



Sociedad Española  
de Reumatología  
Colegio Mexicano  
de Reumatología

# Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



## LIII Congreso Mexicano de Reumatología

### CASOS CLÍNICOS

#### CC001

#### ERUPCIÓN POLIMORFA LUMÍNICA (EPL) COMO MANIFESTACIÓN INICIAL EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

M.J. Rodarte-Gallegos<sup>1</sup>, S.A. Sicsik-Ayala<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>UMAE Hospital de Especialidades no. 71, IMSS, Torreón, Coah, <sup>(2)</sup>Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Coahuila

**Introducción:** La fotosensibilidad es una manifestación bien conocida del LES; como primer síntoma la han notificado 1% a 4% de los pacientes. Dado que no existen criterios estrictos para la fotosensibilidad, se han publicado cifras de prevalencia variables. La distinción de la erupción polimorfa lumínica (EPL) puede ser difícil y presentarse hasta dos años antes del inicio del LES. Las dos afecciones pueden coexistir. Estas dos enfermedades pueden compartir factores patogénicos; la EPL podría predisponer al LES en un subgrupo de pacientes.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 50 años que inició en 2022 con lesiones dérmicas eritemato-violáceas mal definidas con escama en piel cabelluda, región frontal, orejas, V del escote, antebrazos y región dorsal de manos; un médico de primer nivel lo valoró e indicó tratamiento, sin respuesta; se envía al servicio de dermatología en agosto de 2022 y se establece sospecha clínica de EPL. Se practica biopsia de piel por *punch* en el antebrazo; el servicio de patología identifica datos histopatológicos de erupción polimorfa lumínica; el tratamiento tópico iniciado produce escasa mejoría clínica. El paciente experimenta agudización de lesiones cutáneas y se agregan deflazacort y loratadina, pero la evolución es tórpida. En agosto de 2023 se realiza una nueva biopsia de piel y se solicitan estudios de laboratorios (**Tabla 1**); se envía a los servicios de reumatología y hematología. En la valoración, el interrogatorio dirigido el paciente indica dolor articular de tipo inflamatorio en manos, caída de cabello, fenómeno de Raynaud, pérdida de peso e inicio de hipertensión arterial sistémica.

Exploración física: zonas de alopecia, lesiones dérmicas eritemato-violáceas en cara, cuello, V del escote (**Figura 1**), antebrazos y dorso de la mano. Ante la sospecha clínica de LES se prescriben hidroxicloquina, prednisona a dosis medias, ácido micofenólico y se solicitan parámetros inmunológicos (**Tabla 1**). Informe de la segunda biopsia: degeneración vacuolar de la capa basal, edema de dermis papilar con infiltrado linfocitario perivascular. Se establece el diagnóstico de EPL. A los seis meses de tratamiento, el paciente se halla en remisión clínica.

**Tabla 1.** Estudios de laboratorio basales y durante la evolución. (CC001)

	Agosto 2023	Noviembre 2023	Julio 2024
Leucocitos	2,6 k/uL	9,2 k/uL	5,4 k/uL
Neutrófilos	1,3 10 <sup>3</sup> /uL	4,4 10 <sup>3</sup> /uL	3,6 10 <sup>3</sup> /uL
Hemoglobina	10 g/dL	13,4 g/dL	13,4 g/dL
Plaquetas	124 10 <sup>3</sup> /uL	317 10 <sup>3</sup> /uL	283 10 <sup>3</sup> /uL
Creatinina	0,8 mg/dL	0,6 mg/dL	0,8 mg/dL
VSG	-	34 mm/h	28 mm/h
PCR	-	10 mg/dL	5 mg/dL
Ego	Proteínas+ hb ++	Proteínas 100 mg/dL, eritrocitos	Normal
C3	-	76	101
C4	-	12	18
Proteínas en orina		1,4 g/24 h	324 g/24 h
Anticuerpos		ANA: 1:320 granular grueso, Sm: 685, DNAs: 189, RNP: 643	

ANA, antinucleares; DNAs, DNA de doble cadena; Ego, examen general de orina; hb, hemoglobina; Sm, Smith; PCR, proteína C reactiva; VSG, velocidad de sedimentación globular; RNP, ribonucleoproteína.

**Discusión:** Debido a la complejidad de diferenciar la EPL de las lesiones fotosensibles por LES, pueden observarse hallazgos clínicos, histológicos, similares en ambos trastornos; es importante informar las

**Figura 1.** Lesiones cutáneas al inicio y tres meses después del tratamiento inmunosupresor. (CC001)



características clínicas, histopatológicas y los resultados en el paciente. Es preciso considerar la relevancia de un abordaje multidisciplinario y, en su caso, apoyarse en estudios complementarios como biopsias seriadas para determinar el diagnóstico e instituir un tratamiento oportuno.

**Conclusiones:** El LES es una enfermedad que puede manifestarse de varias formas; sin embargo, las lesiones cutáneas pueden ser un reto diagnóstico, como en este paciente; debe considerarse que la EPL puede desarrollarse en un subgrupo de pacientes de forma inicial.

#### Bibliografía

1. Millard TP, Hawk JL, McGregor JM. Photosensitivity in lupus. *Lupus*. 2000;9(1):3-10.
2. Nyberg F, Hasan T, Puska P, *et al.* Occurrence of polymorphous light eruption in lupus erythematosus. *Br J Dermatol*. 1997;136(2):217-221.

#### CC002

### REPORTE DE CASO: ENFERMEDAD IgG4 CON AFECTACIÓN RETROPERITONEAL

D.P. Osorno-Ramírez, M.A. Vázquez-Zaragoza, A. Camargo-Coronel  
 UMAE Hospital de Especialidades Bernardo Sepúlveda Gutiérrez, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

**Introducción:** La enfermedad relacionada por IgG4 es una anomalía fibroinflamatoria sistémica con afectación multiorgánica. Ormond notificó por primera vez la fibrosis retroperitoneal en 1948 y desde entonces se ha descrito solo un 10% de afectación retroperitoneal en comparación con otros órganos que pueden afectarse. En 2019, Lomborg *et al.* identificaron un retraso del inicio de los síntomas hasta el diagnóstico de 150 días en la fibrosis.

**Presentación del caso:** Mujer de 57 años sin antecedentes relacionados con enfermedad reumatológica que sufre lumbalgia y cuadro de trombosis del miembro pélvico derecho en el 2022. En enero del 2023, la TAC reconoce el hallazgo de una tumoración retroperitoneal y en la vena cava inferior; la TEP/TC revela actividad hipermetabólica en los niveles retroperitoneal, pulmonar y mesentérico. La biopsia por LAPE identifica tejido fibroso con infiltrado linfoplasmocitario denso más flebitis obliterativa, sin células neoplásicas. La valoración del servicio de oncología señala lesiones nodulares a nivel pulmonar derecho, pero la biopsia no identifica neoplasia. En el seguimiento, la TAC al inicio de 2024 reconoce signos de trombosis crónica en la vena iliaca derecha y un proceso inflamatorio circundante que compromete el calibre de la arteria iliaca común (**Figura 1**). El servicio de reumatología la valora ante sospecha de enfermedad relacionada con IgG4 y cumple 13,9 puntos de los criterios EULAR-ACR 2019: valor de IgG4 normal (114 mg/dL); histopatología con infiltrado linfoplasmocitario denso y flebitis obliterativa; y retroperitoneo con engrosamiento difuso de la pared de la aorta abdominal y circunferencial del tejido blando anterolateral alrededor de la aorta infrarrenal y las arterias iliacas.

**Discusión:** La enfermedad relacionada con IgG4 ha sido un desafío para la medicina actual por sus múltiples criterios de exclusión y ha llevado a crear nuevos protocolos para estudiar posibles tratamientos farmacológicos. Son apropiadas la cautela y la atención a los aspectos de seguridad para excluir neoplasias de primera instancia. La IgG4 sérica elevada apoya el diagnóstico, aunque las cifras normales no lo excluyen. Esta paciente tenía síntomas inespecíficos de dolor en la región lumbar derecha, con imágenes que mostraron una tumoración que comprometía aorta y vena cava inferior. Por último, era posible la vinculación entre enfermedad por IgG4 y fibrosis retroperitoneal; existen pocos informes de casos como causa aislada con buena respuesta a la administración de glucocorticoides como primer tratamiento.

**Conclusiones:** Debido a la afectación retroperitoneal de esta alteración con manifestaciones clínicas y radiológicas inespecíficas, se requiere equipo multidisciplinario para establecer un diagnóstico oportuno, instituir tratamiento de forma oportuna y evitar secuelas.

#### Bibliografía

1. Watanabe R, Ozawa A, Iseda T. A case of retroperitoneal fibrosis responding to steroid therapy. *International Braz J Urol*. 2010;43(6):1185-1189.

2. Lomborg N, Jakobsen M, Bode C, *et al.* IgG4-related disease in patients with newly diagnosed idiopathic retroperitoneal fibrosis: a population-based danish study. *Scandinavian Journal of Rheumatology*. 2019;48(4):320-325.

**Figura 1.** Tumoración en la cara lateral de la aorta y zona infrarrenal. (CC002)



#### CC003

### ÚLCERAS DISTALES DE MIEMBROS SUPERIORES EN UN PACIENTE JOVEN FUMADOR: PRESENTACIÓN DE TROMBOANGEÍTIS OBLITERANTE

E. Hincapié-Arias, L.M. Saldarriaga-Rivera, M.A. Herrera-Caicedo, B.F. Holguín-Muñoz, J.A. Ospina-Cano

Universidad Tecnológica de Pereira-UTP. Hospital Universitario San Jorge Pereira, Rda, Colombia

**Introducción:** La tromboangeítis obliterante (TAO), también conocida como enfermedad de Buerger, es una vasculitis oclusiva segmentaria y recurrente que afecta a arterias y venas pequeñas y medianas de las extremidades. Se desconoce su causa, aunque un factor predisponente importante es el consumo de tabaco, que afecta de forma predominante a varones jóvenes de 20 a 40 años.

**Presentación del caso:** Varón de 30 años, fumador desde 10 años antes, remitido a consulta de reumatología por cuadro clínico de tres meses de evolución caracterizado por dolor intenso, parestesias e hipoestesia en la mano derecha. Además, refería la aparición de lesiones ampollas en las yemas de los dedos segundo, tercero y cuarto de la mano derecha, que evolucionaron a lesiones ulcerosas con bases necróticas, con conservación del lecho ungueal y la uña. La sospecha de tromboangeítis obliterante

se basó en los factores de riesgo y las características clínicas, por lo que se solicitaron pruebas serológicas para descartar autoinmunidad, como crioglobulinas, ANA, ENA, C3 y C4, ANCA P, ANCA C y anticuerpos antifosfolípidos, que resultaron negativos. Una arteriografía de miembros superiores reveló obliteración distal de la arteria radial derecha y desarrollo de circulación colateral. Estos hallazgos confirmaron la sospecha diagnóstica y se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona durante tres días y pentoxifilina oral.

**Discusión:** El diagnóstico de este trastorno se establece por exclusión de otras causas que provocan isquemia distal de las extremidades. No existe ninguna prueba de laboratorio ni estudios complementarios específicos. Para determinar el diagnóstico es fundamental la sospecha clínica y es necesario realizar una adecuada anamnesis y exploración física para identificar los factores de riesgo principales causantes de esta enfermedad, entre ellos el hábito tabáquico (cigarrillo o marihuana), el sexo masculino, la etnia asiática y la edad de 20 a 50 años.

**Conclusiones:** La tromboangiitis obliterante es una enfermedad rara que se diagnostica mediante sospecha clínica ante los signos y síntomas mencionados en pacientes jóvenes y fumadores. En ausencia de otros factores de riesgo vascular, los criterios varían y abarcan tanto las manifestaciones clínicas como los hallazgos de la arteriografía y la anatomía patológica.

### Bibliografía

1. Wysokinski WE, Kwiatkowska W, Sopian-Raczowska B, *et al.* Sustained classic clinical spectrum of thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Angiology*. 2000;51:141-150.
2. Buerger L. Thrombo-angiitis obliterans: a study of the vascular lesions leading to presenile spontaneous gangrene. *Am J Med Sci*. 1908;136:567-580.
3. Halacheva KS, Manolova MI, Petkov DP, *et al.* Study of anti-neutrophil cytoplasmic antibodies in patients with thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Scand J Immunol*. 1998;48:544-550.

### CC004

## FIEBRE RECURRENTE COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE SÍNDROME DE BEHÇET: REPORTE DE CASO

D. Hernández-Islas<sup>1</sup>, J.M. Arellano-Estrada<sup>2</sup>, R. Vega-Govea<sup>3</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital General de Zona 47, IMSS, <sup>(2)</sup>Hospital General de Zona 2A Francisco del Paso y Troncoso, <sup>(3)</sup>Centro Médico Nacional, Siglo XXI, IMSS

**Introducción:** El síndrome de Behçet (SB) reconocido por una amplia variedad de signos y síntomas es una alteración inflamatoria crónica y multisistémica con un curso recurrente y remitente; la prevalencia en Latinoamérica se desconoce. Se diagnostica alrededor de los 30 años y los hombres sufren formas más graves. Aunque la fiebre es infrecuente, los estudios señalan que puede relacionarse sólidamente con afectación vascular, neurológica o articular. Su curso clínico diverso con periodos de exacerbación y remisión retrasa el diagnóstico.

**Presentación del caso:** Se trata de un paciente masculino de 26 años, originario y residente de la Ciudad de México, enfermero, con tabaquismo y toxicomanías negadas, etilismo social; niega también consumo de lácteos no pasteurizados y viajes a cavernas, ríos, mares o grutas. Inicia en el 2017 con fiebre recurrente cada 15 días; en mayo de 2022 muestra úlcera testicular izquierda multitratada con antibiótico y esteroide tópico y mejoría parcial con cicatriz residual y recidiva; esto lo lleva a consultar a un infectólogo, que solicita panel viral, VIH, TORCH, VDRL y cultivo de úlcera genital, todos negativos (**Tabla 1**); en 2023 se agregan lesiones nodulares rojizas en piernas que dejan una cicatriz hiperpigmentada. Además, refiere mialgias, artralgias y artritis de muñecas y tobillos, parestesias en ambas piernas y lesiones papulopustulares en espalda, tórax y cara. La exploración identifica manchas hiperpigmentadas en ambas piernas, palmas y dorso de manos, cara, tórax anterior y posterior, con úlceras orales (**Figura 1**).

Se inicia tratamiento con colchicina, AZA y esteroide, que producen mejoría de las úlceras orales y cicatrices genitales, pero sin lesiones nuevas y con manchas hipercrómicas.

**Discusión:** El caso expuesto destaca que el paciente había sufrido fiebre recurrente seis años antes de los síntomas distintivos del SB, una manifestación rara en esta vasculitis. Según Seyahi, en un estudio de 98 pacientes recién diagnosticados con SB, el 22% refirió fiebre junto con al menos una lesión activa. La fiebre mostró una notable relación con afectación vascular, neurológica o articular en estos pacientes. Una tercera parte de los enfermos padece solo úlceras orales a lo largo de la enfermedad, que es el síntoma más persistente; las úlceras genitales cicatrizan en casi dos tercios de los casos. Las lesiones papulopustulares pueden ser difíciles de diferenciar del acné común. La artritis puede variar desde monoartralgias no deformantes hasta oligoartralgias o artritis, con compromiso de rodillas, tobillos, muñecas y codos. La afectación del sistema nervioso y vascular también es frecuente. El SB no cuenta con características diagnósticas o histológicas patognomónicas. La prevalencia de HLA-B51 varía entre los grupos étnicos; en los pacientes mexicanos se ha observado una mayor frecuencia de otros alelos HLA, lo que significa que un resultado negativo para HLA-B51 no excluye el diagnóstico. Los criterios de clasificación disponibles no confirman o descartan el diagnóstico de manera definitiva, por lo que este se basa en gran medida en la presentación clínica. El tratamiento inicial para las manifestaciones moderadas a graves incluye GC y AZA.

**Tabla 1.** Resultados de laboratorios y anticuerpos solicitados. (CC004)

EGO: no patológico
Glucosa, 86,9 mg/dL
BUN 15 mg/dL
Creatinina, 0,9 mg/dL
Leucocitos, 10,7 K/uL Linfocitos, 3,5 x10 <sup>3</sup> /mL Hemoglobina, 14,5 g/dL Hematócrito, 45,8%
Colesterol total, 152 mg/dL
Ácido úrico, 6,9 mg/dL
Anti-RO < 4 Anti- LA < 3,3 ANCA negativos ANA < 1:40 HLA 51 pendiente
Urocultivo: sin desarrollo Panel viral negativo VDRL negativo
Patergia +

**Figura 1.** Lesiones nodulares eritematosas en dorso y palmas de ambas manos, recurrentes y con pigmentación residual (zonas atípicas). (CC004)



**Conclusiones:** El control del SB ha mejorado en las últimas décadas. No obstante, aún se requiere el desarrollo de herramientas más precisas para el diagnóstico temprano, la identificación de marcadores confiables para evaluar la actividad de la enfermedad, así como la clarificación del papel de los inmunosupresores y el anticoagulante.

**Bibliografía**

1. Seyahi E, Karaaslan H, Ugurlu S, *et al.* Fever in Behçet's syndrome. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2013;31(3 Suppl 77):64-67.
2. Soto-Vega E, García-Muñoz R, Richaud-Patin Y, *et al.* Class I and class II MHC polymorphisms in mexican patients with Behçet's disease, *Immunology Letters*. 2004;93(2-3):211-215.

**CC005****REPORTE DE CASO: HEPATITIS LÚPICA COMO MANIFESTACIÓN DE ACTIVIDAD POR LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO**

D.P. Osorno-Ramírez, A. Camargo-Coronel

UMAE Hospital de Especialidades Bernardo Sepúlveda Gutiérrez, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico es un trastorno autoinmunitario con un amplio espectro de manifestaciones clínicas. A pesar de que la afectación hepática no es parte de los criterios diagnósticos del *American College of Rheumatology* para el lupus eritematoso sistémico (LES), se ha identificado que hasta el 50% de los pacientes con LES puede experimentar algún grado de enfermedad hepática en su vida, aunque en la mayoría de los casos es leve y subclínica. La hepatitis por lupus afecta al 3% a 8% de los pacientes con LES y se caracteriza por una elevación leve de las enzimas hepáticas. Su presentación casi siempre es asintomática, si bien son posibles fatiga, malestar, anorexia y náusea. Los estudios de laboratorio muestran elevaciones en ALT, AST, entre otros marcadores inflamatorios y serológicos del LES.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 31 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico en 2021. Ingresó a admisión continua por astenia, adinamia, tos, fiebre de 38,4°C y dermatosis diseminada (máculas eritematosas). La exploración física revela actividad cutánea con un CLASI de 7 puntos (actividad nariz 1, cara 1, tórax posterior 1, brazos y manos 2, piernas 1) y pulmonar con crepitaciones finas subcapulares bilaterales. La TAC tórax identifica neumonía criptogénica organizada y se indica tratamiento con cefepima y claritromicina. Estudios de laboratorio: procalcitonina negativa, PCR y VSG elevadas, ALT 48 U/L, AST 108 U/L, FA 109 U/L y DHL 572 U/L. Hemocultivos, urocultivo y cultivo de secreción bronquial negativos. Cursó con elevación de ALT 92 U/L, AST 383 U/L, FA 155 U/L, DHL 770 U/L y ferritina 1,500 ng/mL. Panel viral negativo; el USG hepático concluye hepatopatía inflamatoria aguda y anticuerpo antimúsculo liso negativo. Persistió la fiebre a pesar de cuatro días de tratamiento; se sospechó actividad por LES y se determinó un SLEDAI 2K de 13 puntos (proteinuria, hipocomplementemia, DNAdc elevado, exantema inflamatorio, úlceras orales y fiebre); se iniciaron pulsos con metilprednisolona (3 g dosis total) e inmunoglobulina calculada a 400 mg/kg/día. Se observó mejoría clínica, se mantuvo afebril y se registró una tendencia a la normalización de los estudios de laboratorio (AST 40 U/L, ALT 39 U/L, DHL 389 U/L).

**Discusión:** Este caso señala la importancia de dar a conocer y enfatizar en la necesidad de diferenciar la hepatitis por lupus de otras formas de hepatitis, como la hepatitis autoinmunitaria, ya que tiene implicaciones distintas para el tratamiento y el pronóstico, en particular para evitar complicaciones a largo plazo y mejorar el control de estos pacientes. Aunque la hepatitis fulminante y la cirrosis son raras, en algunos casos la enfermedad hepática puede progresar.

**Conclusiones:** No se comprende por completo la patogenia de la hepatitis lúpica, pero la deposición de complejos inmunitarios y la vasculitis pueden ser factores contribuyentes. Los corticosteroides son el tratamiento principal, ya que reducen los valores de las enzimas hepáticas, y con posterioridad debe mantenerse la vigilancia por el riesgo de causar esteatosis hepática no alcohólica.

**Bibliografía**

1. Afzal W, Haghi M, Hasni S, *et al.* Lupus hepatitis, more than just elevated liver enzymes. *Scandinavian Journal of Rheumatology*. 2020;49(6):427-433.

2. Betancur J, Jiménez D, Bonilla F, *et al.* Compromiso hepático de las enfermedades autoinmunes sistémicas. *Rev Colomb Reumatol*. 2015;22(1):47-58.

