

Reumatología

Rheumatology

RE-1

RHUPUS Y TIROIDITIS AUTOINMUNE, DESCRIPCIÓN DE UN TRIUNVIRATO INFRECLENTE EN UN HOSPITAL SURAMERICANO.

DULCEY-SARMIENTO LUIS ANDRÉS, THERAN-LEON JUAN SEBASTIAN, CABRERA-PEÑA VALENTINA, PARALES-STRAUCH RAFAEL GUILLERMO, CALTAGIRONE RAIMONDO, BLANCO-PIMIENTO EDGAR CAMILO, CILIBERTI-ARTAVIA MARIA PAULA, RINCON-GOMEZ ARIANA SOFIA.

Hospital Local del Norte de Bucaramanga. Bucaramanga (Colombia)

Introducción: El síndrome de Rhupus es una rara superposición de artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico, que se caracteriza por la presencia de una poliartritis erosiva asociada a síntomas y signos de lupus eritematoso sistémico. Entre sus complicaciones destaca la presencia de nódulos reumatoideos, afectación neurológica y renal que complican mas aun la evolución del caso, disminuyendo considerablemente la percepción de la calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes que lo padecen. Se presenta el caso de una paciente mujer con diagnostico de lupus eritematoso, que desarrolla en el curso de la enfermedad manifestaciones clínicas y humorales que permiten llegar al diagnostico de un síndrome de Rhupus por contar con los criterios EULAR-ACR para artritis reumatoidea, lo cual consideramos sea de importancia para el conocimiento de la comunidad medica.

Presentación del caso. Se trata de paciente de genero femenino con antecedentes de Lupus y quien presenta en el curso de la evolución de su enfermedad empeoramiento del compromiso articular el cual muestra criterios del ACR-EULAR para artritis reumatoidea, adicionalmente se evidencia taquicardia, alopecia, nauseas, fiebre y bocio, se ordena eco de tiroides que muestra la evidencia de un bocio multi nodular con TSH suprimida y Tiroxina elevada concordante con una tirotoxicosis, los anticuerpos anti microsomales y anti tiroglobulina fueron positivos lo cual hace el diagnostico de una tiroiditis, el estudio de gammagrafía tiroidea muestra lesiones hipercaptantes.

Discusión y conclusiones. El presente caso resulta anecdótico puesto que la presencia de Rhupus es excepcional, su asociación con enfermedad tiroidea autoinmune lo convierte en una de las pocas descripciones existentes en la literatura. La paciente se encuentra en post operatorio de tiroidectomia y en manejo multidisciplinario con una evolución adecuada

Palabras clave. *Genética, Reumatología, Endocrinología.*

RE-2

NEUMONÍA LINFOIDEA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE SÍNDROME DE SJÖGREN

ROJAS ANDRÉS, PORTILLA NATALIA, VEGA ANDRÉS.

Hospital Militar Central, Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. El síndrome de Sjögren es una enfermedad sistémica autoinmune, caracterizada por la infiltración linfocítica de las glándulas exocrinas y compromiso extraglandular dentro del que destaca el compromiso pulmonar. Éste, incluye enfermedades intersticiales y de la vía aérea, dentro de las cuales se encuentra la neumonía linfocítica. El debut de este síndrome autoinmune, en general, se presenta con compromiso en glándula salival o lagrimal, el paciente de este caso presenta síntomas respiratorios y hallazgos tomográficos anormales, como presentación inicial de la enfermedad.

Diseño. Estudio observacional.

Métodos. Se realiza reporte de caso y revisión de la literatura.

Resultados. Se reporta el caso de un paciente en la octava década de la vida, quien ingresa por síntomas respiratorios, dolor articular de características inflamatorias y xeroftalmia. Durante su estancia hospitalaria se documentó en tomografía de tórax patrón altamente sugestivo de neumonía linfocítica. Con base en la clínica y los hallazgos imagenológicos, se realizó perfil autoinmune y biopsia de glándula salival, los cuales fueron compatibles con Síndrome de Sjögren. Se inició tratamiento con esteroides sistémicos e hidroxicloroquina con mejoría sintomática e imagenológica.

Conclusiones. Este caso es de relevancia porque la prevalencia de la asociación de estas dos enfermedades es baja, aproximadamente 9-22%, se presenta más en mujeres y el debut de la enfermedad no suele ser la neumonía linfocítica.

