

Reumatología

Rheumatology

RE-1

SÍNDROME DE SUPERPOSICIÓN DE OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA Y EHLERS-DANLOS COMO CAUSA DE OSTEOPOROSIS SECUNDARIA

BALLESTEROS- GARCÍA MARÍA CAMILA, VANEGAS- FARFÁN MIGUEL ÁNGEL, MEJÍA- OQUENDO MANUELA

Universidad del Rosario, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. El síndrome de superposición de osteogénesis imperfecta/Ehlers-Danlos (OI/EDS) es una colagenopatía congénita recientemente identificada, asociada con mutaciones en genes de los pro-colágenos $\alpha 1(I)$ y $\alpha 2(I)$: COL1A1 (17q21.33) o COL1A2 (7q21.3). La osteoporosis secundaria severa atribuida a esta entidad es una causa infrecuente.

Presentación de caso. Mujer de 48 años, postmenopáusica, con hipotiroidismo primario controlado y linfoma linfocítico de células pequeñas de bajo riesgo (sistema BINET A y RAI 0) en seguimiento hace 3 años. Consulta por 3 meses de dorsalgia de características no mecánicas, sin trauma ni síntomas B. Reporte radiológico con múltiples fracturas en columna toracolumbar con pérdida de altura en cuerpos vertebrales de aproximadamente 25 a 40% con morfología bicóncava y cifosis. PET-CT sin compromiso neoplásico o inflamatorio. Estudios de gammapatía monoclonal negativos. Densitometría ósea con T-score de -4,6 desviaciones estándar, compatible con osteoporosis severa. Estudios de secundarismo incluyeron causas endocrinológicas (metabólicas y carenciales) e infecciosas descartadas. Por gran estatura, ratio envergadura/estatura mayor a 1,05 y signos de hiperlaxitud, se solicitó panel genético con variante COL1A2 heterocigota *missense* (c.2717G>A, p.Arg906His), sugiriendo síndrome de superposición OI/EDS en manejo farmacológico con teriparatide.

Discusión. La sospecha de OI/EDS en casos de osteoporosis por colagenopatía congénita puede surgir ante hiperlaxitud cutánea y articular observada durante el examen físico, aunque su confirmación requiere análisis genético. La fragilidad ósea generalmente se debe a defectos en la estructura, síntesis o procesamiento postraduccional del colágeno tipo I. A pesar de que los bifosfonatos y el teriparatide pueden incrementar la densidad mineral ósea, existe limitada evidencia de su efectividad en la reducción de fracturas y recomendaciones específicas para el manejo farmacológico en esta población. El uso de teriparatide podría ser relativamente contraindicado en pacientes con linfoma debido a sus efectos farmacodinámicos, sugiriendo a romosozumab como alternativa segura.

RE-2

PIE CAÍDO COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE SÍNDROME DE SJÖGREN

MARTÍNEZ-ÁVILA MARÍA CRISTINA, TORO-GÓMEZ JAIME, MOLANO-PULIDO ANA MARÍA, LIZARAZO-JIMÉNEZ MARÍA JOSÉ, HERNÁNDEZ-LINARES ISABEL VIRGINIA, RAMÍREZ-YAÑEZ HERNÁN ANTONIO, MÉNDEZ-PATARROYO PAUL

Fundación Santa Fe de Bogotá, Universidad El Bosque. Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. El síndrome de Sjögren (SSp) se trata de una exocrinopatía autoinmune la cual produce una infiltración linfocítica de las glándulas exocrinas ocasionando una pérdida de la función secretora, causando xeroftalmia y xerostomía. En ocasiones cursa con manifestaciones extraglandulares, comprometiendo el sistema nervioso central (SNC) y el sistema nervioso periférico (SNP); siendo en menos del 10% la manifestación inicial de la enfermedad.

Presentación de caso. Paciente femenina de 46 años ingresa por dolor tipo opresivo y sordo en miembro inferior izquierdo, a nivel de rodilla y tobillo, irradiado a muslo y pie que se asocia a parestesias, el día de la consulta evidencia pie caído derecho. A su ingreso con hipoestesia del 40% en cara lateral de pierna derecha y dorso de pie derecho, alteración en propiocepción ipsilateral. Fuerza conservada en las cuatro extremidades excepto dorsiflexión pie derecho 1/5, reflejos presentes normales.

Se realiza neuroconducción que muestran una neuropatía axonal motora asimétrica en los miembros inferiores, con cambios en las respuestas tardías, (onda F del tibial derecho). Basado en la clínica y los hallazgos neurofisiológicos, se descartaron causas infecciosas y metabólicas. Perfil autoinmune compatibles con Lupus Eritematoso Sistémico (LES) + SSp con biopsia de glándula salival confirmatoria. Se consideró polineuropatía axonal sensitivo-motora secundario a poliautoinmunidad (SSp + LES). Se inició tratamiento con inmunoglobulina, esteroides, analgésicos e hidroxiclороquina con mejoría sintomática.

Conclusiones. El SSp cuenta con diversos fenotipos de presentación y con frecuencia compromete el SNP presentándose como polineuropatía axonal sensitivo-motora, neuropatía de fibra pequeña y mononeuritis múltiple. Los síntomas neurológicos pueden preceder ~6 años el inicio de síntomas secos. Es primordial conocer las neuropatías en enfermedades reumatológicas para poder dar un tratamiento oportuno y evitar complicaciones.

RE-3

SÍNDROME PULMÓN -RIÑÓN: HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA Y GLOMERULONEFRITIS RÁPIDAMENTE PROGRESIVA EN PACIENTE JOVEN SIN COMORBILIDADES, REPORTE DE CASO

DURÁN-MARTÍNEZ MAIRA ALEXANDRA, MONCADA-MARÍN SILVIA MARGARITA, GÉLVEZ-RUEDA JUAN SEBASTIÁN

Fundación Cardiovascular de Colombia. Floridablanca (Colombia)

Introducción. El síndrome pulmón-riñón es una entidad multifactorial, infrecuente, con gran morbilidad y mal pronóstico; en la que coexisten hemorragia alveolar difusa y la glomerulonefritis rápidamente progresiva.

Las principales causas incluyen vasculitis de pequeños vasos, generalmente asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA); enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico; la microangiopatía trombótica y menos frecuente; la enfermedad anti membrana basal glomerular.

Las vasculitis ANCA se caracterizan por inflamación y necrosis de los vasos sanguíneos de pequeño calibre en relación con infiltrados de neutrófilos en el endotelio vascular; dando lugar a manifestaciones pulmonares, renales, cutáneas, entre otras.

Caso clínico. Masculino de 22 años, sin antecedentes, presenta edema y lesiones eritematosas en piernas. Después cefalea, otalgia derecha y parálisis facial periférica. Ingresa por sospecha de otomastoiditis. Perfil infeccioso negativo. Posteriormente deterioro respiratorio súbito, episodio de hemoptisis; se sospecha neumonía consolidativa lingular. Evolución tórpida, requiere intubación orotraqueal, sin respuesta terapéutica; inician soporte ECMO. Además, lesión renal aguda en hemodiálisis.