**CC006****EFICACIA DE RITUXIMAB PARA ENCEFALITIS SUBAGUDA EN UN PACIENTE CON POLICONDRITIS RECIDIVANTE**

J.A. Hermsillo-Villafranca

HGZ#11 Piedras Negras Coahuila, IMSS

**Introducción:** La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad multisistémica de causa desconocida que se distingue por la inflamación episódica y progresiva de estructuras cartilaginosas; los síntomas habituales incluyen condritis nasal, auricular y traqueal, así como poliartritis, escleritis y trastornos vestibulares. La aparición de síntomas neurológicos ocurre en tan solo el 3% de los pacientes con PR, entre ellos parálisis facial o trigeminal, encefalitis, mielitis, polineuropatía, convulsiones y áreas multifocales de realce consistentes con inflamación cerebral debido a la baja prevalencia de afección neurológica. Solo se conoce un informe de caso de buena respuesta a la ciclofosfamida, por lo que el tratamiento anti-CD20 en pacientes con estas manifestaciones no se ha explorado antes.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 56 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo II de larga evolución, con diagnóstico de policondritis recidivante de dos años de evolución, quien inicia con un cuadro de escleritis anterior bilateral, hemiparesia derecha, afasia, cambios de irritabilidad y agresividad, apatía, abulia, lenguaje y facies inexpresivas, cefalea frontoparietal izquierda y occipital de características opresivas, así como disartria, por lo que acude a valoración a un hospital general donde se diagnosticó inicialmente enfermedad cerebrovascular con tomografía axial computarizada sin alteraciones. Se trató como prevención secundaria con ácido acetilsalicílico (81 mg), atorvastatina (40 mg) y sesiones de rehabilitación (10) sin mejoría; 15 días después se agrega pérdida de control de esfínter urinario, somnolencia, persistencia de escleritis anterior bilateral e incapacidad de la marcha, además de insuficiencia respiratoria aguda que requiere apoyo ventilatorio avanzado. En un segundo internamiento se valora en los servicios de neurología y reumatología y se descartan episodio cerebrovascular e infección; la resonancia magnética nuclear revela múltiples lesiones en la segunda región frontal izquierda y diversas lesiones frontales y temporales derechas con realce al medio de contraste; se diagnostica encefalitis subaguda y se administran pulsos de metilprednisolona (1 g por tres días) y rituximab (1 g cada 14 días en dos dosis) con mejoría clínica y radiográfica a su egreso, con retretamiento a los seis meses con anti-CD20; en la revaloración mostró una respuesta clínica completa y radiográfica parcial y en la actualidad se halla bajo retretamiento semestral sin datos de efectos adversos a la terapéutica.

**Discusión:** No hay consenso actual del tratamiento de los síntomas neurológicos en pacientes con PR; se ha documentado una buena respuesta a los inmunosupresores como ciclofosfamida y esteroides; sin embargo, el papel del tratamiento anti-CD20 no se ha dilucidado con claridad; la buena respuesta a esta modalidad, así como la continuación de la remisión clínica en este paciente, puede generar nuevas preguntas acerca de las alternativas terapéuticas.

**Conclusiones:** La afectación neurológica en la policondritis recidivante es una manifestación poco frecuente, pero puede poner en peligro la vida, por lo que las alternativas en el tratamiento de estas manifestaciones, como el rituximab, pueden cambiar el pronóstico en estos pacientes.

**Bibliografía**

1. Suk A, Moo P, Hae J, *et al.* Relapsing polychondritis presented with encephalitis followed by brain atrophy Suk-Won Ahn *Exp Neurobiol*. 2017 Feb;26(1):66-69.
2. Vera C, Matala JM, Feyerhake W, *et al.* Encefalopatía subaguda en un paciente con policondritis recidivante. Caso clínico. *Rev Med Chile*. 2021;149:1085-9.

CC007

## IMITADORES DE VASCULITIS, GRANULOMA LETAL DE LA LÍNEA MEDIA

D.I. Rojas-Abarca, P. García-Espinosa, L.D. Fajardo-Hermosillo, E. Gámez-Rosas

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** El granuloma letal de la línea media es un linfoma NK/T infrecuente, progresivo y de mal pronóstico, que inicia en la región nasal y se extiende con destrucción de la línea media facial. El diagnóstico diferencial de esta entidad incluye la granulomatosis con poliangeítis (GPA) y la vasculitis relacionada con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) que afecta a la nariz en un 90% de los casos, y se presenta con úlceras, perforación del tabique nasal o colapso nasal. Aquí se presenta un caso que se diagnosticó de modo inicial como GPA, con escasa respuesta a múltiples tratamientos, y reclasificado después como linfoma NK/T nasal de la línea media, un imitador de la vasculitis.

**Presentación del caso:** Mujer de 47 años de edad que inicia su padecimiento en 2023, cuando sufrió perforación del tabique nasal luego de una polipectomía. Se diagnosticó con GPA, con base en p-ANCA positivo a título bajo y una biopsia que solo reveló inflamación inespecífica con linfocitos, células plasmáticas, extensa necrosis y ulceración focal. Se inició tratamiento con metotrexato en incremento hasta 25 mg por semana y prednisona a dosis hasta de 1 mg/kg de peso, sin mostrar limitación de la destrucción de la línea media. Ante la falta de respuesta se administraron varios pulsos de metilprednisolona y rituximab, sin poder detener la destrucción a nivel nasal, y su extensión a paladar duro y senos paranasales (**Figura 1**). Ante la resistencia al tratamiento y el avance de la enfermedad, se la traslada a esta institución. Al analizar el caso, se identificó necrosis del paladar duro con extensión al blando, destrucción de senos etmoidales y tabique nasal por tomografía que afectaban la fonación y la articulación de las palabras (**Figura 1**). La determinación de ANCA y la inmunoespecificidad (anti-PR3 y anti-MPO)

fueron negativas. Tampoco se encontró compromiso renal o pulmonar. La biopsia de tejido nasal señaló un linfoma NK/T nasal (**Figura 1**). Ante estos hallazgos se inició esquema de quimioterapia y radioterapia. Hoy en día, la paciente se encuentra con vida y en seguimiento.

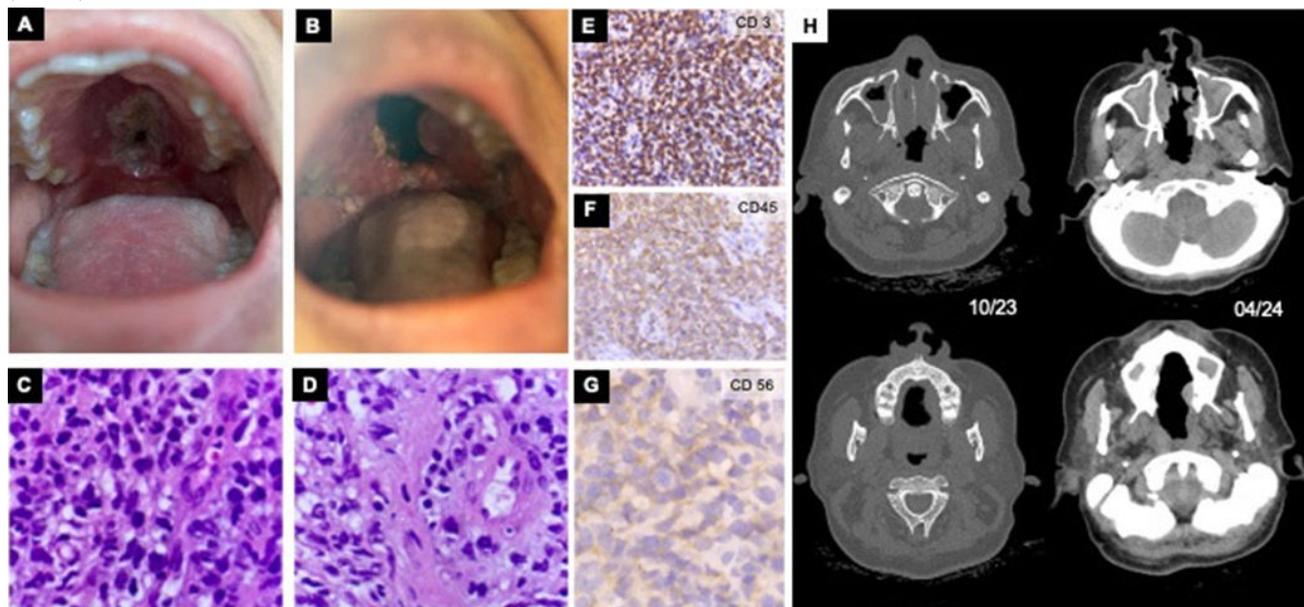
**Discusión:** Los imitadores de la vasculitis representan un desafío en el diagnóstico y tratamiento en la práctica clínica. Este caso tuvo un diagnóstico original de GPA, con una biopsia nasal con hallazgos inespecíficos y p-ANCA positivos a títulos bajos; sin embargo, mostró después refractariedad al tratamiento y destrucción a lo largo de la línea media. Ante lo anterior es importante reconocer tres características que pueden ayudar a diferenciar entre estas dos entidades. La primera: el plexo de Kiesselbach es una estructura vascular dentro de la región nasal donde la mayoría de las veces se originan las lesiones por GPA, no así el granuloma de la línea media. La segunda: presencia de lesiones ocupativas y destrucción acelerada de estructuras como senos paranasales, paladar blando y duro más indicativos de un linfoma NK/T nasal, cuyo retraso diagnóstico se acompaña de una gran mortalidad. La tercera: seroconversión negativa de ANCA y ausencia de inmunoespecificidad. En contraste, se ha notificado una prevalencia de ANCA de 3% a 8% con inmunoespecificidad negativa en los linfomas.

**Conclusiones:** Ante una pobre respuesta al tratamiento, seroconversión negativa de ANCA y destrucción de la línea media en una GPA es necesario considerar como diagnóstico diferencial un imitador de la vasculitis, por ejemplo, el linfoma NK/T nasal, mejor conocido como granuloma letal de la línea media.

### Bibliografía

1. Parker NP, Pearlman AN, Conley DB, *et al.* The dilemma of midline destructive lesions: a case series and diagnostic review. *Am J Otolaryngol.* 2010 Mar-Apr;31(2):104-9.
2. Saráu CA, Lighezan DF, Doros IC, *et al.* The involvement of upper airway in Wegener's granulomatosis - about four cases. *Rom J Morphol Embryol.* 2015;56(2):613-8.
3. Bilici A, Yapici HS, Ercan S, *et al.* The prevalence and significance of autoantibodies in patients with non-Hodgkin's lymphoma: are they correlated with clinicopathological features? *Journal of BUON.* 2012;17:502-507.

**Figura 1. Linfoma NK/T nasal.** (A) Lesión de la línea media en octubre del 2023 diagnosticada como GPA. (B) Progresión de la lesión en abril del 2024. (C) Linfoma con células neoplásicas con escaso citoplasma y núcleos con hiper cromasia, H-E, 40x. (D) Angiocentricidad y angioinvasión. (E-G) Linfoma NK/T con inmunohistoquímica positiva para CD3, CD45 y CD56. (H) Tomografía axial computarizada de nariz y senos paranasales que muestra la progresión de la destrucción a lo largo de la línea media de octubre del 2023 a abril del 2014 a nivel de senos paranasales y paladares. (CC007)



## CC008

## MANIFESTACIONES CARDIACAS (COMUNICACIÓN INTERAURICULAR, HIPERTENSIÓN PULMONAR Y COARTACIÓN AÓRTICA) EN ARTERITIS DE TAKAYASU

B.B. García-Briones, L.G. Sosa-Esquivel, C. Abud-Mendoza

Hospital Central Ignacio Morones, SLP

**Introducción:** La arteritis de Takayasu suele afectar a la aorta y sus ramas principales en mujeres jóvenes, con inicio antes de los 20 años hasta en 25%. La afectación cardíaca se presenta en casi la tercera parte de los pacientes. Por lo general, las anomalías vasculares pueden identificarse en la angiogramografía. Los sitios más frecuentes son la aorta (65%) y la arteria subclavia izquierda (93%), aunque también las arterias carótida, renal y vertebral. En la mayor parte de los casos hay estenosis (93%).

**Presentación del caso:** Mujer de 17 años con antecedente de comunicación interauricular (*ostium secundum*) en agosto 2023. En mayo 2023 muestra disnea progresiva de medianos a mínimos esfuerzos, palpitaciones, edema de miembros inferiores y pared abdominal, fotopsias y tos

**Figura 1.** (A) Estenosis en arteria carótida común izquierda en el segmento proximal (diámetro 4,7 mm) y oclusión de arteria subclavia izquierda desde el nacimiento hasta el tercio medio. (B) Estenosis en la aorta abdominal con diámetro de 3 mm a nivel de la emergencia de las arterias renales. (C) Coartación aórtica en el cayado aórtico preacueductal y acueductal con diámetro de 10 mm. (CC008)



improductiva. Exploración física del fondo de ojo (OD): hemorragia en punto, lesión de apariencia cicatrizal, zona de estrechamiento arteriolar peripapilar inferior; (OI) hemorragia en punto, zona de estrechamiento arteriolar peripapilar inferior; cuello con soplo irradiado, soplo en foco aórtico y pulmonar holosistólico, soplo a nivel de arterial renal; extremidad superior derecha, TA 220/100 mmHg y extremidad superior izquierda, TA 120/80 mmHg, más pulsos disminuidos y extremidades inferiores no detectables. Estudio ecotranseofágico: defecto septal interauricular de 1 cm tipo *ostium secundum*, cortocircuito de izquierda a derecha, ventana aortopulmonar de 1 cm, colateral aortopulmonar, ventrículo derecho dilatado, regurgitación tricuspídea moderada, hipertensión pulmonar grave de 78 mmHg. Angiotomografía: estenosis en arteria carótida común izquierda, oclusión de arteria subclavia izquierda, coartación aórtica en cayado aórtico y estenosis en aorta abdominal (**Figura 1**). El riñón derecho tiene zonas de estenosis en la arteria segmentaria media; el riñón izquierdo revela disminución de diámetro de arterias segmentarias y lobares.

**Discusión:** En muy pocos pacientes se ha informado insuficiencia cardíaca grave, hipertensión pulmonar y *ostium secundum*; lo más común en las publicaciones médicas es la insuficiencia aórtica hasta en 20%. Existen cuatro criterios diagnósticos: comienzo antes de los 40 años, presión arterial desigual en los brazos (> 10 mmHg), soplo subclavio o aórtico y angiogramografía de estrechamiento u oclusión de la aorta o sus ramas primarias. Como tratamiento, esta paciente recibió glucocorticoide sistémico, y luego oral, tocilizumab a dosis de 8 mg/kg y metotrexato a razón de 7,5 mg/sem.

**Conclusiones:** Pese a la baja incidencia de comunicación interventricular e hipertensión pulmonar, debe considerarse su aparición, incluso con insuficiencia cardíaca congestiva grave.

### Bibliografía

1. Hellmann D. Arteritis de células gigantes, polimialgia reumática y arteritis de Takayasu. In: Firestein G, Budd R, Gabriel S, *et al.*, eds. Firestein and Kelley Tratado de Reumatología. 11th ed. Elsevier 2022:1595-1616.
2. Podgorska D, Podgorski R, Aebisher D, *et al.* Takayasu arteritis - epidemiology, pathogenesis, diagnosis and treatment. Journal of Applied Biomedicine. 2019;17(1):20. <https://doi.org/10.32725/jab.2018.005>.
3. Joseph G, Goel R, Thomson V, *et al.* Takayasu arteritis: JACC focus seminar 3/4. Journal of the American College of Cardiology. 2022;81(2):172-186. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.09.051>.

## CC009

## BURSITIS PREPATELAR REFRACTARIA A TRATAMIENTO EN PACIENTE CON ESPONDILITIS ANQUILOSANTE

J.A. Inda-Caro, E.N. Mancillas-Díaz, L.D. Fajardo-Hermosillo, G. Echeverría-González

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** La espondilitis anquilosante (EA) es una alteración de origen mixto (autoinmunitaria y autoinflamatoria) con una prevalencia en México del 0,1% y es la cuarta afección reumática más frecuente en esta población. Tiene una propensión por el sexo masculino y se presenta con una relación M:H de 2-3:1. Dentro de las principales manifestaciones clínicas se encuentran el dolor lumbar inflamatorio, entesitis, dactilitis y bursitis, esta última con una incidencia aproximada informada de 7,1%, además de que fue una de las principales manifestaciones en esta paciente. No se dispone de guías para el control de la bursitis aséptica en el contexto de las espondiloartropatías, por lo que se suele instituir el mismo tratamiento que en pacientes sin EA, el cual consiste en aspiración de la bursa, antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y el acrónimo PRICE (protección, descanso [*rest*] + inmovilización, hielo, compresión y elevación), con muy buenos resultados.

**Presentación del caso:** Paciente femenino de 25 años que inició en el 2013 con un cuadro de oligoartritis asimétrica de extremidades inferiores y entesitis aquilea, que se autolimitó; en 2018 se agregó dolor lumbar de tipo

inflamatorio controlado de manera sintomática. En 2022 se diagnosticó espondilitis anquilosante HLA B27+ y se inició tratamiento con sulfasalazina (SSZ), 1 g al día, y AINE. Debido a la actividad de la enfermedad este año (progresión radiográfica) con sacroilitis de grado III en la resonancia magnética, persistencia del dolor lumbar con características inflamatorias, entesitis y bursitis prepatelar izquierda a pesar de tratamiento óptimo, se prescribió el inhibidor del factor de necrosis tumoral (iTNF) adalimumab (ADA). En las valoraciones posteriores, la paciente experimentó resolución de los síntomas, incluida la bursitis prepatelar.

**Discusión:** Se ha descrito el iTNF para el control de las manifestaciones axiales de la espondilitis, pero no existen estudios en los que se utilice específicamente para la bursitis aséptica, en particular la resistente al tratamiento. En esta paciente, la bursitis apareció en múltiples sitios (sobre todo la rodilla izquierda) y no remitió con la administración de glucocorticoides de depósito ni con la optimización del control con FARME y, a pesar de que la bursitis no fue la indicación para el inicio de tratamiento con iTNF, se consiguió la remisión luego de suministrar ADA.

**Conclusiones:** Debido a que la bursitis es una afección relativamente frecuente en los pacientes con EA y no existen estudios aleatorizados que describan su control adecuado, y solo existen unos cuantos estudios en los que se notifique su incidencia, es necesario un mayor trabajo de investigación para valorar la eficacia del tratamiento con FARME convencionales y biológicos como los iTNF en las manifestaciones periféricas, de manera específica la bursitis aséptica que no responde al tratamiento óptimo.

#### Bibliografía

1. Peláez-Ballestas I, Sanin LH, Moreno-Montoya J, *et al.* Epidemiology of the rheumatic diseases in Mexico. A study of 5 regions based on the COPCORD methodology. *J Rheumatol Suppl* [Internet]. 2011;86(0):3-8. Disponible en: <http://www.jrheum.org/content/86/3.abstract>.
2. Baumbach SF, Lobo CM, Badyine I, *et al.* Prepatellar and olecranon bursitis: literature review and development of a treatment algorithm. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2014;134(3):359-70.

#### CC010

### DE LA AUTOINMUNIDAD A LA HEMATOLOGÍA: UN VIAJE COMPLEJO EN EL TRATAMIENTO DEL LUPUS

O. Loaiza-Reyes, M.N. Fuentes-Hernández, H.U. Onofre-Escutia, A. Perezbolde-Hernández, R.J. García-Avilés  
*ISSSTE, Toluca*

**Introducción:** Se presenta un caso clínico de LES que experimentó una evolución compleja a lo largo de los años, con múltiples manifestaciones: renales, mucocutáneas, articulares y hematológicas. La paciente se ha sometido a diversas modalidades inmunosupresoras, pero se han suspendido debido a su toxicidad. En años recientes desarrolló leucemia mieloide aguda por dosis acumulada alta de ciclofosfamida. Este caso resalta la importancia de un tratamiento continuo y personalizado en pacientes con enfermedades autoinmunitarias, así como la necesidad de vigilar de manera estrecha las posibles complicaciones a largo plazo de los tratamientos inmunosupresores.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 60 años de edad, con antecedentes de lupus eritematoso sistémico diagnosticado en 1999 con manifestaciones iniciales mucocutáneas, articulares, hematológicas. Tratamiento inicial: prednisona y luego metotrexato, leflunomida, azatioprina y deflazacort. De 1999 a 2015 continuó con ese tratamiento hasta una modificación en 2015 en la que se suspendieron la azatioprina y la leflunomida por aparente toxicidad. Entre 2015 y 2020 se incrementaron las manifestaciones renales con elevación de las proteínas en orina y necesidad de modificar el tratamiento en varias ocasiones. Se decidió iniciar en alguno punto dosis de inmunoglobulina en varias ocasiones en algunos periodos de 2022 y 2023 por la aparición de manifestaciones renales. Sin embargo, continuaron las alteraciones, por lo que se indicaron ciclos de ciclofosfamida, con dosis acumulada aproximada de 15 g. La evolución de 2023 fue tórpida luego del diagnóstico de leucemia mieloide aguda

positiva a CD33 y CD34, por lo que se inició tratamiento con citarabina (100 mg). Se decidió no iniciar tratamiento de alta intensidad (tipo 7 + 3) por no ser apta para ello.

**Discusión:** Varios aspectos deben destacarse, como la complejidad y los desafíos del control de las enfermedades autoinmunitarias, entre ellas las presentadas en el caso, en especial cuando hay resistencia o toxicidad a múltiples tratamientos. La resistencia a los tratamientos convencionales, incluidas las dosis altas de inmunoglobulina y los cambios repetidos de los inmunosupresores, demuestra las limitaciones terapéuticas actuales de las enfermedades autoinmunitarias graves cuando los tratamientos de primera línea no controlan la enfermedad. Esto destaca la necesidad de investigar nuevas alternativas terapéuticas o combinaciones que sean más eficaces y menos tóxicas.