RE-3

LA NUEVA GRAN SIMULADORA, AORTITIS INFRARRENAL COMO MANIFESTACIÓN INFRECUENTE DE ENFERMEDAD ASOCIADA A IGG4

APARICIO DAVID, FORERO SANTIAGO, AMAYA RICARDO.

Clínica Universitaria Colombia. Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. La enfermedad asociada a igt4 ha sido descrita como la nueva gran simuladora debido a las amplias manifestaciones clínicas, desde compromiso fibrosante de los órganos sólidos hasta complicaciones asociadas a fenómenos de inflamación sistémica, la aortitis es consecuencia de un número finito de entidades que varían entre lo infeccioso y lo inflamatorio, por esta razón la asociación de estas dos entidades es algo poco frecuente, cargando una morbilidad importante.

Diseño. Estudio observacional descriptivo, reporte de caso.

Presentación del caso. Femenina de 50 años de edad con 6 meses de dolor abdominal irradiado a mesogastrio y dorso con hallazgo en la tomografía una imagen sugestiva de aneurisma de aorta abdominal y por sospecha de disección es valorada intrahospitalariamente. Se solicita angioresonancia con engrosamiento concéntrico de la pared de la aorta infernal correspondiente con arteritis en fase aguda descartando ruptura o disección, se descartan patologías infecciosas y granulomatosas así como manifestaciones inusuales de vasculitis de grandes vasos y finalmente hay hipergammaglobulinemia policlonal e incremento en los niveles de igt4, en concordancia con enfermedad asociada a dicha Inmunoglobulina. Se inicia manejo con esteroide con adecuada respuesta y egreso con seguimiento por reumatología.

Discusión. La enfermedad asociada a IGG4 es una entidad inflamatoria fibrosante, llamada la gran simuladora por el compromiso multisistémico y su asociación con la aparición de masas que pueden simular malignidad, el compromiso aórtico (11,2%-24.9%), tiene consecuencias tan severas como una disección aórtica. El diagnóstico se basa en características clínicas, bioquímicas e histológicas, siendo la hipergammaglobulinemia, el incremento de IGG4 y hallazgos histopatológicos. El pilar del tratamiento son los esteroides, con respuesta favorable hasta en un 93% de los casos.

Conclusión. La aortitis como manifestación de una enfermedad asociada a IGG4 es una entidad de difícil diagnóstico, sin tratamiento oportuno progresa a condiciones con alta morbimortalidad.

RE-4

DERMATOMIOSITIS CLÁSICA: REVISIÓN DE TEMA Y REPORTE DE UN CASO

AGUDELO-CASTAÑEDA CARLOS DARIO

Hospital Santa Clara, Universidad El Bosque. Bogotá, D.C. (Colombia)

La dermatomiositis clásica (DMC) es una enfermedad autoinmune inflamatoria idiopática poco frecuente que afecta principalmente los músculos y la piel. Aunque su causa exacta es desconocida, se cree que la enfermedad es el resultado de una respuesta autoinmune en la que el sistema inmunológico del cuerpo ataca erróneamente sus propios tejidos. Generalmente esta asociado otras patologías (Predisposición genética, Enfermedades Autoinmunes, Infecciones, Medicamentos, Neoplasia primaria), el diagnóstico se realiza con los criterios Bohan y Peter publicados en 1975 y su tratamiento se basa en corticoesteroides, metotrexate, antimaláricos y en casos refractarios, el uso de Rituximab. A continuación de describe el caso de una paciente femenina de 62 años de edad residente en Bogotá, Colombia. Que consulta inicialmente por lesión eritemato-violácea en miembro superior izquierdo asociado a eritema, posteriormente con aparición de otras 2 lesiones en miembro inferior izquierdo y abdomen de características similares, eritema heliotropo asociado a debilidad proximal simétrica de extremidades predominio superior, paraclínicos con elevación de enzimas musculares (CPK, TGO, TGP, LDH), electromiografía con patrón miopático en músculos deltoides, bíceps braquial, braquio radial y recto femoral, con lo cual se cumplen 4 criterios para el diagnóstico, se procede a realizar estudios para condiciones asociadas, así como posibles complicaciones que pueda presentarse en esta patología (enfermedad pulmonar intersticial, tumores hematológicos, miocardiopatía, compromiso esofágico). Dada la baja incidencia de esta patología en su presentación Clásica, se realiza una descripción de caso y se hace una revisión de literatura.