Videobroncoscopia documenta hemorragia alveolar difusa. Perfil autoinmune: cANCA y antiproteinasa 3 positivo. Anti MBG negativo. Complemento normal. Se sospecha vasculitis ANCA, inician ciclofosfamida, metilprednisolona y plasmaféresis. Biopsia renal reporta glomerulonefritis crescéntica. Posteriormente con mejoría respiratoria y recuperación de función renal.

Discusión. Las vasculitis ANCAS tienen una presentación clínica heterogénea que dificulta su diagnóstico. La granulomatosis con poliangeítis tiene compromiso renal, pulmonar, ocular, cutáneo y otorrinolaringológico. En este caso, el fracaso inicial al manejo antibiotico debe hacer sospechar una causa no infecciosa.

El rápido deterioro orgánico amerita el inicio temprano de inmunosupresión que incluye ciclofosfamida y glucocorticoides; logrando un impacto la disminución de la mortalidad de estos pacientes. Además, en casos de daño renal severo y hemorragia alveolar se recomienda la plasmaféresis.

Adicionalmente, el soporte brindado por la terapia ECMO fue fundamental para garantizar el tratamiento oportuno y posteriormente la recuperación del paciente.

RE-4

HIPERTROFIA DE PARÓTIDAS: UN SIGNO OLVIDADO

SIERRA-MERLANO RITA MAGOLA, ÁLVAREZ-LORA ESAÚ DEL CRISTO, BARRAZA-POMBO ÁLVARO JOSÉ

Universidad de Cartagena, Cartagena (Colombia)

Introducción. Las enfermedades autoinmunes inflamatorias crónicas (EAIC) pueden superponerse dificultando el diagnóstico. Las manifestaciones extraarticulares aportan al diagnóstico diferencial. Presentamos un caso de hipertrofia parotídea, inicialmente diagnosticado como adenopatía cervical, además con compromiso hepático, diagnóstico histológico de sialoadenitis de parótida y criterios de Síndrome de Sjögren primario (SSp) y Hepatitis Autoinmune (HAI). El objetivo es resaltar la importancia diagnóstica de la hiperplasia de parótidas en atención primaria y buscar superposición en EAIC con enfoque multidisciplinario.

Presentación del caso. Hombre de 39 años, remitido de gastroenterología por poliartalgias simétricas, dos años antes con ictericia obstructiva, poliadenopatías, pérdida de peso y hepatomegalia, descartando malignidad e infecciones. Desde los 27 años con diagnóstico tomográfico de adenopatías sin malignidad. Se encuentra paciente de piel fototipo V/VI que dificulta la identificación de ictericia, sin signos clínicos de enfermedad aguda, hipertrofia parotídea, biopsia diagnóstica de sialoadenitis crónica IgG4 negativa, biopsia de hígado con hepatitis de interfaz que sugiere HAI con ANA-AMA-ANCAs negativos, Factor reumatoideo, DNA y ASMA positivos, C3, C4 bajos, IgG total, aminotransferasas y fosfatasa alcalina elevadas, IgG4 normal, diagnósticos SSp-HAI. De acuerdo con hepatología se inicia manejo con glucocorticoides.

Discusión. La hipertrofia parotídea es un diagnóstico diferencial con las adenopatías cervicales y debería considerarse desde la atención primaria para hacer diagnóstico de malignidad o autoinmunidad, especialmente el SSp. La histopatología de las glándulas salivares es relevante en los casos con anticuerpos negativos. El SSp, pueden presentar manifestaciones hepáticas, constituyendo un reto diagnóstico que requiere un equipo multidisciplinario: médico internista, reumatólogo, hepatólogo para mejorar los desenlaces del paciente.

RE-5

VASCULITIS ANCA ASOCIADA A PROPILTIOURACILO: A PROPÓSITO DE UN CASO

MARTÍNEZ-MOLANO SANTIAGO ANDRÉS, VALLEJO-ROJAS ANA MARÍA, CABEZAS-MARTÍNEZ SANDRA LILIANA

Universidad Nacional de Colombia, Hospital Universitario Nacional de Colombia. Bogotá. D. C. (Colombia)

Introducción. Las vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) son un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes caracterizada por la inflamación necrotizante de pequeños vasos con compromiso de diferentes órganos y presentación clínica heterogénea. Dentro de estas condiciones, con baja frecuencia de presentación, se encuentra la vasculitis ANCA inducida por medicamentos, entre los que se destacan los fármacos antitiroideos. Se presenta un reporte de caso de vasculitis ANCA asociada a propiltiouracilo.

Presentación de caso. Mujer de 54 años de edad con antecedente de hipertiroidismo de etiología no conocida, en tratamiento con propiltiouracilo desde hace aproximadamente 12 años, consulta por cuadro de 8 días de evolución de hemoptisis asociada a disnea progresiva y dolor torácico de características pleuríticas, a su ingreso con insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica y choque hipovolémico con requerimiento de soporte ventilatorio, vasopresor y transfusional, con hallazgos tomográficos sugestivos de hemorragia alveolar difusa confirmada por fibrobroncoscopia con lavado bronquioalveolar y positividad para anticuerpos anti mieloperoxidasa y anti proteinasa 3, se diagnóstico vasculitis asociada a ANCA, Posterior a la suspensión de la terapia antitiroidea presentó evolución favorable, requirió recambio plasmático por 5 sesiones, corticosteroide sistémico e inicio de tratamiento con rituximab.

Discusión. La vasculitis asociada a ANCA es una entidad con manifestaciones clínicas variables, entre ellas se destaca la hemorragia alveolar difusa como una complicación severa con alto riesgo de mortalidad; en algunos casos puede ser inducida por medicamentos como propiltiouracilo, documentándose la doble positividad de los anticuerpos anti mieloperoxidasa y anti proteinasa 3 como en el caso presentado; el tratamiento requiere identificar y discontinuar el medicamento relacionado además de otras estrategias terapéuticas como terapia de recambio plasmático, corticosteroides sistémicos y rituximab o ciclofosfamida dependiendo de la severidad del compromiso de órganos para el control de la enfermedad.

RE-6

OSTEODISTROFIA HEREDITARIA DE ALBRIGHT: DEFORMIDADES EN MANOS MÁS QUE ENFERMEDAD REUMÁTICA

SIERRA-MERLANO RITA, BLANCO-PERTUZ PAOLA

Universidad de Cartagena, Cartagena de Indias (Colombia)

Introducción. La Osteo-Distrofia-Hereditaria de Albright (ODH-A) es una enfermedad de naturaleza genética, descrito por Albright en 1952, prevalencia de 1/100 a 1/1.000.000 habitantes, es una enfermedad huérfana en Colombia. La ODH-A es fenotípica y genotípica variable y se identifica clínicamente por ausencia de uno o más nudillos en manos y/o de los pies, bilateral y/o acortamiento del metacarpiano (MC) o metatarsiano (MT), en ocasiones pasa desapercibido por la persona, sin importancia estética o sintomática. La ODH-A se presenta de manera inusual en la consulta reumatología remitida por poliartralgias, recibiendo glucocorticoides o posquirúrgica, sin mejoría de los síntomas y sin alteraciones del metabolismo óseo.