**Conclusiones:** Este caso clínico señala los retos del control a largo plazo de las enfermedades autoinmunitarias, como el lupus eritematoso sistémico y la artritis reumatoide, sobre todo cuando los pacientes desarrollan toxicidad o resistencia a múltiples modalidades inmunosupresoras. La evolución hacia la leucemia mieloide aguda o linfoblástica aguda después del consumo prolongado de ciclofosfamida pone en manifiesto los riesgos graves vinculados con el tratamiento inmunosupresor y la importancia de una vigilancia exhaustiva y una reevaluación constante de las opciones terapéuticas.

#### Bibliografía

1. Gayed M, Bernatsky S, Ramsey-Goldman R, *et al.* Lupus and cancer. *Lupus*. 2009;18(6):479-85.
2. Bacigalupo A, Saracco P, Di Bona E, *et al.* Relapse and transformation to myelodysplastic syndrome and acute myeloid leukemia following immunosuppressive therapy for aplastic anemia. *Ann Hematol*. 2022;101(5):1234-40.
3. Lightstone L. Cyclophosphamide: what is its role in the treatment of lupus nephritis and the new treatment paradigm. *Lupus Sci Med*. 2022.
4. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Alunno A, *et al.* IV Cyclophosphamide protocols for systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2019;78(6):736-745. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-215089.

#### CC011

### ENFERMEDAD DE BEHÇET EN PEDIATRÍA: UN RETO DIAGNÓSTICO

L.C. Reynoso-Medina, E.A. Benítez-Vázquez, I.C. Cabrales-Guerra  
*Hospital Civil Juan I. Menchaca, Guadalajara, Jalisco*

**Introducción:** La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis de vasos variables caracterizada por aftosis oral y genital recurrente acompañada de afectación cutánea, ocular, gastrointestinal, neurológica y articular. Aunque no es frecuente en la infancia, sus manifestaciones pueden variar en grado significativo entre adultos y niños. Se describe el caso de una paciente de 12 años, que inició con un episodio cerebrovascular secundario a trombosis y vasculitis. Representa un reto diagnóstico para una entidad poco frecuente.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 12 años con antecedente de cefalea frontotemporal y bilateral, de tipo pulsátil e intensa una vez por mes de dos años de evolución. Acude con un cuadro agudo de crisis focal motora de tipo clónico con generalización secundaria y hemiplejía facio-corporal derecha. La resonancia magnética de cráneo revela un episodio cerebral vascular isquémico en la región de la arteria cerebral media y la angiografía datos de vasculitis de esta con aspecto arrosariado (**Figura 1**). El electroencefalograma no registró actividad epileptiforme. Se descartaron causas infecciosas. Anticuerpos anticardiolipinas, anticuerpos anti-β-2 glucoproteína I, anticoagulante lúpico negativos. Complemento en límites normales.

A su ingreso no muestra úlceras nasales u orales, con tabique nasal íntegro y prueba de tracción capilar negativa. Sin embargo, se identifican después lesiones ampollosas en extremidades superiores con prueba de patergia positiva. La biopsia incisional de piel indica hallazgos consistentes con vasculitis leucocitoclástica superficial de vasos de pequeño calibre

con reacción epidérmica vesiculobulosa secundaria. Con posterioridad muestra lesiones vesiculosas y ampollosas en la comisura labial y la base de lengua por lo que se integró el diagnóstico de EB con base en los criterios de PEDBD (*Pediatric Behçet's Disease Group*) por aftosis oral, lesiones cutáneas, lesión vascular (trombosis y vasculitis) y prueba de patergia positiva. Se inició tratamiento con anticoagulante y esteroide con adecuada respuesta y evolución clínica.

**Figura 1.** Angio resonancia con datos de evento cerebral vascular isquémico y vasculitis en la arteria cerebral media con aspecto "arrosariado". (CC011)



**Discusión:** Las úlceras orales aparecen en casi todos los niños con EB (92%-100%) y ocurren como primera manifestación en 80% a 98%. Las lesiones cutáneas son frecuentes (40%-90%) y aparecen más tarde que las úlceras orales. Por otra parte, la positividad de la reacción de patergia se informa en el 20% a 60% de los pacientes pediátricos con EB, se ha eliminado de los criterios de clasificación y ya no es obligada para definir la enfermedad. Las manifestaciones neurológicas ocurren en el 3,6% a 36%. Las principales manifestaciones de la forma vascular incluyen trombosis venosa cerebral (TVC) y seudotumor cerebral. La paciente inició con un episodio vascular con trombosis y vasculitis a pesar de que las manifestaciones vasculares se informan en el 2% a 20% de los niños. Un estudio reciente informó que los criterios PEDBD muestran una mayor sensibilidad (73,5% vs. 52,9%), pero una menor especificidad (97,7% vs. 100%) que los criterios ISG. La mejor sensibilidad permite establecer un diagnóstico temprano. Es importante señalar que los criterios son una guía útil para el diagnóstico y no deben convertirse en un obstáculo que retrase el diagnóstico clínico, dado que se ha descrito que entre la primera y la segunda manifestaciones pueden transcurrir hasta tres años y retrasarse el diagnóstico hasta cinco años, por no observar todos los criterios diagnósticos.

**Conclusiones:** Las características de la enfermedad difieren de modo considerable entre adultos y niños. Las enfermedades vasculíticas pueden causar una predisposición a la trombosis y esta puede ser el primer signo de la enfermedad de Behçet en niños.

#### Bibliografía

1. Batu ED, *et al.* Diagnostic/classification criteria in pediatric Behçet's disease. *Rheumatol Int.* 2019 Jan;39(1):37-46.
2. Costagliola G, Cappelli S, Consolini R, *et al.* Behçet's disease in children: diagnostic and management challenges. *Ther Clin Risk Manag.* 2020 Jun 11;16:495-507.

#### CC012

### APENDICITIS XANTOGRANULOMATOSA EN PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS

A.N. Rangel-Botello<sup>1</sup>, H.E. Esparza-Holguín<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Regional Poza Rica, <sup>(2)</sup>Petróleos Mexicanos, <sup>(2)</sup>Consulta Privada

64 *Reumatol Clin.* 2025;21 Sup.1

**Introducción:** La apendicitis aguda es uno de los problemas quirúrgicos más comunes y la evaluación histopatológica se realiza de manera sistemática para confirmar el diagnóstico y puede revelar otros detalles patológicos importantes. La inflamación xantogranulomatosa es un proceso inflamatorio crónico destructivo y los órganos que se afectan con más frecuencia son riñón y vesícula biliar. Rara vez se encuentra en el apéndice cecal, donde la presentación clínica más común es la de apendicitis de intervalo. En la etiopatogenia se han propuesto un defecto en el transporte de lípidos, alteración de la inmunidad celular, insuficiencia arterial, oclusiones venosas, obstrucción linfática e infección por patógenos como *Proteus*, *Escherichia spp.*, *Mycobacterium tuberculosis*.

**Presentación del caso:** Individuo masculino de 17 años con antecedente de epilepsia, tratado hasta los 13 años. El padecimiento tiene dos años de evolución y se caracteriza por edema palpebral unilateral (derecho) que llega a la oclusión ocular, junto con lesiones eritematosas en miembros pélvicos (MP). Tres semanas antes de la consulta en el servicio de reumatología se agrega edema periorbitario en el ojo izquierdo. Exploración física: signos vitales normales, edema bpalpebral bilateral, oclusión parcial de ojo derecho, eritema facial, sinovitis en carpos. MP: fuerza muscular (FM) 4/5, lesiones nodulares eritematosas, costra necrótica de 7 cm de diámetro. Estudios de laboratorio: dos meses antes de la consulta, CPK 1545 U/L, ANA negativo, anti-DNAc negativo, anti-Sm negativo, complemento normal. Un mes antes: biometría hemática normal, PCR 1,6 mg/dL y TAC de cráneo sin alteración. Se indica tratamiento con metotrexato (15 mg/sem), ácido fólico (15 mg/sem), hidroxycloquina (200 mg/sem), prednisona (50 mg/día), con dosis de reducción. Se realiza biopsia muscular. Seguimiento al mes: sin cambio en la fuerza muscular, pero se agrega fiebre no cuantificada al disminuir la dosis de esteroide; destaca eritema nodoso necrosante. Estudios paraclínicos: biometría hemática y química sanguínea normales, TGO 21 U/L, TGP 41 U/L, CPK 72 U/L, ANA negativo; electromiografía: patrón mixto de predominio miofático. Biopsia: tejido muscular estriado con infiltrado inflamatorio linfocítico de predominio perivascular intrafascicular y perifascicular. Se añade rituximab (375 mg/m<sup>2</sup> SC). Evolución a los dos meses: acude a urgencias por persistir fiebre no cuantificada, sin predominio de horario, diaria, poliartalgias, debilidad muscular y dolor abdominal en fosa iliaca derecha de dos días de evolución. Exploración física: presión arterial 90/60, FC 104, FR 24, temperatura 38,5°C, eritema facial, edema periorbitario, edema en MP, FM 4/5, lesiones nodulares en distintas fases de evolución, algunas con centro necrótico, abdomen indicativo de apendicitis aguda. TAC: adenopatías cervicales, axilares, paraaórticas, líquido libre en cavidad abdominal. Se practica apendicectomía por LAPE. Informe de resultados paraclínicos: glucosa 70 mg/dL, TGP 134 U/L, bilirrubina total 11 mg/dL a expensas de directa, albúmina 1,1 g/dL, GGT 445 U/L, Quantiferon positivo. Cultivo de líquido peritoneal: *E. coli*. Biopsia de apéndice: fragmento de pared de apéndice cecal, con apendicitis aguda, inflamación crónica en todas las capas de la pared y reacción xantogranulomatosa focal en serosa (Figura 1). Fragmento de epiplón con inflamación aguda focal y congestión vascular. Evolución tórpida y desarrollo de insuficiencia hepática; fallece a los 10 días posoperatorios.

**Discusión:** Se presenta este caso en vista de que la apendicitis xantogranulomatosa es una entidad rara; en la bibliografía consultada, la mayoría de los informes corresponde a apendicitis de repetición con curso favorable, a diferencia de este caso.

**Conclusiones:** Este paciente tuvo una presentación aguda con un curso fulminante, de causa infecciosa, probablemente secundaria a fármacos modificadores de la enfermedad y esteroide a dosis alta.

#### Bibliografía

1. Hernández-Morán A, Alonso-Torres G, Gutiérrez-Quiroz C, *et al.* Xanthogranulomatous appendicitis, a diagnostic challenge: clinical case. *Rev Fac Med Hum.* 2022;22(4):900-905.
2. Tardío JC, Burgos F, Ruipérez J. Inflamación xantogranulomatosa del apéndice. *Patología.* 1996;29:135-137.
3. Akbulut S, Demyati K, Koc C, *et al.* Xanthogranulomatous appendicitis: a comprehensive literature review. *World J Gastrointest Surg.* 2021 Jan 27;13(1):76-86.
4. Kochhar G, Saha S, Andley M, *et al.* Xanthogranulomatous appendicitis with a fulminant course: report of a case. *J Clin Diagn Res.* 2014 Dec;8(12):ND01-ND02.

5. Singh V, John M, Malik A, *et al*. Xanthogranulomatous appendicitis: un common histological variant of a common entity. *Med J Armed Forces India*. 2015 Jul;72(Suppl 1):S19-S21.
6. Guo G, Greenson J. Histopathology of enteral appendectomy specimens: strong association with granulomatous and xanthogranulomatous appendicitis. *Am J Surg Pathol*. 2003 Aug;27(8):1147-51.

Figura 1. (CC012)



CC013

## TUBERCULOSIS EXTRAGLANDULAR EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE ACTIVA: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

F.H. Hernández-Orozco, E. Altamirano-Molina

*Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, SS*

**Introducción:** La tuberculosis es todavía una enfermedad globalmente prevalente, con alrededor de 3,000 millones de personas infectadas sin síntomas o tuberculosis latente. Entre 5% y 15% progresa a tuberculosis activa y se reconoce en pacientes con artritis reumatoide (AR) en relación con un mayor riesgo que la población general, en particular en aquellos que consumen fármacos biológicos.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 47 años diagnosticada con AR en 2003, positiva a factor reumatoide y anti-CCP. De forma inicial, la paciente se trató con metotrexato, sulfasalazina e hidroxiquina, con respuesta clínica favorable. Sin embargo, desde principios del 2022, la paciente muestra mala respuesta al tratamiento, con actividad persistente de la enfermedad a pesar de la medicación oral; en octubre del 2022 se decide iniciar certolizumab (400 mg/mes), previa exclusión de tuberculosis latente. En diciembre del 2022, la paciente muestra fiebre y síntomas respiratorios y se suspende el compuesto biológico. Tras interconsulta con los servicios de infectología y neumología, se indica cultivo del lavado broncoalveolar y el resultado es positivo para tuberculosis. Se inició tratamiento antituberculoso en junio del 2023 y se alcanza la cura bacteriológica. En septiembre del 2023, ante la reactivación de AR, se inicia abatacept subcutáneo (125 mg/sem). No obstante, en febrero del 2024 la mujer desarrolla adenomegalias cervicales y la biopsia confirma tuberculosis ganglionar; se interrumpen el metotrexato y el abatacept y se reinicia tratamiento antituberculoso. La paciente continúa en seguimiento y en mayo del 2024 muestra actividad clínica de AR (DAS 28 PCR 5,12) y se reinstuyen metotrexato, hidroxiquina y sulfasalazina.

**Discusión:** México se considera un país de alta incidencia de tuberculosis, con una tasa de 15,6 casos por 100 000 habitantes en el 2019. Los estudios han demostrado que la inmunosupresión provocada por tratamientos para la AR eleva el riesgo de activación de tuberculosis. El riesgo es mayor con esteroides a dosis alta, leflunamida, anti-TNF (1% de los pacientes que lo consumen), inhibidores JAK, y menor con metotrexato, sulfasalazina, hidroxiquina, tocilizumab, abatacept y rituximab. Las guías clínicas recomiendan un tamizaje riguroso para tuberculosis latente o activa antes de iniciar cualquier tratamiento biológico o con inhibidores-JAK en pacientes con AR. Las pruebas sugeridas incluyen la prueba de tuberculina (PPD), la liberación de in-

terferón gamma (IGRA) y las radiografías de tórax. En caso de tuberculosis latente, se aconseja iniciar profilaxis antituberculosa, y es posible el inicio de fármacos biológicos con un mes de tratamiento profiláctico. Si la tuberculosis es activa, los compuestos biológicos deben suspenderse y reiniciarse al menos seis meses después de indicar el tratamiento antituberculoso (TAT). Sin embargo, si hay actividad de la AR, el tratamiento recomendado se adecua a la gravedad: actividad leve de AR, AINE, hidroxiquina o sulfasalazina; en la actividad moderada, después de dos meses de TAT, pueden considerarse esteroides en dosis bajas con metotrexato; en casos de alta actividad, después de dos meses de TAT, es posible reiniciar fármacos biológicos de bajo riesgo como rituximab o abatacept.

**Conclusiones:** El caso clínico subraya el alto riesgo de reactivación de tuberculosis en pacientes con AR tratados con compuestos biológicos y la importancia del tamizaje para tuberculosis latente o activa antes de iniciar dichos tratamientos. Además, hay que vigilar la presentación de TB activa.

## Bibliografía

1. Cantini F, Nannini C, Niccoli L, *et al*; SAFE BIO (Italian multidisciplinary task force for screening of tuberculosis before and during biologic therapy). Guidance for the management of patients with latent tuberculosis infection requiring biologic therapy in rheumatology and dermatology clinical practice. *Autoimmun Rev*. 2015 Jun;14(6):503-9.
2. Zafari P, Golpour M, Hafezi N, *et al*. Tuberculosis comorbidity with rheumatoid arthritis: Gene signatures, associated biomarkers, and screening. *IUBMB Life*. 2021 Jan;73(1):26-39.

CC014

## DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: UN CASO INUSUAL Y SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON MIOPATÍAS INFLAMATORIAS

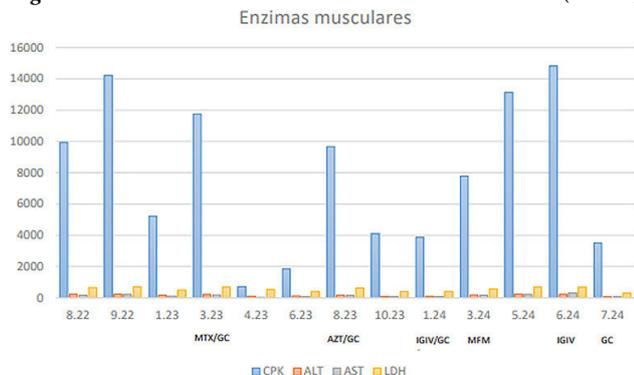
A.C. Muñoz-Cedeño, A. Santizo-Ávila, H. Menchaca-Aguayo, R. Moreno-Salgado, E. Faugier-Fuentes

*Hospital Infantil de México Federico Gómez*

**Introducción:** La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad genética progresiva poco frecuente. Se caracteriza por un espectro variable, desde debilidad muscular menos grave hasta una miocardopatía aislada en mujeres portadoras. Su prevalencia de 1/3,500-1/9,300 nacidos hombres es de herencia recesiva ligada al cromosoma X y su incidencia en mujeres portadoras se desconoce.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de seis años con alteraciones oculares, catalogada como degeneración marginal de Terrien; el abordaje de conectivopatías revela elevación de enzimas musculares CPK, aldolasa, ALT, AST y HDL. La IRM de miembros inferiores muestra miositis. La electromiografía registra potenciales polifásicos aserrados. Inmunológico: PmSCL 75 +, Mi2 +, Ku +. Se integra el diagnóstico de miopatía inflamatoria (19/03/2023) y se inicia tratamiento con glucocorticoides, metotrexato e inmunomodulación. Con posterioridad muestra enzimas musculares persistentemente elevadas (Figura 1), sin debilidad u otra afección sistémica, por lo que se considera refractariedad (seis meses); se realiza el cambio a azatioprina (21/08/23), a pesar de lo cual persisten las mismas alteraciones de enzimas, elevación de enzimas musculares, con CMAS 52; se decide iniciar IGIV mensual con seis dosis totales; luego, al observar citopenias y persistencia de la elevación de las mismas enzimas, se aborda hepatitis autoinmunitaria que es negativa y se solicita prueba de mutación de TPMT, que resulta heterocigota. Se cambia a micofenolato de mofetilo (19/03/2024); dado que persisten elevadas las enzimas musculares se vuelve a practicar biopsia muscular, la cual indica miopatía inflamatoria inespecífica, atrofia y fibrosis perimisial multifocal; se envía otra muestra al Instituto Nacional de Neurología, que señala miopatía metabólica. Tras considerar causas genéticas se realiza secuenciación de exoma y se identifica DMD patogénica y cariotipo normal 46,XX (Figura 2). Se integra una variante de distrofia de Duchenne, se retira el MFM y se dejan los glucocorticoides en esquema de descenso, con mejoría de los valores enzimáticos.

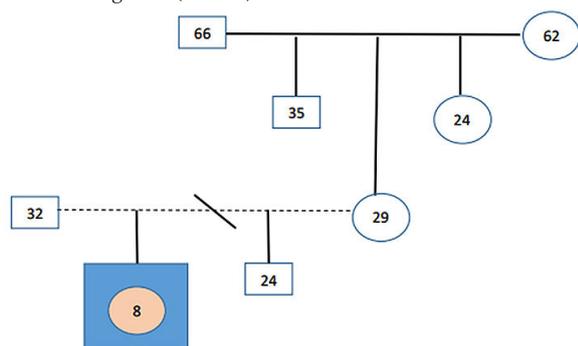
**Figura 1.** Valores de enzimas musculares durante el tratamiento. (CC014)



Elaborado: Ana Cristina Muñoz Cedeño

Fuente: Portal electrónico de laboratorio Hospital Infantil de México Federico Gómez

**Figura 2.** Familiograma. (CC014)



Elaborado: Ana Cristina Muñoz Cedeño

Fuente: Información de sistema Harmoni

**Discusión:** La DMD es efecto de la mutación de un gen encargado de la producción de la proteína distrofina, una proteína del citoesqueleto que se une a la actina e interactúa con un complejo glucoproteína-distrofina, que une citoesqueleto, lámina basal y membrana plasmática. En la biopsia de músculo, la distrofina está ausente y las fibras musculares se observan necróticas o degeneradas. Las manifestaciones clínicas se consideran resultado del desbalance entre la necrosis de las fibras musculares y regeneración miooblástica. Sin embargo, existen entidades autoinmunitarias, como las miopatías inflamatorias, que cursan con manifestaciones clínicas similares. Este caso es particularmente relevante, ya que representa un desafío diagnóstico y terapéutico; los informes de estos hallazgos son escasos, así como desconocida la casuística en mujeres. Los tratamientos actuales varían desde esteroides hasta control molecular; sin embargo, al no tener clínica de debilidad o afectación muscular progresiva, sin alteraciones miocárdicas, se debe considerar solo la vigilancia y esperar la evolución.

**Conclusiones:** Los hallazgos clínicos pueden observarse en ambas anomalías, pero tienen tratamientos médicos diferentes, lo que representa un reto médico para lograr el equilibrio. La importancia de evaluar de manera integral radica en establecer un adecuado diagnóstico diferencial, ya que en caso de clínica de debilidad pueden establecerse miopatías inflamatorias, distrofia fascioescapulohumeral, distrofia muscular de Becker y distrofia muscular miotónica. Asimismo, es crucial investigar si estas alteraciones pueden coexistir, ya que cambiaría su tratamiento y pronóstico.

**Bibliografía**

1. López-Hernández. Discordancia genotipo-fenotipo en un paciente con distrofia muscular de Duchenne por una nueva mutación: hipótesis de la función de amortiguación de la distrofina/Genotype-phenotype discordance in a Duchenne muscular dystrophy patient due to a novel mutation: insights into the shock absorber function of dystrophin. *Rev Neurol* (Ed. impr.). 16 jun 2011;52(12):720-724.