Palabras clave: *Dermatomiositis clásica, Eritema heliotropo, Papulas de Gottron.*

RE-5

VASCULITIS GÁSTRICA EN PACIENTES CON LUPUS Y ESCLEROSIS SISTEMICA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

LÓPEZ KATHERINE

Universidad el Bosque, Hospital Santa Clara. Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune compleja con una amplia variedad de manifestaciones clínicas y serológicas. Manifestaciones que pueden afectar a cualquier órgano, entre estos se encuentra la parte gastrointestinal, caracterizada por la presencia de vasculitis (infiltración de células inflamatorias y necrosis posterior de las paredes de los vasos sanguíneos).

Presentación del caso. Se presenta el caso de paciente femenina de 22 años, vasculitis como manifestaciones en LES y Esclerosis sistémica, con compromiso gastroesofágico con alteración en la motilidad esofágica con ausencia de ondas peristálticas en el tercio proximal y ondas patológicas en el tercio distal que condicionan paso lento de la unión gastroesofágico. Con reporte de biopsia gástrica compatible con compromiso crónico en la cavidad gástrica, con reporte de biopsia compatible con pared gástrica y cambios de vasculitis linfocítica, ausencia de atrofia, metaplasia.

En el presente reportes de casos que se han publicado se ha observado compromiso gástrico por vasculitis en pacientes con enfermedades autoinmunes tipo Lupus y esclerodermia; Sin embargo, actualmente no se cuenta con estudios claros en cuanto al diagnóstico, seguimiento y manejo de pacientes con estos hallazgos, por lo cual sería de vital importancia seguirlos en el tiempo y hacer estudios a más profundidad sobre estos hallazgos.

Conclusiones. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune que afecta el tracto gastrointestinal (TGI). Los síntomas son comunes en pacientes con LES y ocurren hasta en un 40% a 50% de los pacientes. Las áreas más afectadas son el esófago y el tracto anorrectal. El reflujo, la pirosis y la dismotilidad son las principales causas de malestar gastrointestinal.

RE-6

SHOCK SÉPTICO POR TUBERCULOSIS EN UN PACIENTE CON LUPUS: REPORTE DE CASO

BENAVIDES JUAN, CÁCERES ANDRÉS, MURILLO ARTURO

Clínica Universitaria Colombia. Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. El shock séptico por Micobacterias es una complicación grave de la infección causada por especies del género *Mycobacterium*. Se produce cuando las micobacterias infectan el torrente sanguíneo y producen una respuesta inflamatoria sistémica exagerada, que puede provocar shock circulatorio y disfunción orgánica. Puede ocurrir en pacientes con inmunodeficiencia, como aquellos con VIH, trasplante de órganos o tratamiento inmunosupresor.

Diseño. Estudio observacional descriptivo, tipo reporte de caso.

Método. Paciente masculino de 35 años de edad, con antecedente de lupus eritematoso sistémico, de diagnóstico reciente, en manejo con prednisona e hidroxicloroquina, consulta por cuadro de 10 días de evolución de fiebre y tos. Radiografía de tórax muestra micronódulos de distribución aleatoria compatibles con patrón miliar. 24 horas después presenta deterioro respiratorio y hemodinámico con requerimiento de ventilación mecánica invasiva y soporte vasopresor. Se decide inicio de antibioticoterapia, antifúngico y antituberculoso empírico. Paciente con evolución tórpida quien en las siguientes 24 horas presenta shock séptico refractario y disfunción multiorgánica que lo llevan a fallecer. Los estudios tomados inicialmente confirman infección por *Mycobacterium tuberculosis*.

Resultados. Los síntomas del shock séptico por Micobacterias incluyen fiebre, hipotensión, taquicardia, dificultad para respirar, confusión y coma. El diagnóstico se realiza mediante la identificación de *Mycobacterium* en la sangre mediante cultivos y otras pruebas de laboratorio. El tratamiento se basa en el uso de antituberculosos para la especie de *Mycobacterium* y en el soporte vital, como la administración de líquidos y medicamentos para mantener la presión arterial.

Conclusiones. El shock séptico por Micobacterias es una afección grave que requiere una atención médica urgente. La prevención de la infección por *Mycobacterium*, especialmente en pacientes inmunocomprometidos, es clave para prevenir la aparición de shock séptico.