Presentación de caso. El objetivo de presentar esta serie de cuatro mujeres con braquidactilia, diagnóstico por exclusión de ODH-A, es visibilizar este motivo de consulta que permite hacer asesoría musculoesquelética y genética, evitar intervenciones innecesarias y diagnóstico temprano de artritis.

Discusión. Presentamos cuatro casos de ODH-A con ausencia bilateral de nudillos y radiografía con acortamiento de MC, MT de manos y/o pies, cambios osteodistroficos, sin antecedente de enfermedad metabólica; tres con poliartralgias mecánicas o degenerativas, una posquirúrgica en la infancia, una con Artritis Reumatoide sin molestias por la ODH-A. Los cuatro sin relevancia estética de la deformidad compartirlo con miembros de la familia.

Conclusiones. Las deformidades en manos y pies son motivo de consulta frecuente en reumatología, la mayoría por Osteoartrosis o Enfermedad Articular Inflamatoria Crónica. Es importante visibilizar las deformidades de origen no-reumático, que se agregan en la consulta de reumatología siendo enfermedades raras en la población general, para visibilizar estas enfermedades como la ODH-A, hacerles consejería, evitar tratamientos innecesarios y diagnosticar la artritis temprana.

RE-7

CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES CON SÍNDROME ANTISINTETASA, MÁS ALLÁ DE ANTI-JO1

MARTÍNEZ-MOLANO SANTIAGO ANDRÉS, MARTÍNEZ-MURCIA DAVID JULIAN, MARTÍNEZ-JIMÉNEZ LAURA ALEXANDRA, PUENTES-LOPEZ SINDY PAOLA, MOLINA-RIOS SEBASTIAN

Universidad Nacional de Colombia, Hospital Universitario Nacional de Colombia. Bogotá. D. C. (Colombia)

Introducción. El síndrome antisintetasa es un tipo de miopatía inflamatoria caracterizada por la presencia de anticuerpos específicos dirigidos contra diferentes aminoacil-ARNt sintetasas. Presenta un espectro clínico variable con diferentes grados de compromiso muscular, articular, pulmonar, vascular y cutáneo, siendo el compromiso pulmonar una causa importante de mortalidad. Su identificación temprana es fundamental para prevenir la morbimortalidad secundaria a largo plazo.

Diseño y métodos. Estudio de corte transversal de pacientes con diagnóstico de síndrome antisintetasa con descripción de características clínicas y anticuerpos específicos.

Resultados. Desde enero de 2021 a diciembre de 2023 se valoraron 8 pacientes con diagnóstico de síndrome antisintetasa. De estos, 7 eran mujeres y 1 era hombre. La edad promedio de presentación fue 51.5 años (DE: +/- 9.5). El anticuerpo predominante fue Jo-1 en 8 pacientes, 2 pacientes presentaron anti-PL-7, un paciente anti-PL-12 y uno anti-EJ. El principal órgano comprometido fue el pulmón en 7 de los 8 pacientes, de estos la totalidad presentó compromiso pulmonar intersticial (5 casos de neumonía intersticial no especificada y 2 neumonía intersticial usual). El 87.5% presentó compromiso miopático y 12,5% compromiso amiopático el cual fue asociado a positividad de EJ. En cuanto a compromiso cutáneo, 3 pacientes presentaron manos de mecánico, otras manifestaciones como fenómeno de Raynaud se evidenciaron en 3 casos. El 37.5% de los pacientes presentaron superposición con otras patologías autoinmunes como Síndrome de Sjogren y esclerosis sistémica.

Conclusiones. El síndrome antisintetasa cursa con compromiso de órganos y manifestaciones clínicas variables, siendo el compromiso muscular y pulmonar los más frecuentes. Típicamente se ha descrito la detección de anti-Jo1, sin embargo, se evidencia la presencia de otros anticuerpos específicos, demostrando la importancia del estudio extendido para identificar estos anticuerpos, permitiendo establecer el diagnóstico temprano e inicio de tratamiento para evitar sus complicaciones.

RE-8

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL: ¿ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE O TOXICIDAD POR MEDICAMENTOS?

SIERRA-MERLANO RITA, ÁLVAREZ-LORA ESAÚ,
BARRAZA-POMBO ÁLVARO

Universidad de Cartagena. Cartagena (Colombia)

Introducción. La Artritis Reumatoide (AR) es una enfermedad sistémica inflamatoria autoinmune crónica caracterizada por poliartritis y compromiso extraarticular. La Enfermedad Pulmonar Intersticial (EPI) en AR es frecuente, subclínica y aumenta mortalidad. El diagnóstico de AR-EPI o EPI nueva/ exacerbada por Medicamentos Modificadores de AR (DMAR): Leflunomida, antiTNF o Metotrexato (MTX) es difícil, considerando que MTX puede no asociarse a AR-EPI y disminuir su frecuencia. El objetivo de la presentación es mejorar el diagnóstica de AR-EPI subclínico o asociado a DMAR en la práctica clínica diaria.

Presentación del caso. Mujer de 58 años con AR seropositiva dieciséis años antes, tabaquismo, con gestión de riesgo negativa o normal, usó Abatacept hasta dos años antes, cambió a Etanercept por desabastecimiento. Un año antes con AR activa, tratamiento incompleto con anti-TNF y molestias gástricas por MTX oral, cambia a subcutáneo, Radiografía de Tórax (RxT) normal, tuberculina negativa. A los cuatro meses estudiada por dolor torácico anterior, asintomática respiratoria, sin agregados pulmonares, RxT y TCAR: granuloma apical calcificado 4mm, suspendido antiTNF, referido a neumología y cirugía de tórax. Biopsia pulmonar compatible con toxicidad pulmonar por medicamentos, descartada infección. Plan suspender MTX, presentar caso en clínica de EPI.

Discusión. Este caso permite mostrar la complejidad de la AR-EPI en el contexto DMAR (antiTNF y MTX) relacionadas con EPI, sin síntomas ni signos clínicos, RxT-TCAR diagnóstico de granuloma. La presentación resalta la importancia del seguimiento pulmonar clínico y paraclínico en AR y proceder con la biopsia cuando: clínica, laboratorios e imágenes no definen la naturaleza de la enfermedad.

RE-9

ARTRITIS GOTOSA AGUDA POSTERIOR A LA ADMINISTRACIÓN DE NITROGLICERINA

GÓMEZ EFRAÍN, GÓMEZ AURA, GILÓN LAURA

Fundación Clínica Shaio. Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. La artritis gotosa aguda es generada por el depósito de cristales de urato monosódico en el líquido sinovial, dentro de los factores de riesgo modificables para su presentación se encuentran condiciones proinflamatorias como cirugía y trauma, factores dietarios, medicamentos que producen hiperuricemia (tiazidas, diuréticos de asa) y el alcohol. Se manifiesta clínicamente como monoartritis en extremidades inferiores, más común en primera metatarsfalángica y rodilla, puede presentarse como tenosinovitis y menos común como compromiso poliarticular. El diagnóstico se basa en el estudio del líquido sinovial y cuando éste no esté disponible, en los criterios clínicos. Dentro de las opciones de tratamiento se encuentran los AINES, colchicina y corticoides.