2. Acosta-Gualandri A, Jiménez-Hernández M. Distrofia muscular de Duchenne y defecto de oxidación de ácidos grasos en un paciente pediátrico. *Microbiología-genética molecular*. Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera.

3. Guerra-Torres M, Suárez-Obando F, García-Robles R, et al. Distrofia muscular de Duchenne/Becker. Instituto de Genética Humana, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá-Colombia. Servicio de Genética, Hospital Universitario San Ignacio. Bogotá-Colombia Departamento de Ciencias Fisiológicas, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá-Colombia.

4. Guapí-Nauñay VH, García Orbe JR. Distrofia muscular de Duchenne: reportes de caso. *Univ Med*. 2017;58(4): doi: <http://dx.doi.org/10.11144/Javeriana.umed58-4.duch>.

**CC015**

**LA FALTA DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN UNA POLIMIOSITIS INVITA SIEMPRE A CONSIDERAR UN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

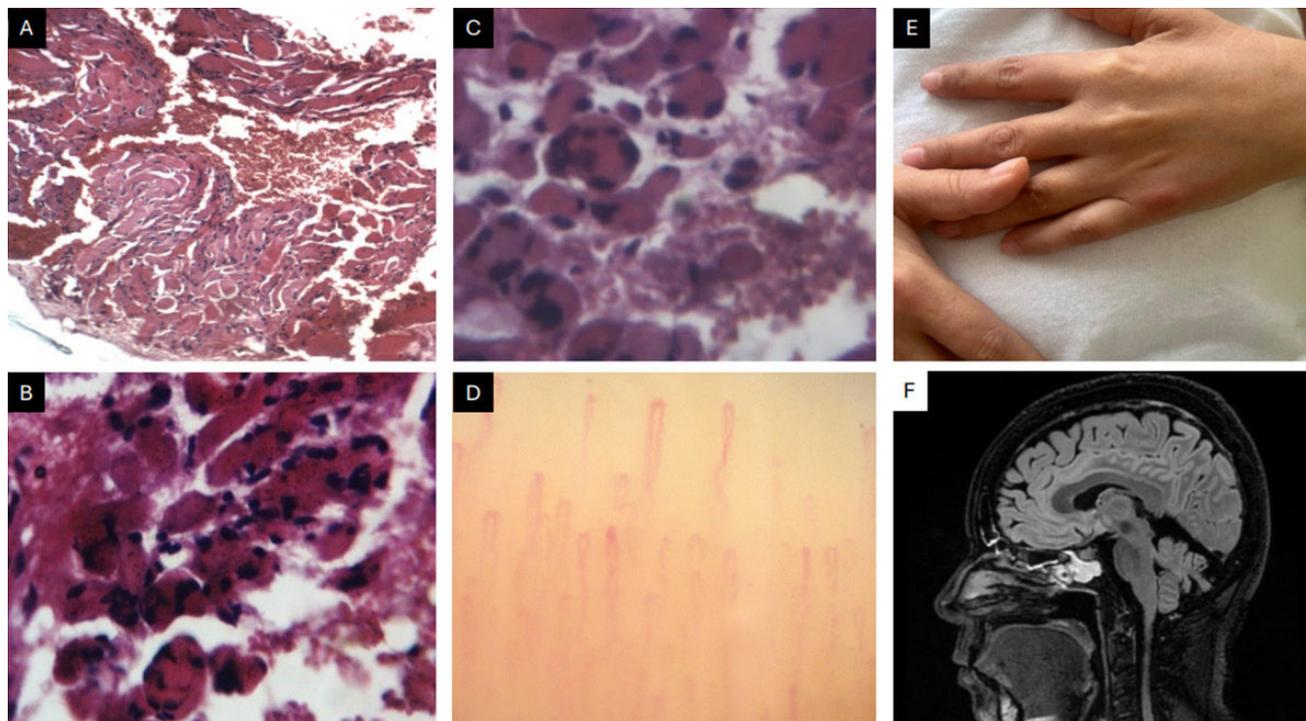
B. Juárez-García<sup>1</sup>, M.J. Baeza-Rivera<sup>1</sup>, L.D. Fajardo-Hermosillo<sup>2</sup>, A. Olmedo-Aguilar<sup>2</sup>, G. Echeverría-González<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco, <sup>(2)</sup>Unidad médica Doytravi

**Introducción:** La polimiositis es una entidad caracterizada por debilidad muscular proximal simétrica, artritis, autoanticuerpos y afectación de órganos, como pulmones con neumonía intersticial inespecífica. En la evaluación inicial, el 90% de los adultos con polimiositis muestra aumento de la creatina cinasa (CK) y debilidad muscular, y es preciso excluir otras causas congénitas, infecciosas, metabólicas, tóxicas y endocrinológicas. La distrofia muscular fascioescapulohumeral (DMFEH) es la tercera forma más común de distrofia muscular. Los síntomas de debilidad muscular en cara, hombros y brazos suelen aparecer entre los tres y 50 años y son progresivos hasta comprometer las muñecas. La enfermedad se vincula con una delección cromosómica en 4q35 y revela elevación de CK < 3 veces el valor normal. Hay dos tipos de DMFEH; el más frecuente es el tipo 2, en el que puede detectarse la mutación del gen *SMCHD1*. La polimiositis suele responder a glucocorticoides e inmunosupresores. En cambio, el tratamiento de la DMFEH es sintomático y de apoyo, con la rehabilitación muscular como eje principal. Ante la ausencia de respuesta al tratamiento en una polimiositis, deben replantearse diagnósticos alternativos, como las distrofias musculares. Se presenta el caso de una paciente diagnosticada inicialmente como una polimiositis resistente al tratamiento que al reabordarse se reclasificó como una DMFEH.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 46 años que mostró durante la evolución de su enfermedad debilidad de cara, brazo izquierdo que progresó a bilateral al año, escápulas aladas, hombros caídos, dificultad para elevar los brazos y posterior extensión a músculos de la muñeca izquierda. Se diagnosticó de modo inicial como una polimiositis por presencia de anticuerpos antinucleares (ANA), anti-PL7 y anti-PL12. Se instituyó tratamiento con metotrexato (25 mg vía oral a la semana) y prednisona (50 mg día), sin mostrar mejoría clínica al año, y se la remitió a esta institución por resistencia al tratamiento. En su reabordaje se encuentra atrofia de músculos interóseos y lumbricales, región tenar e hipotenar, además de debilidad para la prensión y aposición de los dedos. No se detectó alteración de la fuerza de la cintura pélvica, disfagia, fenómeno de Raynaud o lesiones dérmicas. Registró CPK con elevación máxima de 347 U/L. La nueva determinación de anticuerpos ANA y anti-Jo fue negativa. La capilaroscopia no reveló agotamiento de capilares, solo algunos capilares serpenteantes y entrecruzados. La resonancia magnética de encéfalo y columna cervical no identificó compresión radicular y la electromiografía mostró un patrón miopático proximal. La biopsia muscular de deltoides derecho fue consistente con una distrofia muscular y se detectó la mutación del gen *SMCHD1* (Figura 1). Al reclasificar a la paciente como DMFEH, se suspendieron esteroides e inmunosupresores y se inició rehabilitación.

**Figura 1.** Biopsia de músculo deltoides con tinciones H-E a 10x (A) y 40x (B y C), en la que pueden observarse fibras musculares con degeneración eosinófila necrótica, escaso tejido conectivo endomisial, ligero infiltrado inflamatorio crónico y fibrosis. (D) Videocapilaroscopia del pliegue ungueal a 500x que muestra algunos capilares serpenteantes y entrecruzados, sin agotamiento vascular. (E) Atrofia de músculos lumbricales tercero y cuarto de la mano izquierda. (F) Secuencia T2 de resonancia magnética sin evidencia de compresión radicular a nivel cervical. (CC015)



**Discusión:** No todos los pacientes con debilidad muscular proximal, anticuerpos, patrón miopático por electromiografía y biopsia tienen polimiositis. Es importante tener en cuenta banderas rojas inusuales como la elevación de CK < 3 veces su valor, escapulas aladas, debilidad facial, asimetría y ausencia de afectación de miembros pélvicos. Además, hay que considerar la ausencia de signos comunes en la polimiositis, como fenómeno de Raynaud, neumonía intersticial no específica, manos de mecánico y artritis. En este caso, la mutación del gen *SMCHD1* confirmó el diagnóstico.

**Conclusiones:** La falta de respuesta al tratamiento, la ausencia de signos comunes y la presencia de banderas rojas en una polimiositis llevan siempre a considerar un diagnóstico diferencial, como una distrofia muscular, en este caso una DMFEH.

#### Bibliografía

1. Dalakas MC. Autoimmune inflammatory myopathies. *Handb Clin Neurol.* 2023;195:425-460.
2. Szczęsny P, Świerkocka K, Olesińska M. Differential diagnosis of idiopathic inflammatory myopathies in adults - the first step when approaching a patient with muscle weakness. *Reumatologia.* 2018;56(5):307-315.

#### CC016

### SÍNDROME DE DOLOR REGIONAL COMPLEJO EN PACIENTE POSOPERADA DE CRANEOTOMÍA Y RESECCIÓN PARCIAL, SECUNDARIO A MENINGIOMA MENINGOTELIAL GRADO 1

P.M. Pérez-Morales, L.B. De la Cruz-Becerra, S.A. Vázquez-Guevara, Y. Mejía-Holguín, L. Ortiz-Treviño

UMAE Hospital de Especialidades No. 25 del IMSS, Monterrey, N.L.

**Introducción:** El síndrome de dolor regional complejo (SDRC) es un proceso doloroso, clasificado de tipo I sin lesiones nerviosas identificadas y de

tipo II con lesión nerviosa presente y determinada. Puede aparecer tras un episodio nocivo (traumatismo u operación) o de manera espontánea, e incluso lo pueden predisponer factores genéticos. Se caracteriza por respuesta anormal de una extremidad a una lesión y se manifiesta por dolor desproporcionado prolongado en una distribución no dermatómica, alteraciones vasomotoras, recuperación funcional retardada y cambios tróficos adjuntos. Se ha determinado que los pacientes con cáncer pueden desarrollar SDRC como lesión nerviosa directa por la neoplasia maligna, como un síndrome paraneoplásico o neuropatía relacionada con el tratamiento. Las principales opciones terapéuticas del SDRC engloban analgésicos convencionales, antiinflamatorios, fármacos antineuropáticos y opciones intervencionistas, incluidos procedimientos nerviosos percutáneos y dispositivos de neuroestimulación implantados.

**Presentación del caso:** Paciente femenino de 52 años que comienza con aumento de volumen frontocigomático derecho no doloroso acompañado de disminución de la agudeza visual que avanza a cefalea intensa holocraneal. Se valora en el servicio de neurocirugía y la resonancia magnética revela lesión tumoral de 2,2 x 1,8 cm en giro supramarginal derecho (hipointenso en T1 e hiperintenso en T2), que produce un efecto de masa y asimetría de ventrículos laterales. Se realiza craneotomía y resección parcial, lo que confirma meningioma meningotelial con invasión a hueso craneal, y se instituye radioterapia coadyuvante. Un año después padece artralgias en interfalángicas proximales de características inflamatorias, rigidez de 35 minutos, disestesias palmares con dolor al roce cutáneo de predominio derecho, limitación para la presión e hiperhidrosis palmar. Exploración física: ptosis palpebral derecha, arcos de movilidad conservados, artritis en 1ª MCF derecha, 3ª y 4ª IFP derecha y edema difuso de dedos en ambas manos (**Figura 1**). Estudios paraclínicos: proteína C reactiva (PCR) y velocidad de sedimentación globular (VSG) normales, factor reumatoide (FR) y anticuerpos antipéptido citrulinado cíclico (anti-CCP) negativos, anticuerpos nucleares extraíbles (ENA) negativos y anti-DNA positivos (39 UI/mL, títulos bajos), con C3 y C4 normales. Se indican paracetamol, antiinflamatorio y gabapentina, con mejoría significativa; se la envía a rehabilitación y revaloración por el servicio de neurocirugía,

**Figura 1.** Edema de dedos e hiperhidrosis palmar. (CC016)

donde la RMN demuestra lesión residual a nivel de lóbulo temporal e insular derechos con infiltración selar, intraorbitaria y ósea.

**Discusión:** Este caso describe la relación del desarrollo espontáneo del SDRC con una lesión residual de una neoplasia maligna subyacente, con una diversidad de datos clínicos como alodinia e hiperalgesia que no se limitan al territorio de un solo nervio, sino que están presentes en áreas más expandidas acompañados de edema difuso y actividad sudomotora anormal en la misma región, lo cual satisface los criterios de Budapest; en consecuencia, destaca la importancia del estudio, atención multidisciplinaria e identificación de síndromes paraneoplásicos o lesiones residuales.

**Conclusiones:** El SDRC puede ser un reto diagnóstico y aún más complicado en pacientes con neoplasias, dado que existen limitaciones que pueden impedir el inicio temprano de tratamiento, ya que la población con cáncer a menudo sufre síntomas inespecíficos, como dolor nociceptivo y fatiga vinculados con alteraciones cognitivo-emocionales, lo que retrasa la sospecha diagnóstica del SDRC; por lo tanto, es relevante la rápida evaluación integral diagnóstica para el control del dolor y descartar recaída o enfermedad metastásica.

#### Bibliografía

- Her YF, Kubrova E, Dombovy-Johnson M, *et al.* Complex regional pain syndrome: updates and current evidence. *Curr Phys Med Rehabil Rep.* 2024 Jan 3;12(1):50-70.
- Thanaboriboon C, Matos Macêdo M, Pérez J. Complex regional pain syndrome in cancer cases: Current knowledge and perspectives. *IM-CRJ.* 2024 May;17:497-506.

#### CC017

### POLIARTRALGIAS COMO MANIFESTACIÓN DE SÍNDROME DE SHULMAN

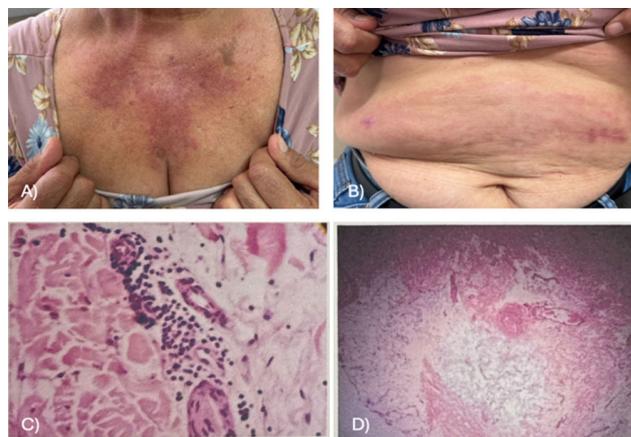
M.C. Huerta-Martínez, S.A. Vázquez-Guevara, L. Ortiz-Treviño, L.B. De la Cruz-Becerra, Y. Mejía-Holguín

UMAE Hospital de Especialidades No. 25 del IMSS, Monterrey, NL

**Introducción:** La fascitis eosinofílica que propuso Shulman en 1974 es una afección cutánea y musculoesquelética rara, con solo unos 100 casos notificados en Japón; es más frecuente entre los 20 y 60 años, con una relación hombre-mujer de 1,5:1. En el 50% de los casos, la aparición de la enfermedad es repentina. Las características clínicas más frecuentes incluyen cambios en la piel, artralgiás o artritis, mialgias o miositis, y rara vez neuropatías y serositis.

**Presentación del caso:** Mujer de 62 años con diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento que acude de forma inicial a la consulta de un reumatólogo particular en 2021 por cuadro de poliartralgiás de tipo inflamatorio de predominio en manos, con rigidez y limitación para movilizar los hombros. Ante la sospecha clínica de artritis reumatoide se inicia tratamiento con metotrexato y glucocorticoide con mejoría clínica parcial, por lo que pierde el seguimiento y suspende el tratamiento por decisión propia. En septiembre 2023 acude con médico familiar por persistencia de las poliartralgiás y se añade dermatosis eritematosa, pruriginosa y progresiva de cuatro meses de evolución con aparición inicial en la pierna izquierda que se disemina a abdomen, dorso de manos, área preesternal; por lo tanto, se valora en el servicio de dermatología en octubre 2023 y se cataloga como poiquilodermia de Civatte y se indica tratamiento con hidrocortisona tópica. Llama la atención la elevación de los reactantes de fase aguda y la eosinofilia (eosinófilos, 1,900 cel/ $\mu$ L) y se la remite al servicio de reumatología para descartar componente autoinmunitario sistémico. Se la valora en noviembre 2023 y, en virtud de la persistencia de las poliartralgiás inflamatorias, manifestaciones cutáneas y elevación de reactantes de fase aguda, se solicita serología de anticuerpos antinucleares, anti-Jo, factor reumatoide, anti-Smith, anti-DNA, anti-CCP, c-ANCA y p-ANCA con resultado negativo; la radiografía de manos es normal, sin erosiones ni quistes subcondrales, tan solo persiste la eosinofilia. Se la trata como probable artritis seronegativa, de nueva cuenta con metotrexato, y se solicita biopsia cutánea en julio 2024 que revela incontinencia pigmentaria de la lámina propia, infiltrados inflamatorios crónicos a base de linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos en derredor de los vasos sanguíneos, nervios y perianexuales de la dermis reticular, aumento de tejido conectivo dérmico y tabiques fibrosos en tejido celular subcutáneo (**Figura 1**). Dadas las manifestaciones articulares, cutáneas, eosinofilia periférica y resultado de la biopsia se integra el diagnóstico de síndrome de Shulman y se inicia tratamiento con colchicina vía oral, pimecrolimus tópico e hidrocortisona tópica con mejoría clínica.

**Figura 1.** (A) Área preesternal con hiperpigmentación eritematosa. (B) Abdomen con hiperpigmentación eritematosa y cicatriz por toma de biopsia. (C) Infiltrados inflamatorios crónicos con escasos eosinófilos perivascularmente, H-E, 250x. (D) Tejido celular subcutáneo congestivo con engrosamiento de los tabiques, H-E, 250x. (CC017)



**Discusión:** La fascitis eosinofílica (síndrome de Shulman) es una enfermedad rara y poco explorada que debe tomarse en consideración como diagnóstico diferencial en pacientes con poliartritis y lesiones cutáneas persistentes, ya que su tratamiento oportuno puede favorecer un mejor pronóstico.

**Conclusiones:** La artritis reumatoide seronegativa y la esclerosis sistémica progresiva son parte del diagnóstico diferencial principal.

#### Bibliografía

- Lebeaux D, Sène D. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease). *Best Practice & Research Clinical Rheumatology.* 2012;26(4):449-458.
- Mazilu D, Boltașiu Tătaru LA, Mardale DA, *et al.* Eosinophilic fasciitis: current and remaining challenges. *Int J Mol Sci.* 2023;19;24(3):1982.

CC018

## SÍNDROME DE SOBREPOSICIÓN: LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO AMPOLLOSO Y SX DE SJÖGREN, PRESENTACIÓN DE UN CASO PEDIÁTRICO

A.I. Céspedes-Cruz<sup>1</sup>, A. Velázquez-Cruz<sup>2</sup>, M. Zeferino-Cruz<sup>1</sup>, G.C. Cortina-Olvera<sup>1</sup>, A.R. Torres-Jiménez<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>UMAE Hospital General CMN La Raza, <sup>(2)</sup>Hospital General Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS (Pediatría)

**Introducción:** El síndrome de sobreposición se define como la coexistencia de dos o más enfermedades diagnosticadas de forma independiente en un mismo paciente. El lupus eritematoso sistémico ampuloso es una afección aguda en la cual la biopsia de piel con inmunofluorescencia es idónea para el diagnóstico etiológico. Se presenta en 0,2 casos por 100 000 habitantes. Las lesiones se caracterizan por mostrar un brote agudo de ampollas generalizado y pruriginoso que no deja cicatriz. El patrón inmunohistológico que sugiere lupus cutáneo ampuloso es la presencia de inmunocomplejos depositados en forma lineal o papilar de IgM, IgA, IgG y C3, así como la presencia de anticuerpos contra colágeno tipo VII. El síndrome de Sjögren se caracteriza por afectar glándulas exocrinas y se pueden utilizar los criterios EULAR/ACR 2016 para clasificar a un paciente. El tratamiento de ambos se basa en esteroide sistémico, inmunosupresor y, en casos resistentes, fármacos biológicos.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 16 años con antecedente de lupus eritematoso sistémico (hematológico, articular y serológico) un año previo; se indicó tratamiento con esteroide sistémico y ácido micofenólico. Padecimiento actual: lesiones dérmicas redondas con halo violáceo, pruriginosas, en muslos y abdomen, las cuales se generalizan y evolucionan a vesículas y ampollas de un mes de evolución, úlceras puntiformes en lengua y paladar, dolorosas y sensación de cuerpo extraño en ojos (**Figuras 1 a 3**). Estudios de laboratorio: C3 39, C4 10, IgG 3509, anti-DNA 401, anti-Ro 1374, anti-La 1076, anti-Sm 6935, Coombs positivo, panel viral para EBV, CMV y herpes negativos. Biopsia de piel: vesícula ampulosa y subepidérmica con infiltrado inflamatorio de predominio neutrofílico consistente con lupus eritematoso sistémico ampuloso con inmunofluorescencia positiva para IgA, IgM y fibrinógeno. Biopsia de glándula salival: sialoadenitis linfocítica crónica moderada.

**Discusión:** Adolescente con antecedente de lupus eritematoso sistémico quien, en esta ocasión, sufre recaída con lupus ampuloso y síndrome de Sjögren (siete criterios ACR/EULAR 2016); se clasifica como síndrome de sobreposición con estas dos enfermedades clínicas poco frecuentes. Recibe tratamiento a base de pulsos de metilprednisolona, ciclofosfamida durante seis meses y rituximab (375 mg/m<sup>2</sup> SC/quincenal, 2 dosis) con mejoría clínica y serológica. Actualmente asintomática bajo tratamiento con prednisona (12,5 mg/24 h), ácido micofenólico (1 g/12 h) y cloroquina.