RE-7

INICIO CONCOMITANTE DE ENFERMEDAD POR IGG4 Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

**MEJÍA-ROSETO ALEJANDRO, SÁNCHEZ MUÑOZ ANDRÉS,
MONTES-COLONIA DANIEL RICARDO, VARELA DIANACRISTINA**

Hospital General de Medellín. Medellín (Colombia)

Introducción. La enfermedad por IgG4 es una enfermedad por sobreproducción de la Inmunoglobulina G subclase 4, la cual se acumula en los tejidos produciendo inflamación crónica y fibrosis, es más prevalente en hombres entre la sexta y la séptima década de la vida. El Lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune sistémica con una mayor prevalencia en mujeres entre la tercera y sexta década de la vida.

Resumen del Caso. Paciente masculino de 54 años que presentó ictericia con bilirrubina total en 12.2 mg/dL con una bilirrubina conjugada en 6.1 mg/dL. Además de esto presentaba linfopenia y serositis en el estudio de ictericia colestásica se realizó colangiografía que evidenció la vía biliar con moderado engrosamiento de la pared ductal en el hepático derecho e izquierdo cerca a la confluencia y en el hepático común en el tercio medio y proximal. Páncreas aumentado de tamaño de forma difusa, y riñones tamaño normal con algunas áreas de hipointensidad. Entre los estudios se evidenció un consumo del complemento C3 72 mg/dL (88 – 165) C4 <8 mg/dL (14 – 44), por lo cual se ampliaron estudios de autoinmunidad encontrando anticuerpos antinucleares (ANA) positivos 1/2560 Homogéneo, AntiDNA positivo 1/160, Anticuerpos extractables del núcleo (ENAS) negativos, una electroforesis de proteínas con hipergammaglobulinemia policlonal y se encontró una elevación del subtipo 4 IgG4 435 mg/dL (3- 201). La biopsia hepática demostró una hepatitis colestásica, biopsia de glándula salival con marcada área de fibrosis intersticial, ectasia ductal, zonas de atrofia acinar, fibrosis periductal, cambios relacionados con enfermedad por IgG4, cumple criterios para LES y cumple criterios para enfermedad por IgG4. El paciente fue tratado con pulsos de metilprednisolona y Rituximab con éxito, bilirrubina total al egreso de 3 mg/dL y resolución de la ictericia.

Discusión. Esta rara asociación de enfermedad por IgG 4 y LES ha sido documentado en 9 casos en la literatura la mayoría de origen asiático donde la enfermedad por IgG4 tiene una mayor prevalencia, este es el primer caso descrito en la población colombiana, constituyendo un reto diagnóstico y terapéutico.

RE-8

SEPSIS Y AZATIOPRINA, PREDISPOSICIÓN O CAUSALIDAD?

ARIAS ANDERSON, SEQUEDA DAVID, BARRAGÁN CAMILO, ACEVEDO DIEGO, ESTÉVEZ JULIANA, ARIAS REINALDO

Fundación Oftalmológica de Santander. Floridablanca (Colombia)

Introducción. La fiebre inducida por fármacos coincide temporalmente con la administración y suspensión de un medicamento, se sospecha cuando no existe otra causa probable, generalmente se considera diagnóstico de exclusión. La azatioprina, un inmunosupresor, no está exento de efectos adversos, incluyendo náuseas, dolor abdominal, fiebre e incluso sepsis. Presentamos el caso de un paciente con sepsis inducida por azatioprina.

Reporte de caso. Paciente de 54 años, ingresa con crisis miasténica, recibió 7 sesiones de plasmaféresis, corticoides y ciclofosfamida. Sin embargo, ante ausencia de mejoría clínica se inició inmunoglobulina más azatioprina; posteriormente presenta fiebre sin otros síntomas, leucocitosis, PCR elevada, procalcitonina positiva (19.2), imágenes normales (tórax y abdomen), serologías negativas, PPD negativa y hemocultivos negativos. Se sospecho fiebre inducida por azatioprina, se suspendió la misma y antibióticos; a las 24 horas sin fiebre, disminución marcada de leucocitos, PCR y procalcitonina hasta normalización.

Discusión. La fiebre inducida por azatioprina se ha reportado previamente en pacientes con autoinmunidad o post trasplante, suele aparecer en las primeras dos semanas, acompañada de elevación de marcadores inflamatorios, lo que dificulta excluir un proceso infeccioso inicialmente. En la mayoría de casos hay disminución en la actividad de la tiopurina-metiltransferasa. La resolución del cuadro se produce en las primeras 24 horas tras suspender la azatioprina, hallazgos compatibles con la evolución de nuestro paciente.