La nitroglicerina es un medicamento comúnmente utilizado en síndrome coronario agudo, para manejo de dolor torácico y el control de la tensión arterial. Los preparados de nitroglicerina contienen alcohol y se han descrito en la literatura pocos casos de gota secundaria a la administración de nitroglicerina.

Presentación de Caso. Paciente de 64 años con antecedente de dislipidemia, sobrepeso e hipotiroidismo, consulta por cuadro clínico de 1 día de dolor torácico de características anginosas se realiza electrocardiograma que evidencia infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST en la cara anterior evolucionado, en cateterismo cardiaco se encuentra alta carga trombótica en el segmento proximal de arteria descendente anterior, se realizó angioplastia y se implanto stent medicado. Requirió infusión de tirofiban y por presencia de dolor torácico posterior al procedimiento requirió infusión de nitroglicerina, pero 12 horas posterior a la infusión inicia con dolor a nivel de primer metatarsfalángica y maléolo externo izquierdo. Se considero cuadro de gota aguda, se inició manejo con colchicina con mejoría clínica.

Discusión. La gota aguda es una enfermedad secundaria a hiperuricemia y dentro de los factores de riesgo identificados se encuentra el consumo de alcohol. Se presenta un caso de una paciente con infarto agudo de miocardio quien requirió administración de nitroglicerina y el alcohol que hace parte de sus excipientes genero cuadro de gota aguda en la paciente, el cual mejoro con la administración de colchicina. Se descartaron otras causas de gota como medicamentosas.

RE-10

PAQUIMENINGITIS SECUNDARIA A ENFERMEDAD RELACIONADA CON INMUNOGLOBULINA G4

QUINTERO-ROMERO JUAN MANUEL, SASTRE-MARTÍNEZ ANDRÉS DAVID, ZAMORA-SEGURA BRYAN DAVID, PEÑA-GUEVARA ANTONIO ALEJANDRO

Hospital Universitario del Valle. Cali (Colombia)

Introducción. La enfermedad por IgG4 es un trastorno fibroinflamatorio inmunomediado, caracterizado por el engrosamiento de tejidos con subsecuente disfunción orgánica. Esta entidad, puede ocasionar paquimeningitis, con alta tasa de complicaciones.

Descripción del caso. Paciente de 54 años con cuadro de 12 años de evolución de cefalea holocraneana asociada despertares nocturnos. Se realizaron los siguientes estudios: hemograma sin alteración, complemento consumido, perfil infeccioso negativo, elevación velocidad de eritrosedimentación y la proteína C reactiva, punción lumbar con leve aumento de presión de apertura (21 cm H₂O), hiperproteíorraquia (155 mg/dL) con escasa celularidad (2 linfocitos), estudios microbiológicos negativos. La tomografía de cráneo simple evidenció hipodensidad del seno longitudinal superior hasta la región de la tórula. La resonancia y angioresonancia magnética cerebral con contraste reveló engrosamiento difuso y liso de las paquimeninges.

En el contexto de una paquimeningitis crónica, se solicitó electroforesis de proteínas con hipergammaglobulinemia, niveles de inmunoglobulinas con elevación considerable de la IgG. Citometría de flujo en líquido cefalorraquídeo, sin presencia de inmunofenotipo aberrante. La biopsia meníngea mostró presencia de proceso fibrótico colagenizado con inflamación crónica linfoplasmocitaria y en la inmunohistoquímica se observó plasmocitos IgG4 e IgG positivos con una relación: 5:1.

Discusión. Este desorden se caracteriza por la evolución crónica, asociada a la presencia de autoanticuerpos de clase IgG4. Para diagnosticar dicho trastorno, se estableció un sistema de criterios de inclusión y exclusión, los cuales cuentan con parámetros clínicos, serológicos, radiológicos, patológicos y con base a estos, se establece un puntaje, el cual debe ser mayor o igual a 20 para considerarla presente. En el caso de esta paciente, se obtuvo 33 puntos, lo que permitió el diagnóstico y manejo inmunomodulador.

RE-11

ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO: A PROPÓSITO DE UN CASO

BELLO-ESPINOSA ARIEL, RADA-ESCOBAR ELSY, QUINTANA-PÁJARO LORAINÉ, BOHÓRQUEZ-RIVERO JOSÉ DE JESÚS, MERLANO-CONTRERAS MARÍA JOSÉ

Universidad de Cartagena. Cartagena de Indias (Colombia)

Introducción. La enfermedad de Still del adulto (AOSD por sus siglas en inglés) es una patología autoinflamatoria multisistémica poco común y su incidencia se calcula en 0,16 casos por cada 100.000 personas.

Presentación del caso. Se presenta el caso de un paciente masculino de 22 años, quien acude por cuadro de 10 días de evolución caracterizado por fiebre, artralgias de medianas articulaciones con predominio en miembros inferiores y exantema macular hipercrómico intermitente. La historia adicional reveló antecedente de fiebre prolongada desde la niñez (a los 3, 10 y 16 años) y hospitalizaciones múltiples por cuadro similar al actual. A la evaluación destaca fiebre en 39°C, dermatosis localizada en miembros superiores e inferiores consistente en máculas (#8) eritematoedematosas, palpables y polimorfas, con bordes difusos de 3x3cm de diámetro, dolorosas al tacto, sin prurito, ni exudados. Laboratorios evidencian elevación de aminotransferasas y de la ferritina; el perfil infeccioso, los ANA y el factor reumatoide fueron negativos. La ecografía abdominal mostró hepatoesplenomegalia y la biopsia cutánea reportó dermatitis perivascular superficial. Se estableció el diagnóstico de enfermedad de Still del adulto según los criterios de Yamaguchi después de excluir otros diagnósticos potenciales. El paciente respondió adecuadamente a la combinación de aines y esteroides.

Discusión. La AOSD es una enfermedad infrecuente de etiología desconocida, con ligero predominio en mujeres entre los 15-25 años y 30-35 años. Puede tener un patrón monofásico, intermitente-recurrente y crónico. Clínicamente es muy característica la tríada de fiebre, exantema maculopapular evanescente y artralgias. Sin embargo, también pueden cursar con linfadenopatías, esplenomegalias y faringitis. En los laboratorios destaca una elevación de la ferritina mayor a 1.000 ng/ml, leucocitosis con desviación a la izquierda, factor reumatoide y ANA negativos. Los criterios diagnósticos de Yamaguchi siguen siendo los más sensibles (96,3%) y específicos (98,2%), los cuales abarcan características clínicas y paraclínicas.

RE-12

PRESENTACIÓN INUSUAL EN UN CASO DE SARCOIDOSIS: REPORTE DE CASO

TAFUR RAÚL, VARELA MARIA JULIANA, REYES MARIA JULIANA,
REY HENAO LAURA MARÍA, FERNÁNDEZ LILIANA

Universidad ICESI, Fundación Valle del Lili. Cali (Colombia)

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria multisistémica que se caracteriza por la formación de granulomas no caseificantes en diferentes órganos, causando una gran variedad de manifestaciones clínicas.