**Conclusiones:** Ante lesiones dérmicas vesiculares y ampollosas en pacientes con o sin diagnóstico reumatológico, así como úlceras orales, se sugiere

**Figura 1.** Dermatitis en muslos caracterizada por lesiones redondas eritematosas y necrosis central. (CC018)



**Figura 2.** Ampolla en tobillo derecho. (CC018)



**Figura 3.** Úlceras en lengua y labios. (CC018)



la biopsia de las lesiones con inmunofluorescencia para determinar la causa precisa y el lupus ampuloso, el cual cuenta con varios diagnósticos diferenciales.

### Bibliografía

- Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, *et al.* 2016 ACR-EULAR Classification Criteria for primary Sjögrens syndrome: a consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts. *Arthritis Rheumatol.* 2017;69(1):3545.
- Escorcia CE, Carbono CJ, Salas SJ, *et al.* Lupus bullous: a true diagnostic and therapeutic challenge. *Revista Biociencias.* 2018;2.

CC019

## ESPLENOMEGALIA MASIVA EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

J.I. Velasco-Santos, I.N. Morales-Avendaño, C. Abud-Mendoza, D.A. Herrera-Van Oostdam

Hospital Central Ignacio Morones, SLP

**Introducción:** La esplenomegalia masiva es poco común en el lupus eritematoso sistémico (LES), pero es posible. En un estudio, la esplenomegalia fue habitual en el 71,2% de los pacientes con LES y es importante vigilarla, ya que puede vincularse con complicaciones como citopenia y anomalías malignas hematológicas. La patogenia de la esplenomegalia en el LES no se comprende completamente, pero se ha observado que la generación y deposición de inmunoglobulina G (IgG) desempeñan un papel importante en la inflamación y disfunción esplénica en el LES.

**Presentación del caso:** Varón de 42 años que acudió a urgencias por dolor abdominal de 24 horas y esplenomegalia. Tiene antecedentes de lupus eritematoso sistémico caracterizado por crisis de anemia hemolítica anual desde los seis años. El último episodio ocurrió seis meses antes y respondió a prednisona, micofenolato de mofetilo y rituximab. Informó un crecimiento de la circunferencia abdominal en los últimos meses. Exploración física: adenomegalia de 1,3 cm x 1 cm x 1,1 cm. La TAC abdominal de doble contraste revela esplenomegalia masiva con múltiples infartos esplénicos (**Figura 1**); antifosfolípidos positivos a cardiolipina, B2 GP1 y anticoagulante lúpico. Negó fiebre y otros síntomas constitucionales. El sistema histopatológico de la biopsia de ganglio cervical muestra linfoma difuso de células B grandes, CD20 + BCL2 +. Se halla bajo tratamiento hematológico actual.

**Discusión:** En estudios de infartos esplénicos independiente de la causa se menciona una mortalidad 5% a 34%. Los síntomas pueden ser inespecíficos y ello dificulta sus diagnósticos. En un estudio retrospectivo de la base de datos de Taiwán, en un centro terciario con 76 pacientes, se identificaron como síntomas comunes dolor abdominal en el cuadrante superior izquierdo (15,1%), dolor en otras localizaciones abdominales (38,4%), dolor torácico (16,4%), náusea o vómito (23,3%), fiebre (31,5%), disnea (26,0%) y plenitud abdominal (20,5%). En un estudio retrospectivo de una cohorte china de pacientes con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico y afección maligna hematológica, en comparación con pacientes con LES sin proceso maligno, se identificaron como factores de riesgo en un análisis de regresión logística univariable la edad adulta mayor (OR = 1,075; IC95%, 1,028-1,125), la esplenomegalia (OR = 4,667; IC95%, 1,351-6,115) y la infección (OR = 5,077; IC95%, 1,523-16,925) y se acompañaron de mayor riesgo de enfermedad maligna hematológica. En el análisis de regresión logística multivariable, la edad adulta mayor fue un factor de riesgo. Los factores de riesgo de mortalidad total calculado por regresión de Cox muestran que el sexo femenino (RR = 0,219; IC95%, 0,070-0,681) y la hidroxiquina (RR = 0,281; IC95% 0,094-0,845) son factores protectores. Estos resultados se vieron repetidos en una gran cohorte española multicéntrica de paciente con lupus eritematoso sistémico con linfoma y pacientes con lupus sin linfoma. Como se esperaba, el linfoma difuso de células B grandes (DLBCL) fue el diagnóstico más común (8 pacientes, 38%). Los regímenes quimioterapéuticos en orden decreciente de frecuencia fueron los siguientes: rituximab-CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisolona).

**Conclusiones:** A pesar de que la esplenomegalia puede deberse a actividad del lupus o ser secundaria a episodios trombóticos por síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, es importante recordar que las enfermedades autoinmunitarias se han relacionado con mayor prevalencia de afección maligna y debe considerarse su abordaje en pacientes con esplenomegalia y lupus eritematoso sistémico.

#### Bibliografía

1. Ladouceur A. Cancer and systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin N Am.* 46 2020:533-550. DOI: 10.1016/j.rdc.2020.05.005.

**Figura 1.** Esplenomegalia masiva con múltiples infartos. (CC019)



2. Martín-Lopez M. Clinical characteristics and risk factors associated with lymphoma in patients with systemic lupus erythematosus: a nationwide cohort study. *Rheumatology.* 2023;62:217-224. DOI: 10.1093/rheumatology/keac258.

#### CCo20

### SÍNDROME DE ASIA, REPORTE DE UN CASO

J.A. Álvarez-Montano, Y. Mejía-Holguín, S.A. Vázquez-Guevara, L. Ortiz-Treviño, L.B. De La Cruz-Becerra

UMAE Hospital de Especialidades No. 25 del IMSS, Monterrey, NL

**Introducción:** El síndrome autoinmunitario inflamatorio inducido por adyuvantes (ASIA, *autoimmune syndrome induced by adjuvants*) incluye cuatro entidades clínicas: a) siliconosis; b) síndrome de la Guerra del Golfo; c) miofascitis macrofágica y d) fenómeno posvacunación relacionado con adyuvantes, que se caracterizan por la producción de autoanticuerpos en respuesta a un agente externo o adyuvante.

**Presentación del caso:** Paciente femenino de 54 años, ama de casa, sometida a liposucción y colocación de implantes mamarios de silicón en 2019. En agosto 2022 inició con mialgias generalizadas, fatiga, debilidad y disnea. En febrero 2023 acudió a valoración por neumología en medio privado, que la envió a un reumatólogo particular, quien diagnosticó dermatomiositis, aunque con panel de anticuerpos para miopatías negativo, y se inició tratamiento con metotrexato subcutáneo, azatioprina y prednisona, con mejoría parcial. En abril 2023 se la hospitalizó por cuadro de neumonía y la tomografía de tórax reveló infiltrado bilateral; se instituyó tratamiento con trimetoprima con sulfametoxazol durante seis semanas por sospecha de infección por *Pneumocystis jirovecii*. De nueva cuenta la valora un reumatólogo particular, que determinó enfermedad pulmonar intersticial relacionada con dermatomiositis y se indica ácido micofenólico. A su valoración por este servicio en noviembre 2023 se encontraron datos clínicos de esclerosis sistémica (fenómeno de Raynaud, reflujo gastroesofágico y disminución de la apertura oral), con leve debilidad proximal de miembros pélvicos y leve aumento de los valores de creatina fosfoquinasa total, pero sin lesiones cutáneas, con serología negativa (incluido un nuevo panel de miopatías), panel viral negativo y marcadores tumorales negativos (α-fetoproteína, CA-125, CA 19-9, CA 15-3, antígeno carcinoembrionario). Las tomografías de control en enero y marzo 2024 reconocieron datos consistentes con enfermedad pulmonar intersticial, por lo que se envió a aplicación de 2 g de rituximab y valoración por neumología, que sugirió continuar con el ácido micofenólico. En mayo 2024 se añadieron xerostomía y xeroftalmía. Está pendiente el retiro de los implantes mamarios por parte de cirugía general en octubre 2024 para valorar la respuesta.

**Discusión:** La paciente cumple con dos criterios mayores (exposición a silicón, debilidad muscular), además de datos clínicos y tomográficos indicativos de esclerosis sistémica (enfermedad pulmonar intersticial, fenómeno de

Raynaud, reflujo gastroesofágico) y signos clínicos de síndrome de Sjögren (xerofalmía, xerostomía), por lo que se consideró síndrome ASIA, si bien se requiere seguimiento para valorar la respuesta tras el retiro de los implantes mamarios.

**Conclusiones:** El síndrome ASIA requiere una alta sospecha clínica para establecer el diagnóstico y, aunque el número de casos no ha dejado de crecer, es todavía un tema de controversia. Esta afección debe sospecharse sobre todo en pacientes con antecedentes de exposición a agentes externos, en quienes las manifestaciones clínicas o bioquímicas no se explican mejor por otras causas.

#### Bibliografía

- Ospina-Gómez JE, Ayala-Gutiérrez MC, Amaya-Muñoz MC, *et al.* Adjuvant-induced autoimmune syndrome: a bibliometric analysis. *Cu-reus*. 2024;16(7):1.
- Flores-Padilla G, Mora-Mendoza B, Pedraza-Montenegro A. Síndrome autoinmune/inflamatorio inducido por adyuvante que debuta con manifestaciones pulmonares y articulares. *Reumatología Clínica*. 2014;10(6):406-8.

#### CC021

### “LUPUS ERITEMATOSO TÚMIDO”, FORMA INUSUAL DE LUPUS CUTÁNEO. REPORTE DE CASO

O. Gallegos-Hernández, J.M. Muñoz-Zavala

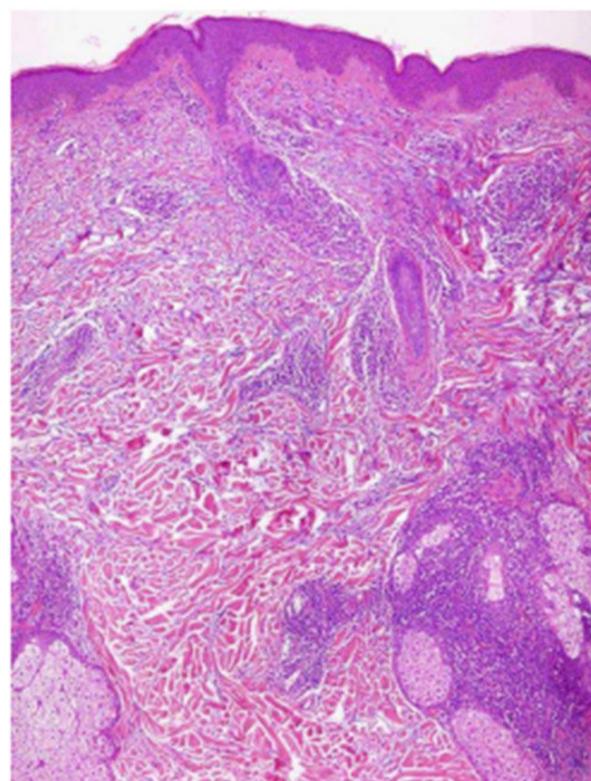
Hospital General Regional 196, IMSS

**Introducción:** El lupus eritematoso tímido (LET) es un subtipo raro del lupus cutáneo crónico, descrito por primera vez en 1909 por Hoffman en la *Berlin Dermatological Society*. En clínica, el LET se caracteriza por pápulas o placas múltiples urticariformes, induradas y eritematosas, con un brillo rojo-violáceo y superficie blanda en áreas fotoexpuestas. Representa solo el 3% a 8% de los casos de lupus cutáneo, y es de las formas menos frecuentes, con distribución igual en hombres y mujeres y una incidencia máxima entre los 30 y 38 años. En términos histológicos se reconocen hiperqueratosis, taponamiento folicular e infiltrado linfocitario perianeal. Los rasgos que obligan a sospechar dicha entidad son la ausencia de alteraciones epidérmicas (erosión, atrofia, descamación y taponamiento folicular) y la curación sin dejar cicatriz. Otro rasgo distintivo del LET es su escasa relación con anticuerpos antinucleares (ANA), anti-Ro, anti-La y anti-ADN nativo. En general tiene buen pronóstico con respuesta satisfactoria a esteroides y antipalúdicos.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 18 años, originario y residente de la Ciudad de México, cristiano, soltero y estudiante de bachillerato. APP: epilepsia frontal diagnosticada a los 12 años, sin protocolo de estudio y en tratamiento con carbamazepina, suspendido dos años antes. Alérgicos (+): ibuprofeno (exantema); quirúrgicos (+): apendicectomía; transfusionales y traumáticos interrogados y negados; tabaquismo y etilismo negados. PA: refiere inicio seis meses previos de aparición de placas eritematosas, urticariformes y pruriginosas, en escápula izquierda que se extienden a la región del tríceps izquierdo, con evolución en brotes y precipitados por fotoexposición y remitidos sin cicatriz (**Figura 1**). Niega síntomas sistémicos: úlceras orales, efluvio telógeno, eritema malar, artralgias o artritis, Raynaud, disnea o palpitaciones, orina espumosa o turbia. Exploración física: placas eritematosas y urticariformes en escápula izquierda que se extienden a zona de tríceps y el resto sin alteraciones. Se indica protocolo de estudio ante sospecha de lupus cutáneo; estudios de laboratorio: ANA (+) 1:80 AC-1, anti-SM (-), anti-DNA nativo (-), anti-Ro (-), anti-La (-), anti-RNP (-), C3 92,8, C4 16,5, BH, QS y EGO sin alteraciones. La biopsia de piel concluye: “vacuolización focal de la basal, hiperqueratosis y taponamiento folicular. En dermis, infiltrado linfocitario perianeal y perivasculares y un depósito intersticial escaso de mucina”. Se inicia tratamiento con esteroide de depósito, luego prednisona (0,5 mg/kg DR) e hidroclicloroquina (200 mg/24 h), con remisión completa de lesiones en cuatro semanas.

**Discusión:** El LET representa una forma infrecuente de lupus cutáneo crónico y es excepcional su avance a formas sistémicas; el punto cardinal

**Figura 1.** (A) Las lesiones del LET consisten en pápulas, placas o lesiones anulares y eritematosas en zonas fotoexpuestas. (B) Biopsia de LET que muestra un infiltrado linfocitario perivasculares y perianeal con depósito intersticial de mucina, sin alteraciones epidérmicas. (CC021)



para sospechar dicha entidad es su evolución crónica, en brotes y la curación de las lesiones sin dejar cicatriz, además de la ausencia de afectación en epidermis en el plano histopatológico.

**Conclusiones:** El LET es una forma poco habitual de lupus cutáneo y sus principales diagnósticos diferenciales son la erupción polimorfa lumínica y la mucinosis reticular eritematosa; la biopsia permite distinguir ambas entidades. Por lo regular, el LET tiene buen pronóstico y excelente respuesta a esteroides y antipalúdicos.

#### Bibliografía

- Schmitt V, Meuth AM, Amler S, *et al.* Lupus erythematosus tumidus is a separate subtype of cutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol.* 2019;162:64-73.

#### CC022

### COMPLICACIONES SISTÉMICAS EMERGENTES EN EL LUPUS CUTÁNEO SUBAGUDO PEDIÁTRICO: UN CASO DE VASCULITIS GASTROINTESTINAL INESPERADA

B.J. Fortuna-Reyna<sup>1</sup>, J.A. Gonzalez-Chapa<sup>2</sup>, M.D. Torres-Made<sup>3</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Universitario José Eleuterio González, UANL, Monterrey, NL,

<sup>(2)</sup>Universidad de Washington, <sup>(3)</sup>Hospital Ángeles Valle Oriente

**Introducción:** El lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS) en niños es una afección poco frecuente que se caracteriza por erupciones morfológicas distintivas y afectación sistémica mínima. Sin embargo, en el 50% a 70% de los casos pueden presentarse artralgia o artritis.

**Presentación del caso:** Niño de nueve años que se presentó en 2022 con una placa anular eritematosa bien definida sin descamación en la región maxilar derecha que se extendía hasta la oreja (**Figura 1**). Los hallazgos de laboratorio mostraron un título de ANA de 1:160 con patrón centriolar y anti-Ro positivo. De modo inicial no se observaron síntomas sistémicos. Se indicó tratamiento con hidroxicloroquina y esteroides tópicos, lo que produjo una excelente respuesta clínica. En enero de 2024, el paciente desarrolló dolor epigástrico moderado y hematemesis. Una endoscopia reveló duodenitis crónica inespecífica y colitis linfocítica crónica. La histopatología confirmó vasculitis en esófago, estómago, duodeno e intestino grueso. En consecuencia, se instituyó tratamiento con bolos intravenosos de metilprednisolona seguidos de ciclofosfamida mensual a partir de abril de 2024 con favorable respuesta clínica.

**Discusión:** Si bien el LECS se caracteriza por sus manifestaciones cutáneas, son posibles complicaciones sistémicas, aunque en raras ocasiones. En este paciente se detectaron anticuerpos anti-Ro relacionados de manera notable con formas cutáneas subagudas, lo que refuerza el diagnóstico de LECS. Es importante señalar que solo un 15% de los pacientes con LECS avanza al lupus sistémico. La respuesta terapéutica a los corticosteroides tópicos y sistémicos, junto con la hidroxicloroquina, fue favorable en este paciente. Sin embargo, la aparición de vasculitis gastrointestinal como complicación significa una progresión grave de la enfermedad. La vasculitis gastrointestinal es una de las complicaciones más devastadoras del lupus eritematoso sistémico (LES), con una prevalencia del 0,2% al 9,7% entre todos los pacientes con LES y una tasa de mortalidad hasta de 50%. La estrategia terapéutica enfatiza la necesidad de un tratamiento intensivo y un seguimiento estrecho, lo que refleja los altos riesgos del control del avance de la enfermedad en pacientes pediátricos.

**Conclusiones:** El lupus eritematoso cutáneo subagudo es extremadamente raro en niños. La presentación de vasculitis gastrointestinal es muy rara. Se realizará un seguimiento continuo de este paciente en conjunto con el servicio de reumatología pediátrica para atender cualquier recurrencia o evolución de la enfermedad.

#### Bibliografía

- Berry T, Walsh E, Berry R, *et al.* Subacute cutaneous lupus erythematosus presenting in childhood: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol [Internet].* 2014;31(3):36872.

**Figura 1. (CC022)**



- Vale ECS, García LC. Cutaneous lupus erythematosus: a review of etiopathogenic, clinical, diagnostic and therapeutic aspects. *A Bras Dermatol [Internet].* 2023;98(3):35572.
- Curtiss P, Walker AM, Chong BF. A systematic review of the progression of cutaneous lupus to systemic lupus erythematosus. *Front Immunol [Internet].* 2022;13:866319.

#### CC023

### HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE POLIANGITIS MICROSCÓPICA EN UN PACIENTE CON ARTRITIS PSORIÁSICA Y HEPATITIS AUTOINMUNE SUPUESTA

J. Lerma-López<sup>1</sup>, G. Alemán-Fernández del Campo<sup>1</sup>, M.A. Velázquez-Verdugo<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Regional Manuel Cárdenas de la Vega, <sup>(2)</sup>Hospital General Regional No. 1, IMSS

**Introducción:** La poliangeitis microscópica (PAM) es una vasculitis sistémica que se caracteriza por la inflamación y necrosis de los vasos sanguíneos pequeños, sin inflamación granulomatosa. Esta anomalía afecta de modo predominante los riñones y se manifiesta como glomerulonefritis necrosante, pero puede comprometer al sistema respiratorio, así como producir síntomas sistémicos como fiebre y pérdida de peso. La PAM se vincula con la detección de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) específicos para la mieloperoxidasa (MPO). Un diagnóstico y tratamiento oportunos son esenciales para optimizar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes afectados.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 17 años de edad con antecedente de artritis psoriásica y hepatitis autoinmunitaria que se presentó

con fiebre y lesiones purpúricas no palpables en miembros inferiores. Los estudios de laboratorio revelaron anemia de grado II y elevación de la proteína C reactiva. Durante la exploración pulmonar se detectaron estertores crepitantes finos, matidez a la percusión y disminución del murmullo vesicular. Ante estos hallazgos se realizó tomografía de tórax simple que mostró un patrón intersticial en vidrio esmerilado bilateral, engrosamiento septal y aumento de la densidad en zonas alveolares, lo que condujo al diagnóstico de hemorragia alveolar difusa. El laboratorio reveló positividad para p-ANCA (200 UR/mL) y negatividad para c-ANCA y anticuerpos antinucleares. La biopsia de piel confirmó vasculitis leucocitoclástica. Ante este cuadro clínico se inició tratamiento intensivo con bolos de metilprednisolona y administración intravenosa de inmunoglobulina G que produjo una rápida mejoría clínica.

**Discusión:** La poliangitis microscópica (PAM) es una forma de vasculitis que ha suscitado un creciente interés debido a su complejidad patogénica y sus implicaciones clínicas. A diferencia de otras vasculitis, como la granulomatosis con poliangeítis, la PAM se caracteriza por la ausencia de inflamación granulomatosa y su relación con los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, en particular aquellos dirigidos contra la mieloperoxidasa. La presencia de estos autoanticuerpos no solo es un marcador diagnóstico, sino que también juega un papel crucial en la patogenia de la enfermedad, ya que inducen la activación de neutrófilos y la formación de trampas extracelulares de neutrófilos, lo cual contribuye así al daño vascular y la inflamación. Desde el punto de vista clínico, la PAM puede presentar un espectro de manifestaciones variable, desde síntomas renales hasta complicaciones pulmonares. Una de las complicaciones más graves vinculadas con la PAM es la hemorragia alveolar difusa, que puede ocurrir debido a la afectación de los pequeños vasos pulmonares. Esta alteración se manifiesta como hemoptisis y dificultad respiratoria y puede ser letal si no se controla de forma adecuada. El tratamiento de la PAM requiere un enfoque multidisciplinario dado que las manifestaciones pueden ser variadas y complejas. El tratamiento implica por lo general la administración de inmunosupresores, como corticosteroides y agentes citotóxicos, para prevenir complicaciones graves.