Conclusión. La fiebre inducida por fármacos es una causa subestimada de fiebre, suele llevar a un mayor consumo de recursos, prolongación de hospitalización, uso innecesario de antibióticos y diagnósticos erróneos. Es importante retirar un medicamento sospechoso y realizar una nueva evaluación, sobre todo, en pacientes con fiebre que no mejoran estando en manejo antibiótico y sin datos claros de proceso infeccioso.

RE-9

VASCULOPATÍA EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL COMO FENOTIPO DE ACTIVIDAD LÚPICA

RESTREP-G CARLOS M, MEZA-C NOHEMI, AMELL-B BRENDA C, GARCIA HELIO.

Universidad del Norte, Facultad de Medicina. Barranquilla (Colombia)

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune caracterizada por la pérdida de tolerancia a antígenos propios, producción de autoanticuerpos patogénicos y daño a múltiples órganos.

Reporte de caso. Paciente femenino de 35 años de edad con lupus eritematoso sistémico por antecedente, consulta por cuadro clínico de 3 días de evolución caracterizada por paresía distesía en hemicuerpo derecho. A la exploración física, fuerza 3/5 MSD, 2/5 MID, hiporreflexia hemicuerpo derecho, disestesia hemicuerpo derecho. Paraclínico anemia normocítica, normocrómica, PCR elevada, Anti-DNA 1/160, C4 disminuido, BETA 2 microglobulina. IgM positivo, TAC de cráneo simple dentro parámetros normales, líquido cefalorraquídeo normal. Resonancia magnética de cerebro contrastada imagen de alta señal en T2 y FLAIR y de señal iso/hipointensa en T1 a nivel de región cortico subcortical frontoparietal izquierda. Flare de lupus eritematoso sistémico en SNC, se realiza manejo con ciclofosfamida con recuperación completa.

Discusión. El flare lúpico con afección de SNC puede llegar a ser catastrófico e irreversible, con amplia forma de manifestaciones como, enfermedades cerebrovasculares isquémicas, psicosis, déficit cognitivo, cefalea, meningitis, movientes anormales. El reconocimiento de las manifestaciones facilita el enfoque temprano para inicio de terapia inmunosupresora.

Conclusión. En un contexto clínico adecuado, le enfoque sobre manifestaciones del SNC en paciente con antecedentes de LES nos debe hacer sospechar de actividad de la enfermedad para brindar manejo oportuno.

RE-10

VASCULITIS CATASTRÓFICA EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

LOAIZA-HERNÁNDEZ M. ALEJANDRA, ESCOBAR-BERNAL PEDRO MARIO, VARELA DIANA-CRISTINA

Hospital General de Medellín. Medellín (Colombia)

Introducción. El lupus eritematoso sistémico LES, es una enfermedad autoinmune, la afectación vascular ocurre en un 50% de los casos, y de éstos los vasos pequeños son los usualmente más afectados. Los procesos de vasculitis varían de acuerdo a múltiples factores, pueden ir desde enfermedad leve hasta comprometer órganos vitales.

Resumen del Caso. Paciente femenina de 55 años de edad, con diagnóstico reciente (6 meses) de LES dado por compromiso articular, compromiso constitucional, compromiso renal, compromiso hematológico. con ANAs: 1:2560 patrón homogéneo, consumo de complemento (C3 <40 y C4 <8), ENAs negativos, Anti DNA (+) 1/160, perfil de SAF negativo y aumento de reactantes: VSG 112 PCR 7.7.

De forma súbita presenta choque hipovolémico con necesidad de manejo en UCI, por hematoma retroperitoneal requiriendo embolización de arterias lumbares izquierdas con sangrado a expensas de L3, L4 y L5. Recibió manejo con Inmunoglobulina, pocos días después presenta inestabilidad hemodinámica, con taquipnea, diaforesis, hipotensión, requiere laparotomía exploratoria emergente en la cual se encuentra presencia de hipoperfusión severa de órganos intraperitoneales, la paciente presenta múltiples complicaciones asociadas, requiere alto soporte vasopresor, con hiperlactatemia, e insuficiencia respiratoria mixta, que finalmente termina en la muerte.

Discusión. La vasculitis en lupus eritematoso sistémico tiene una presentación variada, y es multifactorial, y a pesar de que en su mayoría afecta vasos de pequeño calibre, también puede afectar concomitantemente vasos de mediano calibre, que ante su ruptura y/o extensa inflamación pueden conllevar a un desenlace fatal.