Descripción del caso. Hombre de 63 años, sin antecedentes, que inicia hace un año con ojo rojo, dolor y disminución progresiva de la agudeza visual. Tras recibir tratamiento inicial con antibióticos y esteroides tópicos sin mejoría, fue diagnosticado extra institucionalmente con uveítis y fue remitido a nuestra institución para estudios complementarios, donde manifestó al interrogatorio 6 meses de pérdida de peso, sudoración nocturna, tos intermitente y dolor lumbar. Al examen físico se evidenciaron adenopatías cervicales, sin otros hallazgos anormales. Se documentó panuveítis bilateral con depósitos granulomatosos por parte de oftalmología. Los estudios de imagen revelaron múltiples adenopatías mediastinales bilaterales y lesiones focales sólidas en ambos riñones, Los laboratorios iniciales fueron normales. Se detectaron niveles elevados de enzima convertidora de angiotensina y el HLA B27 fue negativo. Se descartó tuberculosis y otras infecciones en el lavado broncoalveolar. Se realizó biopsia de una adenopatía mediastinal guiada por ultrasonido endobronquial, cuyos hallazgos fueron compatibles con sarcoidosis. Se determinó mediante resonancia magnética que los hallazgos renales se trataban de lesiones pseudotumorales asociadas a sarcoidosis. Se excluyeron compromisos en otros órganos y se dio manejo con prednisona tópica, oral y azatioprina.

Discusión. La sarcoidosis es una enfermedad inusual, de etiología incierta, cuya epidemiología en Colombia es desconocida. La manifestación más frecuente es la pulmonar. En este caso adicionalmente presentó compromiso ocular y renal, este último caracterizado por lesiones sarcoidales en el parénquima, algo poco descrito. El diagnóstico es mediante una biopsia característica y descartando otros trastornos como tumores o infecciones, el tratamiento se basa usualmente en esteroides y en menor medida otros inmunosupresores en casos refractarios.

RE-13

TENOSINOVITIS POR *HISTOPLASMA CAPSULATUM*. REPORTE DE UN CASO

GARCÍA-GOEZ JOSÉ FERNANDO, HERRERA-MAYOR JENNIFER,
CALVACHE-SANDOVAL DANIELA ELENA, DE LA CRUZ MARÍA JOSÉ

Fundación Valle del Lili, Universidad Icesi, Facultad de Ciencias de la Salud. Cali (Colombia)

Introducción. La histoplasmosis es una infección causada por *Histoplasma capsulatum*, hongo que afecta principalmente los pulmones, aunque también puede comprometer otros órganos. Los síntomas varían según la exposición y la inmunidad del individuo. Aunque es poco frecuente, la infección musculoesquelética por *H. capsulatum* puede simular una artritis inflamatoria, especialmente en pacientes inmunosuprimidos.

Caso clínico. Paciente femenina de 82 años, con hipertensión arterial y artritis reumatoidea en tratamiento con metotrexato, quien presentó cuadro de aproximadamente 20 días de evolución consistente en edema, calor y rubor en dorso de la mano derecha, no asociado a trauma ni otra sintomatología. A pesar del tratamiento inicial con amoxicilina-clavulanato los síntomas persistieron. La resonancia magnética (RMN) inicial reveló cambios inflamatorios en el tejido celular subcutáneo sin identificar colecciones, artritis séptica u osteomielitis y los hemocultivos fueron negativos. Recibió ceftarolina por 10 días, sin embargo, por persistencia de los síntomas se realizó una nueva RMN que identificó tenosinovitis en compartimentos extensores del 4to y 5to dedos. Se realizaron tenosinovectomía y desbridamiento excisional. La histopatología evidenció inflamación crónica granulomatosa con necrosis caseosa, las tinciones para hongos y de Ziehl-Neelsen fueron negativas, así como el antígeno sérico de *Cryptococcus* y la antigenuria para *Histoplasma*. Se suspendieron los antimicrobianos y se inició tratamiento antituberculoso. El cultivo de hongos en tejido sinovial fue positivo para *Histoplasma capsulatum* en la segunda semana. Se suspendieron los antituberculosos y se inició anfotericina B liposomal con evolución clínica favorable.

Discusión. Es crucial considerar la histoplasmosis en pacientes inmunodeprimidos con tenosinovitis subaguda, ya que el reconocimiento temprano afecta directamente el éxito del tratamiento. Este caso ilustra la importancia de mantener un alto índice de sospecha en pacientes con enfermedades reumatológicas e inmunosupresión, especialmente cuando no se observa mejoría con los tratamientos convencionales.

RE-14

ESCLERODERMIA Y MIELOMA MÚLTIPLE ¿EXISTE RELACIÓN?: REPORTE DE CASO

SÁNCHEZ LUISA, CÁRDENAS JUAN PABLO

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

Introducción. El mieloma múltiple (MM) en un paciente con esclerodermia es un hecho inusual cuyo significado, implicaciones pronósticas y terapéuticas son inciertas, presentamos el caso de una paciente que presenta esclerodermia como manifestación paraneoplásica e inicial de MM.

Presentación del caso. Mujer de 74 años, sin antecedentes, consultó por caída desde las escaleras generando una fractura conminuta del húmero derecho considerándose patológica; al reinterrogatorio refirió pérdida de 12kg en últimos 3 meses, edemas en miembros inferiores y artralgias de características inflamatorias limitando actividades diarias. Al examen físico presentaba sinovitis de articulaciones grandes y pequeñas asociado a dolor y anquilosis articular, esclerodermia, esclerodactilia en manos y pies, telangiectasias en labios y uñas con sangrados en astilla, además fenómeno de Raynaud. En hospitalización, se realizaron estudios de extensión donde se documentó anemia normocítica, lesión renal aguda, lesiones líticas en calota con patrón de sacabocado, considerando sospecha de MM como primera posibilidad con esclerodermia como manifestación paraneoplásica. Se solicitaron estudios complementarios, destacando electroforesis de proteínas con pico monoclonal gamma, aumento de relación en cadenas libre kappa/lambda en suero por lo que se realizó biopsia de médula ósea evidenciando infiltración de plasmocitos, confirmando la presencia de MM, dado el contexto se decidió manejo con protocolo MAIA logrando mejoría sintomática a corto y mediano plazo.

Discusión. Hasta la fecha se han reportado menos de 20 casos de esclerodermia y MM, Se proponen que eventos de desregulación molecular en trastornos autoinmunes pueden ocasionar proliferación clonal de células plasmáticas y finalmente desencadenar MM (comprendiendo que son hipótesis), el pronóstico es desconocido, se plantea un mayor impacto en los síntomas y calidad de vida; finalmente el tratamiento del MM parece impactar significativamente en ambas enfermedades, logrando un estado de remisión.