**Conclusiones:** La hemorragia alveolar difusa representa una complicación grave y un marcador de mal pronóstico en la poliangitis microscópica, por lo cual se necesita un diagnóstico temprano y preciso. La presencia de este hallazgo en la tomografía debe alertar para considerar la poliangitis microscópica un diagnóstico diferencial, sobre todo en pacientes con antecedente de enfermedades autoinmunitarias como el caso descrito. Una identificación temprana de esta enfermedad puede ser crucial para implementar estrategias terapéuticas adecuadas y mejorar los resultados clínicos, lo que enfatiza la importancia de una evaluación exhaustiva y una vigilancia cuidadosa en estos casos complejos.

#### Bibliografía

1. Kronbichler A, *et al.* Diagnosis and management of ANCA-associated vasculitis. *The Lancet*. 1 Feb 2024;403(10427):683-698, [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(23\)01736-1](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(23)01736-1).
2. Nakazawa D, *et al.* Pathogenesis and therapeutic interventions for ANCA-associated vasculitis. *Nature Reviews Rheumatology*. 1 Feb. 2019;15(2):91-101, [www.nature.com/articles/s41584-018-0145-y.pdf?origin=ppub](http://www.nature.com/articles/s41584-018-0145-y.pdf?origin=ppub), <https://doi.org/10.1038/s41584-018-0145-y>.
3. Kitching AR, *et al.* ANCA-Associated vasculitis. *Nature Reviews Disease Primers*. 27 Aug. 2020;6(1), <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0204-y>.

#### CC024

### MIOPATÍA INFLAMATORIA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UN MENINGIOMA

K.C. Hernández-Rojas<sup>1</sup>, S.M. Carrillo-Vázquez<sup>1</sup>, D.X. Xibillé-Friedmann<sup>2</sup>, G.A. Carmona-Lara<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Regional 1° de Octubre, ISSSTE, <sup>(2)</sup>Departamento de Investigación y Capacitación, Servicios de Salud de Morelos, Cuernavaca, Morelos, México

**Introducción:** Se ha observado que existe una relación entre la miopatía inflamatoria y las neoplasias. Las personas con esta enfermedad reumatológica

tienen un riesgo de cáncer tres a seis veces mayor que la población general. Si bien es posible que se presenten simultáneamente estas dos entidades, las manifestaciones de la miopatía pueden surgir antes o después de la aparición del tumor.

**Presentación del caso:** Mujer de 59 años con antecedente de fibromialgia. Inició el padecimiento actual en marzo del 2024, con debilidad muscular proximal (sobre todo en miembros inferiores), cefalea, náusea, dolor e inflamación articular, rigidez matutina, disfagia a líquidos y en ocasiones a sólidos. La exploración física revela un *Manual Muscle Test 8* (MMT8): 116 puntos (con notoria afectación del glúteo medio y mayor, con puntuación de 6 en el lado derecho), codo y hombro derecho dolorosos, con manos de mecánico y estertores subcrepitantes bilaterales. En virtud de la alta sospecha de miopatía inflamatoria, se solicitó CPK (1.600) y anticuerpos (que no se informaron). Además, se solicitó TAC de tórax, que delineó neumopatía intersticial no usual. Se decidió iniciar tratamiento con prednisona (50 mg/24 h), metotrexato (15 mg/sem) y ácido fólico (5 mg de lunes a viernes). Se observó mejoría parcial de la debilidad proximal luego de tres meses de tratamiento. Sin embargo, persistió la debilidad de forma asimétrica en hemicuerpo derecho, así como alteraciones de la marcha de aparición abrupta y falta de coordinación y equilibrio; en consecuencia, se solicitó resonancia magnética del neuroeje. Se documentó conducto lumbar y cervical estrecho, ligamentos amarillos inflamados con degeneración grasa, además de una lesión en la región bulbar bien delimitada con dimensiones aproximadas de 17,24 x 37,02 mm, lo que ocasionaba desplazamiento hacia el tronco encefálico (**Figura 1**). Se realizó interconsulta con el servicio de neurocirugía que decidió iniciar protocolo de estudio por probable meningioma. Se realizó una primera intervención quirúrgica cuyo estudio histopatológico confirmó el diagnóstico.

**Discusión:** Se ha descrito que alrededor del 15% de los adultos con miopatía inflamatoria desarrolla alguna neoplasia. Sin embargo, los tumores del sistema nervioso central relacionados con esta enfermedad reumatológica no se han descrito como frecuentes. A pesar de que la prevalencia de los meningiomas es alta (13%-26%), solo se ha notificado tres ocasiones la aparición de miopatía inflamatoria y meningioma. Es importante continuar con un protocolo de estudio, si un paciente no mejora tras el tratamiento efectivo. En este caso, la persistencia de los síntomas de la debilidad muscular y las otras manifestaciones neurológicas se tomaron en cuenta para descartar un problema estructural.

**Figura 1.** Resonancia magnética (T1). Se observa un conducto lumbar y cervical estrecho, con ligamentos amarillos inflamados y degeneración grasa. Además, una lesión en la región bulbar bien delimitada con dimensiones aproximadas de 17,24 x 37,02 mm provoca desplazamiento hacia el tronco encefálico. (CC024)



**Conclusiones:** No se sabe si existe relación directa entre la miopatía inflamatoria y los meningiomas. No obstante, la mejoría de la paciente después de la extirpación del meningioma y la dificultad previa para controlar la actividad de su enfermedad sugieren que estas dos entidades pueden estar relacionadas en este caso.

#### Bibliografía

1. Almodóvar R, *et al.* Dermatomiositis y meningioma en el mismo paciente. *Reumatol Clin.* 2012;8(2):87-9.
2. Glück Z, Kutsherowsky M, Abraham Z, *et al.* Dermatomyositis, carcinoma of colon and meningioma in the same patient. *The Journal of dermatology.* 1993;20(11):719-722.

#### CC025

### EVENTO CEREBROVASCULAR SECUNDARIO A ENDOCARDITIS POR LIBMAN-SACKS NO ASOCIADO CON ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS

L.J. Rodríguez-Aguirre, O.L. Gómez-Campos, A.K. Díaz-Sandoval, I. Lepe-Álvarez, D. García-Cerda

*Hospital General de Occidente, SS, Guadalajara, Jalisco*

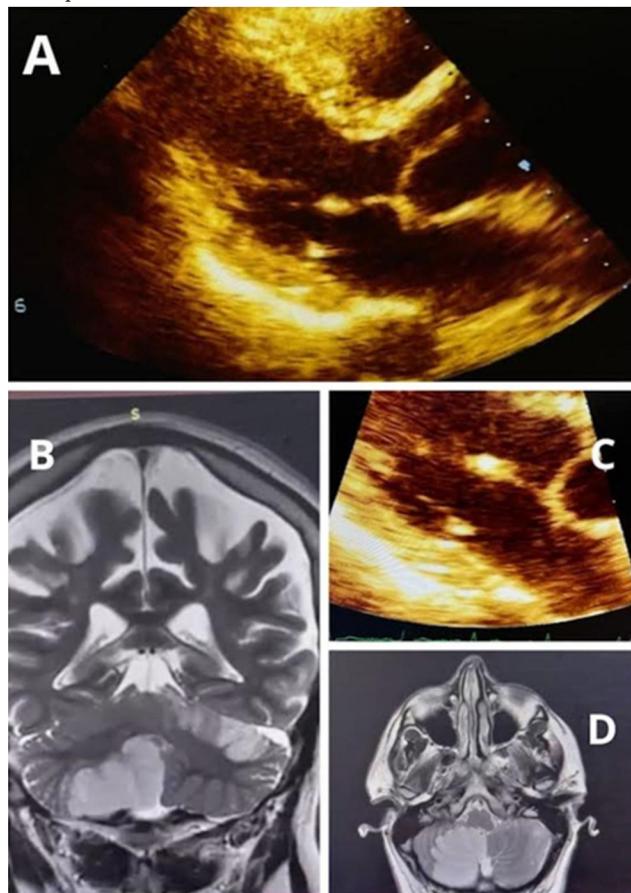
**Introducción:** Los eventos cerebrovasculares (EVC) son una causa importante de morbilidad, mortalidad y discapacidad en el lupus eritematoso sistémico (LES). Los pacientes con LES tienen un riesgo dos veces mayor de sufrir un accidente cerebrovascular y, en pacientes jóvenes (menos de 50 años), el riesgo puede incrementarse 10 veces más. Los EVC atribuidos al LES tienden a ocurrir cerca del diagnóstico de la enfermedad y pueden explicarse por inflamación sistémica, activación endotelial vinculada con endocarditis de Libman-Sacks o estado protrombótico por anticuerpos antifosfolípidos. Por otro lado, los EVC no relacionados con la enfermedad casi siempre ocurren en etapas tardías y son efecto de aterosclerosis debido a factores de riesgo cardiovascular comunes.

**Presentación del caso:** Hombre de 45 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) diagnosticado a los 20 años por artralgias, anticuerpos antinucleares, afección neurológica (convulsiones) y leucopenia. Además, refiere tabaquismo intenso como factor de riesgo cardiovascular. Se le hospitaliza por crisis convulsiva tónica-clónica acompañada de vértigo en periodo posictal, disartria, diplopía, ataxia y diadococinesia; la exploración física muestra bradipsiquia, bradilalia y fuerza conservada. Dentro del abordaje de EVC isquémico se solicitan anticuerpos antifosfolípidos y complemento, ambos con resultado normal; p-ANCA positivo por inmunofluorescencia, pero con especificidad negativa. La resonancia magnética señala datos indicativos de accidente cerebrovascular (EVC) isquémico en fase subaguda en vermis y hemisferios cerebelosos (**Figura 1**). El estudio Holter identifica extrasístoles ventriculares aisladas y el ecocardiograma muestra endocarditis mitral de Libman-Sacks de grado I. Durante la hospitalización se administran pulsos de metilprednisolona y la atención se continúa con ácido acetilsalicílico y clopidogrel.

**Discusión:** El evento vascular cerebeloso es una anomalía poco frecuente informada en 2% a 19%; los factores vinculados con el desarrollo de esta son la hipercoagulabilidad, aterosclerosis y cardioembolismo. En este paciente, un factor relevante es la endocarditis de Libman-Sacks, además de la aterosclerosis, por la zona afectada y la respuesta a inmunosupresores y al tratamiento antiagregante.

**Conclusiones:** El desarrollo de endocarditis de Libman-Sacks se ha relacionado con presencia de anticuerpos antifosfolípidos; sin embargo, las publicaciones médicas describen que el LES de larga evolución genera mayor riesgo de su desarrollo. La presencia de vegetación triplica el riesgo de microembolismo cerebral, con menor flujo cerebral y mayor disfunción neurocognitiva y cantidad de EVC respecto de los casos sin valvulopatía; esto sugiere que la endocarditis de Libman-Sacks puede ser una fuente de embolia cerebral, aun sin la presencia de anticuerpos antifosfolípidos.

**Figura 1.** (A y C). Válvula mitral con valvas engrosadas en 5 mm y calcificadas en su tercio distal indicativas de endocarditis de Libman-Sacks. (B). Corte coronal T2 con hiperintensidad predominante en el hemisferio cerebeloso derecho. (D). Corte axial T2 con lesiones hiperintensas que afectan en particular el hemisferio cerebeloso derecho. (CC025)



#### Bibliografía

1. Nikolopoulos D, Fanouriakis A, Boumpas DT. Cerebrovascular events in systemic lupus erythematosus: diagnosis and management. *Mediterr J Rheumatol.* 2019 Mar 28;30(1):7-15. doi: 10.31138/mjr.30.1.7. PMID: 32185337.
2. Barbhaiya M, Feldman CH, Guan H, *et al.* Racial/ethnic variation in stroke rates and risks among patients with systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum.* 2018;S0049-0172(18)30059-3. doi.org/10.1016/j.semarthrit.2018.07.012. PMID: 30205982 PMID: PMC6377855.
3. Pons-Estel GJ, Andreoli L, Scanzi F, *et al.* The antiphospholipid syndrome in patients with systemic lupus erythematosus. *J Autoimmun.* 2017;76:10-20. doi.org/10.1016/j.jaut.2016.10.004. PMID: 27776934.

#### CC026

### CALCINOSIS COMO DEBUT DE MIOPATÍA AUTOINMUNE

G. Martínez-Flores<sup>1</sup>, T.A. Luna-Zúñiga<sup>2</sup>

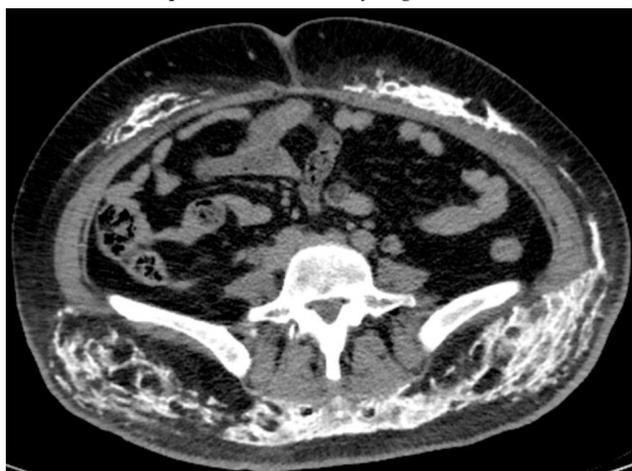
<sup>(1)</sup>Hospital General de Zona 252, IMSS, <sup>(2)</sup>Hospital Ángeles San Luis

**Introducción:** La calcinosis se considera parte de la presentación clínica de la dermatomiositis. En los adultos su frecuencia se aproxima al 20%. El tiempo de cronicidad de la enfermedad, en relación con persistencia de marcadores de inflamación, isquemia o traumatismo y algunos autoanticuerpos

(NXP2 y Pm/Scl), se vincula con la presentación de la calcinosis en las miopatías autoinmunitarias.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 44 años sin antecedentes de importancia. Refiere desde dos años antes dolor en la región pélvica y glútea acompañado de induración cutánea; recibe tratamiento con AINE y seis meses después muestra eritema en heliotropo y eritema en dorso de manos, así como debilidad muscular proximal de cuatro extremidades (3/5), dificultad para la deglución, disfonía y limitación funcional, motivo por el que se la hospitaliza. Dentro de los parámetros paraclínicos destaca creatina cinasa 1331, PCR 9 y VSG 45; EGO sin alteraciones, BH normal, AAN positivos 1:160 con patrón moteado fino, anti-DNAc negativo, anti-SM negativo, anti-Ro y anti-LA negativos, anti-Mi2 positivo, anti-Pm/Scl positivo; el resto del perfil de miopatías es negativo. La TACAR identifica hallazgos de enfermedad pulmonar intersticial y la TAC de abdomen (Figura 1) reconoce múltiples calcificaciones con patrón trabecular en plano graso subcutáneo en la región abdominopélvica en pared anterior, lateral izquierda y posterior (región lumbar y glútea). Se indicó tratamiento con pulsos de metilprednisolona y rituximab, con mejoría gradual de las lesiones cutáneas y fuerza muscular. Sin embargo, pese al tratamiento y la mejora de la fuerza muscular y marcadores de inflamación, la paciente persiste con dolor en las regiones afectadas por calcinosis.

**Figura 1.** TAC abdominopélvica en la que se identifican múltiples calcificaciones con patrón trabecular en tejido graso subcutáneo. (CC026)



**Discusión:** Aunque es una presentación poco frecuente, la calcinosis puede causar mayor morbilidad y mala calidad de vida. Se han estudiado diferentes modalidades para el tratamiento de la calcinosis (warfarina, diltiazem, bifosfonatos, rituximab, colquicina, IVIG) con desenlaces no favorecedores.

**Conclusiones:** Se considera un reto para los reumatólogos el control de los pacientes con calcinosis. Pese a la disposición de múltiples tratamientos inmunosupresores para mejorar la miopatía autoinmunitaria, pocos tienen beneficios en esta manifestación clínica.

#### Bibliografía

- Elahmar H, Feldman B, Johnson S. Management of calcinosis cutis in rheumatic diseases. *J Rheumatol.* 2022;49:980-9.
- Gutierrez A Jr, Wetter DA. Calcinosis cutis in autoimmune connective tissue diseases. *Dermatol Ther.* 2012;25:195-206.

#### CC027

### EL BAILE DEL LOBO: COREA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

D.A. Escobar-Paredes, L.M. Saldarriaga-Rivera, E.S. Guzmán-Bedoya, C.D. Ramos-Sarmiento

Universidad Tecnológica de Pereira-UTP. Hospital Universitario San Jorge Pereira, Rda, Colombia

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico es una afección clínica crónica caracterizada por inflamación y compromiso inmunomediado de múltiples órganos.

**Presentación del caso:** Mujer 33 años con movimientos involuntarios de características coreiformes, dolor poliarticular, exantema malar, sinovitis de grandes y pequeñas articulaciones, alopecia no cicatrizal, linfopenia, complemento sérico consumido, ANA:1:1280 con patrón nuclear homogéneo; ENA positivos: anti-SM 156,76 UI/mL, anti-RNP 172 UI/mL, anti-RO 83,2 UI/mL, anti-LA negativo, anti-DNAc 1/320, anticardiolipinas IgM 36,58 UI/mL, anti-B2GPI IgM 25,16 UI/mL. Cumple criterios de la EULAR/ACR 2019 y SLEDAI-2K:12. En virtud de los movimientos coreiformes se solicitan otros estudios. La RMN encefálica simple y la angiografía cerebral contrastada no delimitan lesiones, con perfil infeccioso y metabólico negativo, ceruloplasmina normal, estudios de LCR sin alteraciones, sin antecedente familiar de trastornos del movimiento o enfermedad de Huntington. Se consideró corea como manifestación del lupus neuropsiquiátrico. Se inició tratamiento y se consiguió la mejoría.

**Discusión:** La corea por LES se ha descrito con una prevalencia menor de 1%. No existen marcadores específicos, por lo cual deben descartarse otras causas más comunes de la corea en adultos.

**Conclusiones:** Es importante considerar al LES neuropsiquiátrico en el diagnóstico diferencial de los trastornos del movimiento tipo corea. Es un reto diagnóstico dada la ausencia de marcadores específicos, por lo cual se requiere un abordaje sistemático.

#### Bibliografía

- Siegel CH, Sammaritano LR. Systemic lupus erythematosus. *JAMA.* 2024;331(17):1480-1491.
- Liu Y, Tu Z, Zhang X, et al. Pathogenesis and treatment of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: a review. *Front Cell Dev Biol.* 2022;10(1):1-11.
- Justiz AA, Gopaul D, Soodeen S, et al. Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: molecules involved in its immunopathogenesis, clinical features, and treatment. *Molecules.* 2024;29(4):747-776.

#### CC028

### RINOESCLEROMA ORBITARIO Y SINUSAL COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS, PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Turrent-Carriles<sup>1</sup>, J.C. Cisneros-Lesser<sup>2</sup>, A. Jorge-De Saráchaga<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Centro Médico ABC, <sup>(2)</sup>Hospital Ángeles Pedregal

**Introducción:** Se presenta el caso de una paciente con inflamación crónica granulomatosa y afectación orbitaria y nasosinusal, diagnosticado de forma inicial como granulomatosis con poliangitis y tratado con corticosteroides, metotrexato y azatioprina, sin conseguir mejoría. Por lo tanto, se realizó un nuevo abordaje diagnóstico multidisciplinario con biopsia sinusal y se reconocieron datos histopatológicos consistentes con rinoescleroma.

**Presentación del caso:** Mujer de 53 años originaria de Paraíso, Tabasco, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 de difícil control, hipertensión arterial sistémica, secuelas de poliomielitis en miembro inferior izquierdo y obesidad. En agosto de 2021 sufrió dolor intenso maxilar y mandibular, que avanzó a dolor ocular izquierdo, proptosis y amaurosis completa ipsilateral. Los estudios de imagen demostraron sinusitis maxilar de predominio izquierdo, esfenoidal y alteración ocupativa en el ápex orbitario. Se diagnosticó GPA y se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona (x5), azatioprina (150 mg/día), metotrexato (25 mg/sem) e inmunoglobulina IV. Con dichos tratamientos no se ganó mejoría clínica o de laboratorio, por lo que acudió a valoración de segunda opinión. La exploración física identificó ligero exoftalmos izquierdo, con limitación de la movilidad

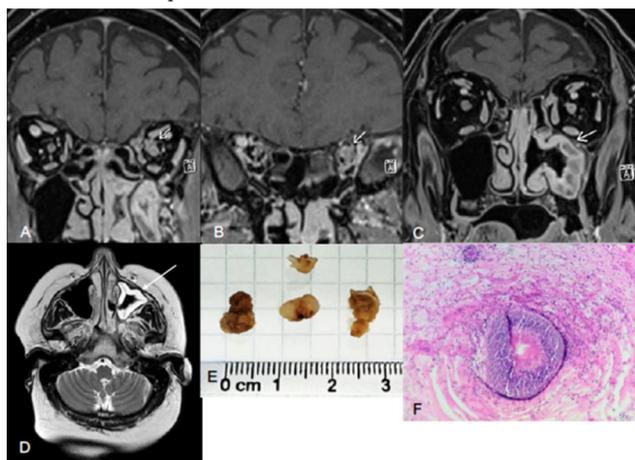
superior y externa del ojo, pupila midriática fija, secreción verdosa nasal izquierda, transluminación sinusal izquierda negativa y artralgias de muñecas y MCF bilateral a la palpación.