R-15

SINDROME DE SJÖGREN ASOCIADO A SINDROME DE KARTAGENER: UNA ASOCIACIÓN INUSUAL

KRATZ-OSPIÑA LAURA TATIANA, RAMÍREZ-PUENTES ANGELA MARÍA, RUIZ-JIMENEZ PAOLA ANDREA, NARANJO JORGE ANDRÉS, RIVAS-TAFURT GIOVANNA PATRICIA, SALAZAR-LESLIE MELISSA, TAMAYO-CALDERÓN JOSE DAVID, MARTINEZ LAURA CAMILA, QUINTANA JHON HERNEY

Universidad Santiago de Cali, Universidad Libre, Fundacion Universitaria San Martín, Clínica De Occidente. Cali (Colombia)

Introducción. El síndrome de Kartagener es un trastorno genético autosómico recesivo, de un gran número de genes. Dos de los genes más caracterizados en esta entidad son el DNAH5, cuyo locus es 5p15.2 y el DNAH11 en 9p13.3 que codifican por la cadena pesada e intermedia de la dineína. Fue inicialmente descrito por Siewert en 1904, sin embargo fue Manes Kartaganer en 1933 quien reconoció la triada de sinusitis a repetición, bronquiectasias y situs inversus dentro de un síndrome congénito.

Presentación del caso. Paciente de sexo femenino 25 años la edad, quien desde el nacimiento consultó a servicios de urgencias en diferentes ocasiones por presentar síntomas respiratorios con imágenes intrahospitalarias que evidenciaban situs inverso y cambios inflamatorios compatibles con infecciones respiratorias por lo que durante su infancia fue diagnosticada con bronquiolitis, asma, bronquitis crónica y neumonías a repetición descartando en el proceso TBC. A los 4 años, la paciente fue valorada por especialista de neumología pediátrica quien envió exámenes de extensión entre los cuales se encontraba TAC de tórax y senos paranasales evidenciando sinusitis y bronquiectasias, por lo cual solicito lavado bronquial + biopsia por fibrobroncoscopia donde evidencian ultraestructura ciliar alterada por lo que se realizó el diagnóstico de Síndrome de Kartagener, posteriormente presentó múltiples complicaciones durante 20 años de seguimiento incluyendo infecciones por gérmenes resistentes y una enfermedad autoinmune como el síndrome de Sjögren.

Discusión. A la fecha solo se han reportado 7 casos en Colombia, este es el primero en el con seguimiento por 20 años y el único en el mundo asociado a Síndrome de Sjögren. Es importante realizar un diagnóstico precoz, un tratamiento multidisciplinario oportuno, adicionalmente reconocer y manejar otras comorbilidades que puedan estar asociadas pudiendo empeorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes con esta enfermedad.

R-16

PRESENTACIÓN INUSUAL DE UNA GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS

SASTRE-MARTÍNEZ ANDRES DAVID, QUINTERO JUAN MANUEL,
ZAMORA-SEGURA BRYAN DAVID, AYALA-ZAPATA SEBASTIÁN

Hospital Universitario del Valle, Clínica Imbanaco. Cali (Colombia)

Introducción. La vasculitis asociada a anticuerpos citoplasma de neutrófilo (ANCAS), generalmente, se refiere a la poliangeitis microscópica y granulomatosis con poliangeitis. Estas dos entidades suelen compartir manifestaciones clínicas y la presencia de anticuerpos contra la proteinasa 3 (PR3) o mieloperoxidasa (MPO), pueden ayudar a diferenciarlas. El afección palpebral no es común, y en este caso, se describe como fue orientadora para el diagnóstico.

Presentación de caso. Paciente de 45 años, que ingresó a urgencias por otomastoiditis crónica refractaria a múltiples tratamientos, derivado desde consulta externa por sospecha de tuberculosis ótica. Presentó hipoacusia moderada a profunda bilateral y lesiones nodulares palpebrales al examen físico sin otros hallazgos. Se solicitó estudios de extensión como tomografía de senos paranasales que reportó otomastoiditis bilateral pero asimétrica con mayor severidad en la derecha, sin colesteatoma; Además, pansinusopatía crónica predominante a la izquierda. Ya que presentaba síntomas respiratorios se realizó fibrobroncoscopia que sugirió vasculitis con estudios negativos. RMN reveló engrosamiento e inflamación de glándulas lacrimales. Se solicitó ANCAS que fueron positivos para MPO y la biopsia lacrimal confirmó la granulomatosis con poliangeitis.

Discusión. El compromiso palpebral en la vasculitis asociada a ANCA es más frecuente en la granulomatosis con poliangeitis que en la poliangeitis microscópica; puede incluir la dacrioadenitis, dacriocistitis, ptosis, granuloma, entropión, entre otras. La dacrioadenitis puede producir síntomas secos oculares y en la mayoría de los casos el anticuerpo asociado es la PR3 (80-95%) y el resto con MPO (como nuestro caso). Los hallazgos en imagen no son específicos y la biopsia puede confirmar el diagnóstico, especialmente cuando se trata de orbita o conjuntiva. Cuando hay amenaza para la visión o manifestaciones anexas, puede requerir de inmunosupresión sistémica con corticoides e inmunomoduladores como ciclosporina o ciclofosfamida.

RE-17

MICROANGIOPATÍA TROMBÓTICA RENAL ASOCIADA A SÍNDROME DE ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS EN PACIENTE CON NEFRITIS LÚPICA

MORENO-SOTO KAREN JULIANA, GRANADOS-DUQUE VALERIA, VALLEJO RAÚL

Hospital Universitario del Valle. Cali (Colombia)

Introducción. El Lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmune de afectación multiorgánica. Hasta el 50% de los pacientes con lupus desarrollan enfermedad renal a lo largo de su vida; destacándose que el compromiso renal no se limita al daño glomerular, sino compromiso tubulointersticial, podocitopatía y la enfermedad vascular como la microangiopatía trombótica. Este caso ilustra una paciente con glomerulonefritis rápidamente progresiva por nefropatía Lúpica proliferativa en combinación con membranosa difusa y microangiopatía trombótica aguda, asociado a síndrome de anticuerpos antifosfolípidos (SAF).

Presentación del caso. Paciente con antecedente de embolia pulmonar y abortos recurrentes, quien consulta por una semana de evolución múltiples episodios eméticos asociado a disminución de volumen urinario, sin edema. Al ingreso cursa con urgencia dialítica con lesión renal aguda KDIGO 3 con sedimento urinario activo, oligúrica, con biopsia renal nefropatía lúpica proliferativa en combinación con membranosa difusa y microangiopatía trombótica aguda. Se descartó purpura trombocitopénica trombótica, y por criterios clasificatorios se consideró nefritis lúpica asociada a síndrome de anticuerpos antifosfolípidos. Recibió pulsos de esteroides y ciclofosfamida esquema EUROLUPUS sin recuperación de su función renal, por lo cual es llevada a plasmaféresis con resolución de lesión renal aguda y retorno de creatinina a normal.

Discusión. La microangiopatía trombótica renal es una complicación infrecuente en la nefritis lúpica. En estos pacientes, no sólo se debe considerar purpura trombocitopenia trombótica, sino también el síndrome de anticuerpos antifosfolípidos asociado, ya que hasta el 50% presentan serología para SAF positiva generalmente de tipo catastrófico y microangiopatía localizada. El reconocimiento de la nefropatía lúpica asociada a compromiso microvascular por SAF es importante ya que de coexistir esta asociación conlleva a peores desenlaces renales e impacta en morbimortalidad, siendo importante su identificación oportuna para lograr establecer un abordaje terapéutico temprano.

RE-18

ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO CON MANIFESTACIONES ATÍPICAS EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE EN TRATAMIENTO FASE 2 PARA TUBERCULOSIS MENÍNGEA: REPORTE DE CASO

MOSQUERA-PARRADO JULIETH CAROLINA, QUINTERO-GUERRERO KAREN ANDREA, VILLAMIZAR-CEDEÑO YURANY ALEXANDRA, GOMEZ-FONTALVO CESAR ALFONSO

Clínica FOSCAL. Bucaramanga (Colombia)

Introducción. La enfermedad de Still del adulto es un trastorno autoinflamatorio multigénico infrecuente, fisiopatológicamente poco entendido, caracterizado principalmente por fiebre, artralgia/artritis, erupción maculopapular, linfadenopatía y hepatoesplenomegalia. Debido a su heterogeneidad clínica, baja prevalencia, y similitud con otras entidades, su sospecha diagnóstica continua siendo un reto.

Presentación de caso. Hombre de 37 años, con diagnóstico hace 12 meses de tuberculosis meníngea mediante cultivo en líquido cefalorraquídeo, en tratamiento anti-TB segunda fase con adecuada adherencia. Últimos 3 meses reinicio de síntomas B asociados a síndrome poliadenopático, poliartralgias, hepatoesplenomegalia y lesiones en piel tipo placas circunscritas, liquenificadas, hiperpigmentadas y violáceas en toda la extensión corporal respetando mucosas. Laboratorios iniciales con anemia leve normocítica hipocrómica e hiperferritinemia. Biopsia de ganglio cervical: linfadenitis necrotizante con hiperplasia linfoide paracortical, sin criterios de malignidad, sin granulomas, sin microorganismos; segunda biopsia ganglionar confirmó hallazgos, sin hemofagocitosis. Biopsia piel: dermatitis perivascular superficial, sin hemofagocitosis. Durante estancia persistencia de síndrome febril de origen desconocido, recibió esquema antibiótico de amplio espectro, suspendido ante policultivos para bacterias, micobacterias y hongos negativos. Reporte de ANAS 1:80 patrón fino granular, factor reumatoideo negativo. Dado se descartó de manera exhaustiva proceso infeccioso y neoplásico, se consideró enfermedad de Still del adulto, cumpliendo los criterios de Yamaguchi, Fautrel y Cush. Se inició corticoterapia oral con regular respuesta clínica, siendo necesario adicionar terapia biológica con tocilizumab (inhibidor de IL-6), logrando una resolución completa de la sintomatología. Se dio egreso hospitalario con corticoide oral, esquema de tocilizumab mensual ajustado por peso y tratamiento anti-TB.

Discusión. El diagnóstico de la enfermedad de Still del adulto en este contexto clínico atípico exigió un algoritmo estricto en el proceso diagnóstico diferencial, principalmente de patologías infecciosas, tumorales y autoinmunes. Si bien el inhibidor de IL-6 mostró una exitosa respuesta clínica, su administración en un paciente con diagnóstico erróneo puede ser mortal.

RE-19

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MORTALIDAD EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DEL TEJIDO CONECTIVO EN UCI

GÜEZGUAN-PÉREZ JONATHAN ALEXANDER, ASTUDILLO-BURGOS CRISTIAN DAVID, VARGAS-REALES ESTEFANÍA

Universidad El Bosque, Subred Integrada de Servicios de Salud Centro Oriente. Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. Las enfermedades del tejido conectivo (ETC) son enfermedades sistémicas, entre ellas, lupus eritematoso sistémico (LES) y artritis reumatoide (AR). En Colombia, la más prevalente es la AR (1,49%). Su curso es heterogéneo y pueden requerir unidad de cuidado intensivo (UCI). Diferentes factores están relacionados con mortalidad, reportada entre el 29 y 54%. Este estudio tuvo como objetivo describir los factores de riesgo asociados a mortalidad, en pacientes críticos en un hospital en Bogotá

Diseño. Estudio observacional, retrospectivo y analítico, en pacientes hospitalizados en UCI por cualquier causa entre 2018 y 2022, se excluyeron menores de edad, gestantes, historias clínicas incompletas y pacientes con COVID-19

Métodos. Se describieron medias y desviación estándar para variables continuas y para categóricas, tablas de frecuencia. Se realizó la prueba Shapiro Wilk, T-student y Mann Whitney según aplicaba. Para cualitativas, se utilizó chi-cuadrado. El desenlace fue mortalidad y fue ajustado por ETC, escalas de severidad y las variables del índice de Charlson. Se construyó un modelo de regresión logística para la mortalidad.

Resultados. Entre 515 pacientes en UCI, 68 (13,20%) tenían ETC, la mortalidad general fue 16,50 % y en aquellos con ETC (35,29%). Los hombres fueron 273 (53,01%). La edad, falla cardíaca (ICC), enfermedad renal crónica (ERC), choque séptico, cardiogénico, fibrilación auricular, SOFA, APACHE-II y ETC (LES y AR) entre otras, mostraron diferencias. La regresión mostró asociación para edad: OR:0,20 (IC:0,01–0,03), ICC: OR:0,18 (IC:-0,49–0,86) y la ERC: OR:0,01 (IC:0,59–0,62). La ETC fue factor de riesgo para mortalidad: OR:1,89 (IC:1,15–2,64). Las características de la población se muestran en la tabla 1.

Conclusiones. La prevalencia de ETC fue alta (13,20%) y se demostró asociación con la mortalidad, sin embargo, se necesitan estudios con mayor poder muestral y análisis estadísticos más robustos para determinar la asociación entre ETC y mortalidad en UCI.

RE-20

SEGURIDAD Y EFECTIVIDAD DE LA TERAPIA BIOLÓGICA COMPARADA CON ESTEROIDES PARA PREVENCIÓN MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS DE BEHCET: REVISIÓN SISTEMÁTICA

CUJIÑO OSCAR, CALDERON CARLOS

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

Introducción. El síndrome de Behcet, también conocida como enfermedad de Behcet, la cual se caracteriza por aftas orales recurrentes y otras manifestaciones sistémicas, como son aftas en zona genital, enfermedades oculares, lesiones cutáneas, síntomas neurológicos, enfermedades vasculares o artritis. La etiología es desconocida, pero se encuentra relacionado a ciertos genotipos y factores ambientales del paciente

Metodología. Se realizó una revisión sistemática de la literatura. Se buscaron estudios en las bases de datos de MEDLINE, EMBASE, SCOPUS y la Biblioteca Cochrane, en cual no habrá límite de tiempo y lenguaje.

Resultados. La búsqueda recuperó 617 referencias, y se examinaron 617 estudios después de eliminación de duplicados, se revisaron 37 en texto completo, 3 estudios cumplieron los criterios de inclusión. El uso de la metilprednisolona de 1 g en contexto de presentaciones agudas de NBD ha demostrado que dos terceras partes de los pacientes con lesiones a nivel del tronco encefálico o lesiones cerebrales se recuperan bien posterior al tratamiento con el corticoide.