Los estudios de laboratorio se muestran en la **Tabla 1**. Se llevó a cabo un abordaje multidisciplinario entre reumatología, neurología y otorrinolaringología. Con los resultados obtenidos de la resonancia magnética craneal (**Figura 1**) se decidió practicar una biopsia del seno paranasal izquierdo y el resultado histopatológico era consistente con rinoscleroma e inflamación granulomatosa, sin vasculitis, tinción de Ziehl-Neelsen negativas, abundantes histiocitos vacuolados (células de Mikulicz > 90%) y algunos cuerpos de Russel, lo que descartó GPA como causa del proceso inflamatorio. El tratamiento con ciprofloxacina por seis meses resultó muy efectivo y resolvió por completo los síntomas de la paciente.

**Tabla 1. (CC028)**

Estudio	Resultado
Leucocitos	10,2 10 <sup>3</sup> /mcL
Plaquetas	480 000 10 <sup>3</sup> /mcL
Hemoglobina	11,6 g/dL
Creatinina	1,1 mg/dL
Proteína C reactiva	7,2 mg/dL
Velocidad de sedimentación globular	82 mm/h
ANCA	Negativo
Anti-PR3	Negativo
Anti-MPO	Negativo
ANA IFI	1:80 AC4
C3/C4	88/16
Examen general de orina	Prot ++, Leu 0, Erit 5 x campo, cilindros -
Factor reumatoide	15
Enzima convertidora de angiotensina	Negativa
Quantiferon	Negativo

**Figura 1.** Fig. A, B, C y D. Resonancia magnética. Tejido mal definido intraconal con pérdida de estructuras vasculares y nerviosas, con disminución del diámetro de nervio óptico. Datos indirectos de proceso inflamatorio etmoido-maxilar izquierdo. Fig. E y F. Tejido inflamatorio granulomatoso crónico, sin vasculitis con más de 90% de células de Mikulicz e infiltrado polimicrobiano. (CC028)



**Discusión:** La GPA es una vasculitis ANCA poco frecuente que afecta la vía respiratoria alta con inflamación granulomatosa; en > 90% de los casos, la afectación nasosinusal se observa en el inicio de la enfermedad. En las variedades limitadas, el diagnóstico puede considerarse

un reto, ya que el resultado de los ANCA por inmunofluorescencia o anti-PR3 suele ser negativo en un porcentaje elevado. Existen múltiples diagnósticos diferenciales que pueden mostrar síntomas similares, que deben estudiarse en este grupo de los pacientes, entre ellos infecciones micobacterianas, micóticas, leishmaniasis, neoplasias o sarcoidosis. En México, el rinoscleroma secundario a la infección crónica por *Klebsiella rhinoscleromatis* es una enfermedad muy poco informada; la mayoría de los casos se presenta en poblaciones de zonas tropicales, como el caso presentado. La mayor parte de las veces aparece con afectación nasal, sinusal, laríngea y traqueal. Este caso con compromiso orbitario es excepcionalmente raro y hace más complicado el diagnóstico. Dada la escasa frecuencia y la gran semejanza entre el rinoscleroma y la GPA, es relevante el caso para los reumatólogos del país, que deben ampliar su conocimiento como diagnóstico diferencial.

**Conclusiones:** La GPA es una enfermedad con una presentación en extremo variable, por lo que conocer diagnósticos diferenciales poco frecuentes, como el rinoscleroma, puede evitar errores diagnósticos, con la posibilidad de establecer diagnósticos más precisos, instituir tratamientos eficientes y evitar el uso de inmunosupresores en pacientes con enfermedades infecciosas.

#### Bibliografía

- Zimba O, Dskaliuk B, Yatsyshyn R, *et al.* Challenges in diagnosis of limited granulomatosis with polyangiitis. *Rheumatology International*. 2021;41:1337-1345.
- Boutaj T, Moutamani S, Azzam I, *et al.* Unusual orbital involvement in chronic rhinoscleroma: case report and a review the literature. *J Fr Ophthalmol*. 2023;46:e332-e337.

#### CC029

### HIPOACUSIA BILATERAL SEVERA SECUNDARIA A MENINGITIS ASÉPTICA COMO MANIFESTACIÓN NEUROLÓGICA DE LES. REPORTE DE CASO

I. Gámez-Saiz, A. Camargo-Lugo, J.F. Ayala-Beltrán, H.E. Hernández-Rivera, J.T. Guzmán-Barreras

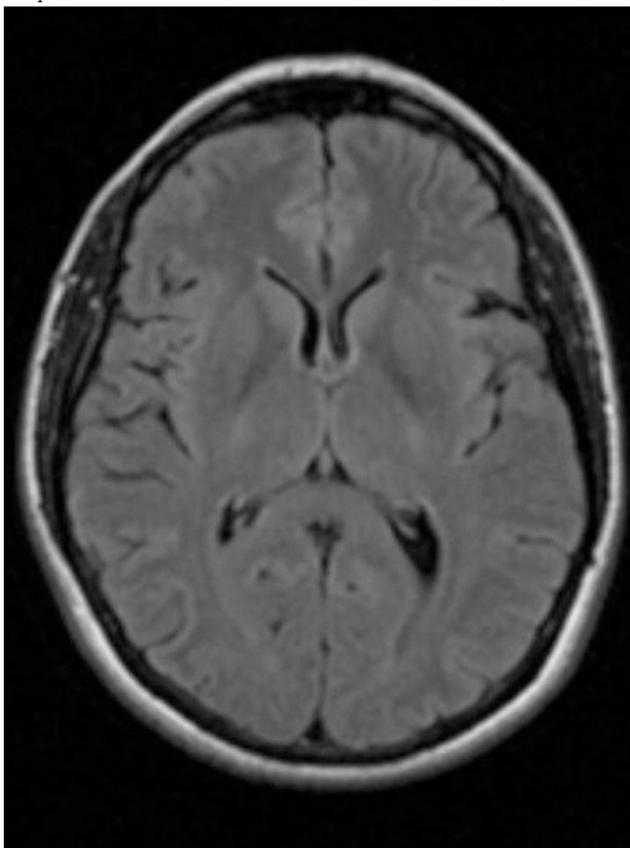
*Unidad Médica de Alta especialidad No. 2*

**Introducción:** La meningitis es la inflamación aguda de las meninges, se caracteriza por un cuadro clínico de fiebre, cefalea, rigidez de nuca y es resultado de alteraciones en el líquido cefalorraquídeo. Su causa puede ser infecciosa, secundaria a fármacos, neoplásica o enfermedades sistémicas. Dentro de esta última categoría se encuentra el lupus eritematoso sistémico. Las manifestaciones neurológicas del lupus eritematoso se dividen en centrales y periféricas; la meningitis aséptica figura en el 0,2% y se distingue por clínica consistente con meningitis, cultivos negativos y hallazgos de líquido cefalorraquídeo como pleocitosis > 5 células.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 21 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico con cuatro años de evolución en tratamiento con ácido micofenólico (1 g/8 h), cloroquina (1 tableta/24 h), prednisona (15 mg/24 h), rituximab (cada seis meses). Sufre epilepsia con cinco años de evolución, en tratamiento con levetiracetam (1 g/8 h). Comienza el padecimiento actual con acúfenos bilaterales de predominio izquierdo de manera súbita, tratada por el servicio de otorrinolaringología sin éxito. Acude a urgencias por persistencia de síntomas y fiebre de 38,5°C. Exploración física: neurológico: FOUR de 16 puntos, funciones cerebrales superiores preservadas, reflejo fotomotor y consensual presente, pupilas isocóricas con respuesta a la luz, hipoacusia leve bilateral. Sensibilidad sin alteraciones, fuerza de extremidades superiores e inferiores (5/5) en MRC, marcha sin alteraciones. Babinski negativo, reflejos osteotendinosos presentes sin alteraciones. El resto de la exploración no muestra alteraciones. Estudios de laboratorios: glucosa 75, creatinina 0,89, urea 31, hemoglobina 13 g, leucocitos 8, plaquetas 298. No hay elevación de reactantes de fase aguda, sin alteraciones del complemento. Líquido cefalorraquídeo: en agua de roca, glucosa 41, sin proteínas, células 472, mononucleares

94%, bacterias ausentes. Se realizan tomografía y resonancia magnética, esta última solo con realce leptomeníngeo (**Figura 1**). Durante su estancia, la paciente evoluciona a encefalopatía; al encontrarse múltiples cultivos negativos la valora el servicio de reumatología que decide comenzar tratamiento a base de inmunoglobulina. Se observa mejoría de la fiebre y el estado de alerta tres días después del inicio del tratamiento.

**Figura 1.** Realce leptomeníngeo supratentorial e infratentorial extenso consistente con meningitis de múltiples causas. No hay enfermedad paraneurálgica ni trombosis del seno venoso dural. (CC029)



**Discusión:** La importancia de este caso radica en las notables secuelas del paciente. Nunca se reconoció la causa de la hipoacusia y se llevaron a cabo potenciales evocados con resultado de hipoacusia profunda bilateral para frecuencias agudas, con posterior cirugía de implante coclear izquierda un año después; el único efecto que se relacionaba con este suceso era la meningitis aguda.

**Conclusiones:** Las diversas manifestaciones del neurolupus son diversas; la presentación de la meningitis aséptica es rara y no hay informes de secuelas relacionadas. El tratamiento oportuno puede ayudar a reducir la mortalidad y las secuelas en los pacientes.

#### Bibliografía

1. Hanly JG. Diagnosis and management of neuropsychiatric SLE. *Nat Rev Rheumatol* [Internet]. 2014;10(6):338-47. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/nrrheum.2014.15>.
2. McGlasson S, Wiseman S, Wardlaw J, *et al.* Neurological disease in lupus: Toward a personalized medicine approach. *Front Immunol* [Internet]. 2018;9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fimmu.2018.01146>.
3. McManus EJ, Phillips MCL, Schepel J, *et al.* Neurological manifestations in rheumatological disease, a case series. *Neuroimmunology Reports* [Internet]. 2022;2(100075):100075. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nerep.2022.100075>.

#### CC030

### EL PACIENTE CON LUPUS QUE NO PUEDE CAMINAR ¿NEUROPATÍA O MIOPATÍA?

C.D. Ramos-Sarmiento, L.M. Saldarriaga-Rivera, D.A. Escobar-Paredes, E.S. Guzmán-Bedoya

*Universidad Tecnológica de Pereira-UTP. Hospital Universitario San Jorge Pereira, Rda, Colombia*

**Introducción:** La neuropatía periférica en el lupus tiene una prevalencia que oscila entre 2% y 32%; la forma más común es la polineuropatía axonal sensoriomotora.

**Presentación del caso:** Hombre de 59 años con diagnóstico de lupus, cuadro de debilidad progresiva de dos años de evolución, exacerbada cinco meses antes hasta causar postración; durante la estancia hospitalaria hay síndrome febril y dolor pleurítico, fuerza 2/5 en cuatro extremidades, hiporreflexia sin déficit sensitivo. RMN de neuroeje sin mielopatía compresiva. Anemia moderada microcítica, trombocitosis, PCR elevada, uroanálisis con hematuria microscópica, anti-DNA elevado, sin consumo de complemento; función renal, hepática, CPK, deshidrogenasa láctica y transaminasas normales. Paciente con crisis lúpica SLEDAI2k 17 puntos, tratamiento con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida. Dada la sospecha de miopatía respecto de la neuropatía se solicita biopsia muscular de vasto lateral que evidencia atrofia selectiva de fibras tipo 2, hallazgo indicativo de neuropatía; la electromiografía de cuatro extremidades revela patrón de polineuropatía axonal sensoriomotora de las cuatro extremidades grave.

**Discusión:** Es importante reconocer la neuropatía periférica vinculada con lupus, ya que es parte de los criterios diagnósticos SLICC y la clinimetría SLEDAI2K.

**Conclusiones:** El enfoque de debilidad simétrica en un paciente con LES exige un diagnóstico diferencial entre compromiso muscular o neuropático.

#### Bibliografía

1. Kakati S, Barman B, Ahmed SU, *et al.* Neurological manifestations in Systemic Lupus Erythematosus: a single centre study from North East India. *J Clin Diagn Res* [Internet]. 2017;11(1):OC05-9. Available from: <http://dx.doi.org/10.7860/JCDR/2017/23773.9280>.
2. Xianbin W, Mingyu W, Dong X, *et al.* Peripheral neuropathies due to systemic lupus erythematosus in China. *Medicine (Baltimore)* [Internet]. 2015;94(11):e625. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000000625>.

#### CC031

### EL ROSTRO DE LA DERMATOMIOSITIS: CASO CLÍNICO E IMPORTANCIA DEL PERFIL INMUNOLÓGICO

A.G. Jiménez-Lomelí, D.L. Crespo-Romo, M. Marín-Rosales

*Hospital General de Occidente, SS, Guadalajara, Jalisco*

**Introducción:** La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática caracterizada por mialgias, debilidad muscular proximal, lesiones cutáneas típicas, presencia de autoanticuerpos y es más frecuente en mujeres. Dado que es una miopatía inflamatoria, puede relacionarse con otras alteraciones; por lo tanto, es importante identificar el tipo, seleccionar el tratamiento y analizar el pronóstico. Su incidencia oscila entre 5 y 8,9 casos por millón de habitantes por año, sobre todo entre la cuarta y la sexta décadas de la vida. La sobrevida a los cinco años es del 75% a 90%.

**Presentación del caso:** Mujer de 55 años con antecedentes de madre finada por fibrosis pulmonar y una hermana fallecida por cáncer de mama. Sufrió quemadura de tercer grado 40 años antes y crisis convulsivas posteriores tratadas con anticonvulsivos. Inició ocho meses antes lesiones cutáneas maculares eritemato-violáceas, localizadas en cuero cabelludo, región

periocular, V del escote, tórax posterior, brazos y piernas. Con posterioridad se agregaron artralgiyas de carpos, metacarpofalángicas, interfalángicas proximales, y rodillas, así como debilidad muscular proximal de miembros pélvicos y torácicos, con limitación para levantarse de la silla y peinarse. La exploración física identificó las lesiones descritas (Figura 1A-E), crepitaciones finas en la base pulmonar derecha y 91 puntos de MMT8. Los estudios de laboratorio se muestran en la Tabla 1; la biopsia de piel indicó dermatitis de interfaz. La capilaroscopia reveló un patrón tipo escleroderma temprano con predominio de megacapilares y capilares *bushy*, consistente con fases más tardía y dermatomiositis. (Figura 1 F-G). Se contó con tamizaje para cáncer negativo.

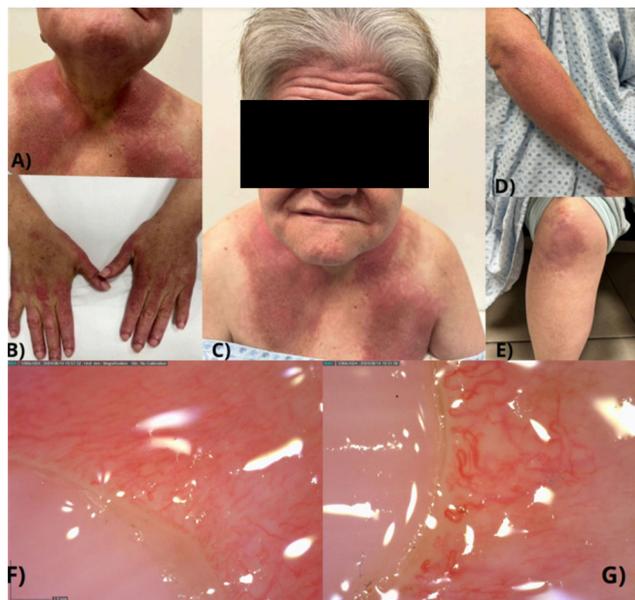
**Discusión:** El exantema característico de la dermatomiositis es un eritema generalizado con lesiones patognomónicas fotosensibles; en el presente caso, el exantema en heliotropo y las pápulas de Gottron son patognomónicas de la dermatomiositis que, junto con la disminución de la fuerza muscular, representan un total de 17,3 puntos en los criterios ACR/EULAR 2017 para miopatías inflamatorias idiopáticas. Debido a la presencia de anti-TIF-1γ (presente en 10% a 20% de los casos de miopatías) en este caso en particular se debe realizar búsqueda intencionada de neoplasia oculta.

Tabla 1. Auxiliares diagnósticos de relevancia. (CC031)

Prueba	Resultado	Valor de referencia
CPK	128 mcg/L	10-120 mcg/L
DHL	314 UI/L	105-340
PCR	6 mg/dL	< 5
ANA	1:100 AC-4	Negativo
Anti-TIF-1γ	200	0-10

**Conclusiones:** En los pacientes con dermatomiositis, las lesiones cutáneas típicas y dermatosis extensa y grave, acompañadas del anticuerpo anti-TIF-1γ, orientan firmemente al clínico al escrutinio de neoplasia oculta, tanto al momento del diagnóstico como a los seis meses por considerarse de alto riesgo. Esta paciente recibió tratamiento con dosis altas de esteroide, inmunomodulación a base de metotrexato (20 mg/sem), así como apoyo de terapia física, con mejoría de la gravedad de lesiones cutáneas.

**Figura 1.** (A) Signo del chal: poiquilodermia en tórax anterior. (B) Pápulas de Gottron. (C) Eritema en heliotropo. (D) Poiquilodermia en antebrazos. (E) Poiquilodermia extendida a miembros pélvicos. (F) Capilaroscopia con predominio en megacapilares. (G) Capilares *bushy* o en candelabro. (CC031)



**Bibliografía**

- Lundberg I, Fujimoto M, Vencovsky J, et al. Idiopathic inflammatory myopathies. Nature Reviews. 2021;7:1-22.

**CC032**

**TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL EN SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDOS**

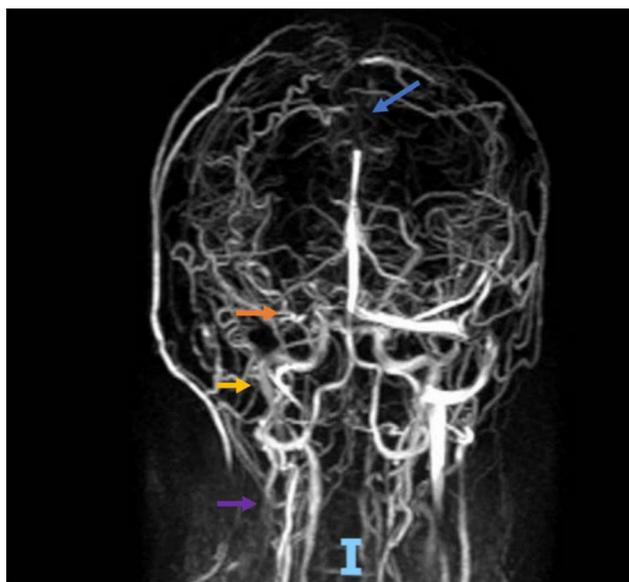
T.A. Luna-Zúñiga<sup>1</sup>, G. Martínez-Flores<sup>2</sup>, E. Cuevas-Orta<sup>3</sup>, A. Trinidad-Vanegas<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Ángeles San Luis, <sup>(2)</sup>Hospital General de Zona 252, IMSS, <sup>(3)</sup>Hospital Central Ignacio Morones, SLP

**Introducción:** El síndrome antifosfolípidos (SAF) es una enfermedad inmunomediada caracterizada por morbilidad en el embarazado y episodios trombóticos arteriales o venosos vinculados con anticuerpos antifosfolípidos positivos. La manifestación neurológica más común de SAF es el episodio vascular arterial cerebral isquémico que representa una elevada morbilidad y mortalidad, pero la trombosis venosa cerebral (TVC) es una rara forma de enfermedad cerebrovascular que suele aparecer en un 0,5% a 1% de todos los accidentes cerebrovasculares.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 39 años con antecedentes de migraña solo con tratamiento de rescate, dos cesáreas sin complicaciones y dos abortos (embarazo ectópico y huevo muerto retenido), sin otros padecimientos crónicos degenerativos. Inició el padecimiento siete días antes de su ingreso con cefalea hemicraneal derecha, EVA 10/10 tipo migrañoso con fotofobia y náusea en tratamiento con Aspirina forte® y ketorolaco sin mejoría. La exploración clínica reveló alerta con periodos de somnolencia y el resto de la exploración neurológica no identificó alteraciones, presión arterial normal y febrícula de 38°C. Los estudios paraclínicos solo mostraron leucocitosis leve y el resto de biometría hemática, química sanguínea, perfil hepático y examen de orina no registró alteraciones. La angiografía magnética de cráneo delineó zonas de hipointensidad en secuencia T2, FLAIR y susceptibilidad magnética en relación con trombosis venosa del seno sagital, transverso y sigmoideo derecho (Figura 1). Se realizó el abordaje de causas secundarias y se reconocieron anticuerpos antinucleares 1:40 con patrón nucleolar, anticuerpos anti-β2, glucoproteína IgG 1,42

**Figura 1.** Venografía por resonancia magnética que demuestra compromiso de la luz (trombosis) del seno venoso superior (flecha azul), transverso (flecha naranja) y sigmoideo (flecha amarilla) derecho que se extiende hasta la vena yugular derecha (flecha morada). (CC032)



(normal < 1) e IgM 2,93 (normal < 1) positivos, anticuerpos anticardiolipina IgG e IgM, anticoagulante lúpico, anti-DNA 0,23 (< 1), c-ANCA/PR3 0,46 (< 1), p-ANCA/MPO 0,68 (< 1), anticuerpos anti-SM 0,15 (< 1) negativos. De modo adicional, se cuantificaron valores de homocisteína, proteínas C y S, normales. Como parte del tratamiento se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular e hidroxicloerquina; sin embargo, el paciente persistió con episodios de cefalea intensa por lo cual se practicó venoplastia del seno transversal izquierdo con *stent* mediante telescopio y balón con disminución progresiva de la cefalea.