Conclusión. Debido a la alta incidencia de afectación de órganos vitales, es obligatorio un seguimiento extenso y regular al tratamiento adecuado de la enfermedad de Behcet. Debido al compromiso neurológico que puede generar alta carga de discapacidad en los pacientes, y la poca evidencia para la toma de decisiones, como con los corticoides y la terapia biológica que permiten disminuir la progresión y recaída de la enfermedad, se hace necesario ensayos controlados aleatorizados que nos aporten una evidencia más fuerte sobre su uso, perfiles de seguridad y esquemas de tratamiento.

RE-21

ENTERITIS LÚPICA: REPORTE DE UN CASO

INSIGNARES JULIO, PÉREZ MARIANA, VERGARA PARIS, MÁRQUEZ VALERIA

Hospital Universidad del Norte. Soledad (Colombia)

Introducción. La enteritis lúpica es una patología que compromete el intestino delgado y que se desarrolla raramente en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES). A continuación, se presenta un caso confirmado por clínica e imagenología.

Presentación de Caso. Paciente femenina de 24 años de edad, sin antecedentes patológicos, ingresa con cuadro de 7 días de evolución caracterizado por fiebre cuantificada hasta 38.5°C de predominio nocturno asociado a artralgias agudizado en las últimas 24 horas con dolor abdominal generalizado tipo cólico y deposiciones líquidas sin moco ni sangre.

En el abordaje diagnóstico se obtienen hemograma con anemia, trombocitopenia, ANAS 1/160 patrón homogéneo, consumo de complemento, perfil de síndrome antifosfolípidos positivos, reactantes de fase aguda elevados. Se solicitan diferenciales infecciosos siendo negativos. Tomografía de abdomen contrastada con evidencia de líquido intraperitoneal, lesiones en doble halo difusas en asas intestinales dado por edema y engrosamiento de pared intestinal compatible con enteritis lúpica.

Se orienta al diagnóstico de LES iniciándose manejo con metilprednisolona con mejoría en variables de actividad y dolor abdominal

Discusión. La enteritis lúpica se encuentra dentro de las presentaciones poco comunes de LES. Es crucial tener en cuenta sus manifestaciones como dolor abdominal, ascitis, emesis, diarrea y fiebre. Presentan altos valores de Anti-ADN e hipocomplementemia. El Gold Standard es la tomografía de abdomen contrastada con signos del doble halo en asas y signo del peine.

Conclusión. Exponemos un caso de enteritis lúpica siendo esta poco frecuente y puede conllevar a complicaciones a nivel mesentérico. Por ende, es importante considerarla en pacientes con sintomatología gastrointestinal y compromiso autoinmune para solicitar a tiempo imágenes y evitar complicaciones asociadas.

RE-22

SÍNDROME DE SINOVITIS SIMÉTRICA SERONEGATIVA REMITENTE CON EDEMA: UNA PATOLOGÍA INUSUAL

LAFaurie RUBEL, DURAN MANUEL, RINCÓN PAULA

Universidad Autónoma de Bucaramanga, Clínica Foscal. Floridablanca (Colombia)

Introducción. El síndrome de sinovitis simétrica seronegativa remitente con edema (RS3P3) es una afección poco común, caracterizada por la inflamación de las membranas sinoviales, lo cual conlleva a edema y dolor articular. El término “seronegativa” refleja la negatividad en marcadores como el factor reumatoideo y los anticuerpos antipéptido cíclico citrulinado (anti-CCP). Esta entidad suele presentar un patrón de remisiones y recaídas. Asimismo, se ha encontrado una asociación con cáncer en aproximadamente el 30% de los casos.

Presentación del caso. Paciente masculino de 56 años con antecedentes de esferocitosis hereditaria y mutación homocigótica de la metilentetrahidrofolato reductasa, consulta por clínica de 3 meses de mialgias en miembros superiores e inferiores, asociado a dolor poliarticular de inicio súbito en articulaciones interfalángicas proximales y metacarpofalángicas bilaterales, rigidez matutina que mejora a lo largo del día con los movimientos, edema con fovea en manos y limitación para la extensión/flexión de ambas muñecas. Los análisis de sangre mostraron elevación de reactantes de fase aguda (VSG y PCR), así como negatividad de los anti-CCP y factor reumatoide. Tras cumplir criterios tanto clínicos como de laboratorio, se realizó un diagnóstico de un síndrome de RS3P3, sin evidencia de neoplasias activas, con posterior inicio de prednisolona a dosis de 10 mg al día y resolución completa de los síntomas después de 4 semanas de tratamiento.

Discusión. Este caso enfatiza la importancia de considerar el síndrome de RS3P3 como un diagnóstico diferencial en pacientes con artritis seronegativa, siendo su tratamiento (corticosteroide a dosis bajas) altamente costo-efectivo. Además, dado que su relación con cáncer es alta, se debe realizar una búsqueda exhaustiva de neoplasias tanto sólidas como hematológicas en pacientes con dicho síndrome.

RE-23

PIODERMA GANGRENOSO ASOCIADO A LES. REPORTE DE CASO

ASTUDILLO-BURGOS CRISTIAN DAVID, BAUTISTA-MOLANO WILSON, GARCÍA-SISSA DINAEL MAURICIO

Universidad El Bosque. Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica, modelo de las enfermedades autoinflamatorias cutáneas. Su característica principal es el proceso inflamatorio y ulcerativo de la piel que tiende a ser crónico y doloroso.

Como entidad tiene una baja prevalencia de presentación y suele estar en relación con otras enfermedades sistémicas, sin embargo, su asociación con lupus eritematoso sistémico es rara y está poco documentada.

Diseño. Reporte de caso

Metodología. Se realizó una descripción del caso utilizando los datos de historia clínica y los resultados de los paraclínicos.

Resultados. Paciente de 32 años que consulta por cuadro clínico de 10 días de evolución consistente en dolor en dorso de mano izquierda con signos inflamatorios y posterior aparición de ulcera en zona afectada de bordes definidos, irregulares y sobre elevados, presentaba otra lesión de características similares en cara anterior de muslo derecho. Los antecedentes clínicos eran LES en manejo con prednisolona y cloroquina. Durante la estancia en hospitalización se identificó la presencia de proteinuria significativa. Se consideró cuadro de *flare* lúpico y se inició el estudio etiológico de las lesiones en piel, incluyendo biopsias de piel y riñón, los resultados de patología fueron concluyentes. Se realizó diagnóstico de pioderma gangrenoso en asociación a LES con compromiso renal por nefritis lúpica clase 3. El manejo con pulsos de esteroide y micofenolato logro control sintomático.

Conclusiones. Este caso ilustra una de las asociaciones clínicas del pioderma gangrenoso menos frecuentemente documentadas, permitiendo dejar un registro de la historia de presentación, las características semiológicas de las lesiones ulcerativas, los hallazgos fotográficos y de histología, además de mostrar una opción de tratamiento.