**Discusión:** La TVC es una rara manifestación neurológica del SAF y por tanto se requiere una agudeza diagnóstica para su identificación temprana ya que, a pesar de tener un mejor pronóstico comparado con los accidentes cerebrovasculares arteriales, muchos pacientes pueden experimentar síntomas crónicos residuales. El tratamiento debe orientarse de acuerdo con las guías para TVC y SAF que incluyen por lo general anticoagulación de largo plazo.

**Conclusiones:** A pesar de la extensión de la TVC, el control con anticoagulación y el tratamiento endovascular lograron que la paciente cursara con una evolución hacia la mejoría, sin secuelas significativas a corto y mediano plazos.

#### Bibliografía

1. Leal-Rato M, Bandeira M, Romão VC, *et al.* Neurologic manifestations of the antiphospholipid syndrome—an Update. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2021 Jun 14;21(8):41.
2. Jerez-Lienas A, Mathian A, Aboab J, *et al.* Cerebral vein thrombosis in the antiphospholipid syndrome: analysis of a series of 27 patients and review of the literature. *Brain Sci.* 2021. Dec 13;11(12):1641.

#### CC033

### PRESENTACIÓN DE SÍNDROME DE TALLO COMO MANIFESTACIÓN NEUROLÓGICA EN UNA PACIENTE CON ENFERMEDAD DE BEHÇET

P.L. Ibarra-De la Torre, C.G. Ávalos-Fernández, A. Landeros-Sáenz, S.I. Viruete-Lerma, S. Cerpa-Cruz

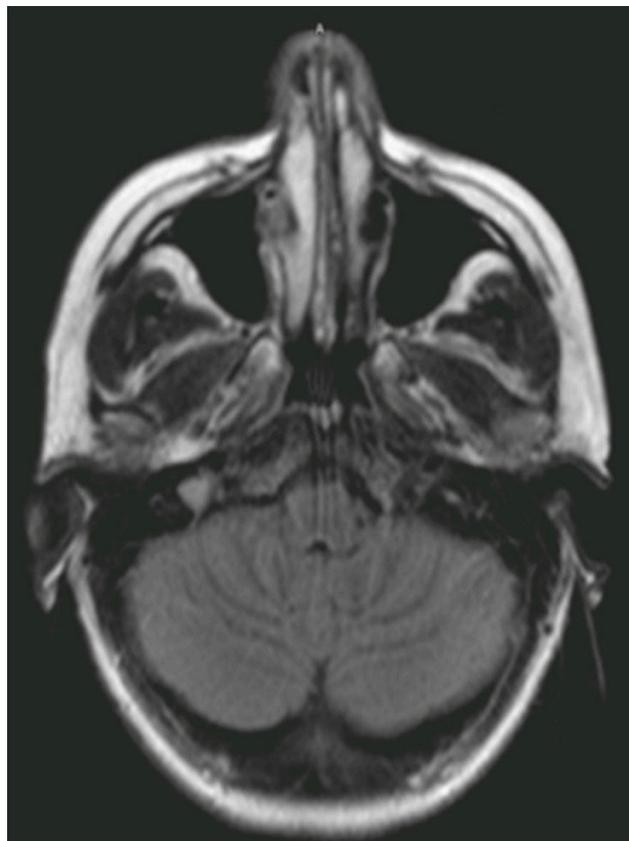
*Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco*

**Introducción:** La enfermedad de Behçet es un trastorno inflamatorio recurrente multisistémico de causa desconocida. En la forma neuro-Behçet, el SNC puede afectarse de dos formas: por el desarrollo de una meningoencefalitis inmunomediada, más frecuente, y como consecuencia de una trombosis en los senos venosos duros.

**Presentación del caso:** Paciente de 36 años con diagnóstico previo de enfermedad de Behçet desde seis años antes con presentación de aftosis recurrente oral y genital y pseudofoliculitis en la pierna izquierda. En esta ocasión acude por iniciar con cefalea occipital y frontal derecha (EVA 10), punzante, que se acompañó de mareo y vómito, además de dificultad para la bipedestación y la marcha y visión borrosa; horas más tarde se agrega desviación de la comisura labial y caída de párpado del lado izquierdo, así como pesantez del hemicuerpo del mismo lado junto con parestesias generalizadas. Exploración neurológica: funciones mentales superiores sin alteraciones, limitación de los movimientos oculares del ojo izquierdo, discreta limitación de los movimientos del tercer nervio craneal derecho, ptosis izquierda y afectación sensitiva y motora del trigémino izquierdo, parestesia facial izquierda, limitada elevación del velo del paladar con predominio izquierdo, lengua desviada a la derecha, fuerza en extremidades derechas 4/5, extremidades izquierdas 3/5, reflejos ++/+++ en extremidades superiores, +++/++ en las inferiores, sin datos meníngeos. Estudios de laboratorio: LCR: leuco negativo, glucosa 72, microproteínas 22,700 mg/dL, Cl 115 mmol/L, DHL 29 U/L y cultivo de LCR: sin crecimiento. TAC de cráneo: hipodensidad en ambos hemisferios del cerebelo (Figura 1). Ante sospecha de neuro-Behçet, recibe dosis alta de glucocorticoides y ciclofosfamida, con adecuada respuesta al tratamiento.

**Discusión:** La afectación neurológica ocurre en el 9% de los casos, con la misma prevalencia en todas las zonas geográficas. El diagnóstico por imagen

Figura 1. (CC033)



muestra lesiones con realce que suelen desaparecer tras el tratamiento. Este consiste en esteroides e inmunosupresión. Hasta un 30% de pacientes tiene alteraciones neurológicas residuales y mortalidad a los 10 años < 10%. Sin embargo, casi una tercera parte de los pacientes sufre recaídas y otra tercera parte sigue una evolución neurológica.

**Conclusiones:** La afectación neurológica se presenta en el 9% de los casos. Es importante conocer las principales manifestaciones clínicas del neuro-Behçet, para instituir un tratamiento oportuno y evitar de esta manera las secuelas neurológicas.

#### Bibliografía

1. Siva A, Kantarci OH, Saip S, *et al.* Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. *Journal of Neurology.* 2001 Mar;248:95-103.
2. Borhani Haghghi A. Treatment of neuro-Behçet's disease: an update. *Expert Review of Neurotherapeutics.* 2009 Apr 1;9(4):565-74.

#### CC034

### SARCOIDOSIS PERITONEAL

R.R. Pimentel-León

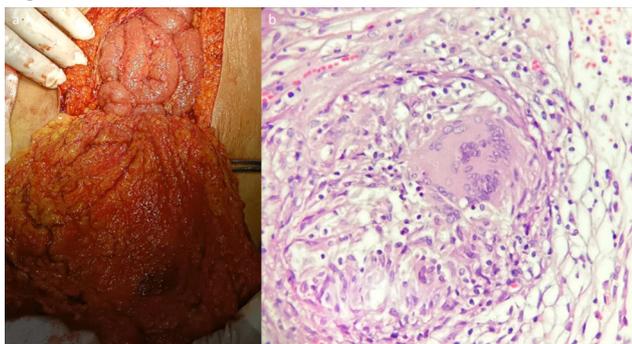
*Hospital General de Zona No. 1*

**Introducción:** La sarcoidosis es una enfermedad crónica multisistémica de causa desconocida que se caracteriza por granulomas epitelioides no caseificantes en el tejido afectado. Aunque esta alteración puede afectar a cualquier tejido, la localización peritoneal aislada es en verdad rara.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 47 años. Antecedentes de importancia: cesárea y ooforectomía por embarazo ectópico. Padecimiento de seis meses con dolor abdominal intermitente y ascitis de pequeño

volumen documentada por USG; se realizan estudios de extensión y se encuentra aumento de CA-125 (316) y la RMN demuestra mayor volumen de peritoneo y ascitis, por lo cual se practica LAPE diagnóstica por sospecha de cáncer primario de peritoneo; en el transoperatorio se identifican múltiples nódulos menores de 1 cm que recubren las correderas parietocólicas, la raíz de mesenterio, las cúpulas diafragmáticas, omento, serosa de intestino delgado y colon; en el informe histopatológico no se reconoce proceso maligno ni inflamatorio, con formación de granulomas (Figura 1). Con esos datos se la refiere a este servicio. Durante la evaluación solo hay persistencia del dolor abdominal intermitente en mesogastrio, sin predominio de horario o relación con alimentos o evacuaciones; la exploración física solo reconoce la cicatriz quirúrgica sin ningún otro dato patológico. Se solicitan estudios de extensión, con PPD, quantiferon, serología para *Brucella*, hepatitis B, C y HIV negativos; ANCA, FR, ANA y especificidades negativas, cifras de enzima convertidora de angiotensina en 65, persistencia de elevación de CA 125 (186), radiografía de tórax sin alteraciones, TAC de tórax con derrame pleural mínimo y la revisión de laminillas es negativa a PCR para TB. Se establece sarcoidosis peritoneal y se indica esteroide (1 mg/kg) con posterior reducción, más hidroxiquina. Hoy en día se encuentra asintomática a 10 meses de seguimiento.

Figura 1. (CC034)



**Discusión:** La sarcoidosis gastrointestinal es una entidad rara, pero la limitada de manera exclusiva a peritoneo lo es aún más; solo se han descrito alrededor de 16 casos en todo el mundo, razón por la cual es importante este caso presentado. Se descartaron las causas más probables y se ha observado buena respuesta a los esteroides más HCQ, si bien en las publicaciones médicas responde en la mayoría de los casos exclusivamente a esteroides y en ocasiones remite de forma espontánea. El pronóstico se considera bueno y siempre debe descartarse enfermedad maligna dada la forma de presentación.

**Conclusiones:** La sarcoidosis peritoneal es una entidad rara y para su diagnóstico es necesario el estudio histopatológico. Se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes con sospecha de neoplasia ovárica o peritoneal y en el abordaje de pacientes con ascitis.

#### Bibliografía

1. Uthman IW, Bizri AN, Khalifeh. Sarcoidosis peritoneal. *Sem Arthr Rheumat*. 2002;31:353.
2. Gómez-López CE, Arroyo-Prado I, Zaragoza-Valdez D, *et al.* Sarcoidosis peritoneal: reporte de un caso. *Rev Med MD*. 2016;7.8(3):205-216.

#### CC035

### PRESENTACIÓN INUSUAL DE GLOMERULONEFRITIS CRIOGLOBULINÉMICA Y NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL EN SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO: AFECCIÓN RENAL DUAL CON HIPONATREMIA SEVERA

G. Gómez-Blas, L.I. Bonilla-Reséndiz, E.D. Alcocer-Altamirano

Hospital San José Moscati de Querétaro

80 *Reumatol Clin*. 2025;21 Sup.1

**Introducción:** La afectación renal en el síndrome de Sjögren primario (SSP) ocurre en el 5% a 14% de los casos y la nefritis tubulointersticial (NTI) es la manifestación más frecuente, hasta en el 75% de estos pacientes. Sin embargo, la glomerulonefritis membranoproliferativa (GMP) relacionada con crioglobulinemia puede observarse en un 9% de los casos y constituir una manifestación infrecuente, pero clínicamente relevante. Se presenta un caso atípico que combina GMP crioglobulinémica, NTI y una hiponatremia grave vinculada con este síndrome.

**Presentación del caso:** Mujer de 50 años con diagnóstico de síndrome de Sjögren (criterios ACR-EULAR 2016 con 8 puntos) desde 2020, quien había presentado síndrome seco oral y ocular junto con episodios intermitentes de vasculitis cutánea. Su tratamiento consistía en glucocorticoide, antipalúdico y azatioprina, pero con recidiva de las lesiones cutáneas. En septiembre de 2022 presentó náusea, astenia, vómito e intolerancia alimentaria, lo que obligó a su hospitalización. Se documentaron derrame pleural, crisis hipertensiva, edema de miembros pélvicos y, en el plano bioquímico, leucocitopenia, trombocitopenia, hipoalbuminemia e hiponatremia grave con deterioro de la función renal. Además, la paciente tenía proteinuria, hematuria y leucocituria, con una índice proteína-creatinina (IPC) de 1,869 mg/g. Durante la hospitalización se administraron soluciones hipertónicas, diuréticos y pulsos de metilprednisolona, seguidos de micofenolato de mofetilo (MMF). La biopsia renal confirmó glomerulonefritis membranoproliferativa crioglobulinémica y nefritis tubulointersticial activa. La paciente recibió el alta con mejoría clínica. En seguimiento ambulatorio se observó un descenso progresivo del índice proteína-creatinina y se mantuvo normotensa con resolución del edema periférico.

**Discusión:** Este caso es singular por la presentación dual de glomerulonefritis crioglobulinémica y nefritis tubulointersticial en un paciente con SSP, acompañado de una hiponatremia grave. Las manifestaciones renales típicas del SSP suelen ser predominantemente tubulointersticiales, mientras que la GMP es menos frecuente pero acompañada de peor pronóstico. El tratamiento de esta paciente fue exitoso con la administración de glucocorticoides y MMF, a pesar de la gravedad inicial y la hiponatremia grave. Aunque el rituximab fue una opción planteada, no se utilizó debido a limitaciones económicas, lo que resalta la necesidad de tratamientos accesibles para casos complejos de SSP.

**Conclusiones:** La combinación de GMP crioglobulinémica y NTI en SSP es una presentación rara pero clínicamente significativa. La pronta intervención con inmunosupresores permitió una mejoría notable en la paciente. Este caso señala la importancia de una evaluación renal exhaustiva en pacientes con SSP y la necesidad de opciones terapéuticas adecuadas para mejorar el pronóstico renal a largo plazo.

#### Bibliografía

1. François H, Mariette X. Renal involvement in primary Sjögren syndrome. *Nat Rev Nephrol*. 2016;12(2):82-93.
2. Jasiak M, Karras A, Le Guern V, *et al.* A multicentre study of 95 biopsy-proven cases of renal disease in primary Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2017;56(3):362-370.
3. Anaya JM, Sarmiento-Monroy JC, García-Carrasco M. Síndrome de Sjögren. 2da ed. Bogotá: Editorial Universidad del Rosario; 2017.

#### CC036

### LA SINFONÍA INMUNOLÓGICA DE IgG4: CUANDO RIÑÓN, PÁNCREAS Y VÍAS BILIARES TOCAN AL UNÍSONO

E.S. Guzmán-Bedoya, L.M. Saldarriaga-Rivera, D.A. Escobar-Paredes, A.E. Bernal-Barbosa, F.A. Machado-Gómez

Universidad Tecnológica de Pereira-UTP. Hospital Universitario San Jorge Pereira, Rda, Colombia

**Introducción:** La enfermedad relacionada con IgG4 es de tipo crónico, inmunomediada y se reconoce por lesiones fibroinflamatorias o masas que pueden ocurrir en casi cualquier órgano.

**Presentación del caso:** Mujer de 51 años que ha sufrido múltiples episodios obstructivos biliares con insuficiencia pancreática exocrina. En 2019 fue objeto de nefrectomía izquierda por masa que comprometía

la totalidad del riñón, con informe de patología de nefritis intersticial crónica con zonas de fibroesclerosis y marcado infiltrado linfoplasmocitario e histiocitario. Dado el compromiso pancreatobiliar, pancreático y renal, se solicitó IgG4 sérica, que estaba elevada más de cinco veces el límite superior; además, se solicitó TEP-TC que reveló compromiso hipermetabólico sistémico multiorgánico nodal y extranodal indicativo de esta enfermedad.

**Discusión:** La ERG4 es un reto diagnóstico debido a la amplia variedad de formas en las que puede presentarse.

**Conclusiones:** Es fundamental considerar la enfermedad relacionada con IgG4 como parte del diagnóstico diferencial en pacientes con compromiso multiorgánico, en particular en los casos de afectación renal, biliar y pancreática.

#### Bibliografía

- Wallace ZS, Naden RP, Chari S, *et al.* The 2019 American College of Rheumatology/European league against rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. *Arthritis & Rheumatology*. 2020;72(1):7-19.
- Chen LY, Mattman A, Seidman MA, Carruthers MN. IgG4-related disease: what a hematologist needs to know. *Haematologica*. 2019;104(3):444.

#### CC037

### NEUMONÍA NECROSANTE COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN EN POLIANGITIS MICROSCÓPICA: NO TODO ES COVID

D.A. González-Rodríguez<sup>1</sup>, A. Reyes-Salinas<sup>1</sup>, S.M. Carrillo-Vázquez<sup>2</sup>, D.X. Xibille-Friedmann<sup>2</sup>, C.V. Montiel-Castañeda<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Regional 1° de Octubre, ISSSTE, <sup>(2)</sup>Hospital General de Cuernavaca José G. Parres

**Introducción:** La poliangitis microscópica (PAM) es una vasculitis necrosante de pequeños vasos relacionada con anticuerpos ANCA, que incluye otras anomalías como la granulomatosis con poliangitis (GPA). La capilaritis con hemorragia alveolar es la manifestación pulmonar más común, mientras que la enfermedad pulmonar intersticial, en especial la neumonía intersticial usual, es menos frecuente. Se presenta un caso de afectación pulmonar atípica.

**Presentación del caso:** Hombre de 54 años con antecedentes familiares de enfermedades autoinmunitarias, incluidos vitiligo en la rama materna y artritis reumatoide en dos hermanos. El paciente tiene un antecedente personal de vitiligo diagnosticado e hipotiroidismo. En abril de 2024 sufre tos con esputo hialino y epistaxis, además de aparición de máculas confluentes no evanescentes en los miembros inferiores pruriginosas. El trastorno evoluciona y se desarrolla tos en accesos, expectorante, cianótica y disnea, con hemoptisis, lo que obliga a su ingreso a urgencias. Los estudios de gabinete (**Figuras 1 a 3**) revelan condensación heterogénea en los segmentos S8-S10 del lóbulo derecho y se inicia un tratamiento antimicrobiano por sospecha de neumonía basal o COVID; sin embargo, ante una evolución tórpida por persistencia de la hemoptisis, se solicita la valoración del servicio de cirugía cardiotorácica, que decide practicar una toracotomía exploratoria. Durante la intervención se encuentra necrosis del parénquima y se realiza una segmentectomía de S7-S8. Se refiere mejoría sintomática, aunque persiste el descenso de hemoglobina y se excluye sangrado a otro nivel; se solicita un panel inmunológico que señala disminución de complemento y elevación de p-ANCA hasta 739 (20), lo que lleva a indicar una interconsulta. Se clasifica como poliangitis microscópica y, dado que hay afectación de órganos, se inicia inducción con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida. Tras los pulsos de metilprednisolona, el paciente muestra mejoría y el descenso de hemoglobina cesa.

**Discusión:** Este caso ilustra una presentación atípica de poliangitis microscópica (PAM) con afectación pulmonar significativa, manifestada en la forma de neumonía necrosante, que inicialmente se confundió con una infección pulmonar. La intervención quirúrgica y la inmunosupresión intensiva produjeron una notable mejoría clínica, lo que destaca la

importancia de considerar la vasculitis en diagnósticos diferenciales de neumonía atípica.

**Conclusiones:** La pronta identificación y el tratamiento dirigido son cruciales para mejorar el pronóstico en pacientes con PAM y manifestaciones pulmonares graves.

#### Bibliografía

- Berden A, Göceroglu A, Jayne D, *et al.* Diagnosis and management of ANCA associated vasculitis. *BMJ*. 2012;344:e26.2.
- Kallenberg CG. Key advances in the clinical approach to ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Rheumatol*. 2014;10:484-93.3.
- Gómez-Gómez A, Martínez-Martínez MU, Cuevas-Orta E, *et al.* Pulmonary manifestations of granulomatosis with polyangiitis. *Reumatol Clin*. 2014;10:288-93.6.
- Suppiah R, Robson JC, Grayson PC, *et al.*; DCVAS INVESTIGATORS. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis. *Ann Rheum Dis*. 2022 Mar;81(3):321-326. doi: 10.1136/annrheumdis-2021-221796. Epub 2022 Feb 2. PMID: 351110332.

**Figuras 1 y 2.** Tomografía de tórax simple inicial en corte axial y reconstrucción tridimensional. Se observa consolidación basal derecha heterogénea con áreas de vidrio despolido izquierdo y quistes subpleurales. (CC037)



**Figura 3.** Tomografía de tórax simple en corte axial posterior al tratamiento médico. Se reconoce la ausencia de áreas de consolidación alveolar y se observan vidrio despolido, quistes subpleurales, así como bronquiectasias por tracción y un patrón en panal de abeja. (CC037)



CC038

## IMPORTANCIA DE LA SEROSITIS COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

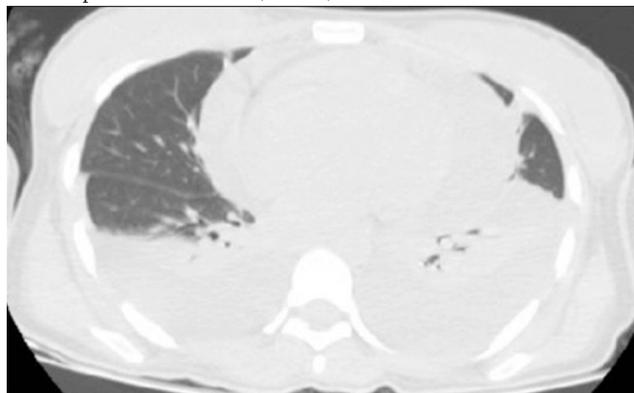
A. Hernández-Reyes, M.F. Mendoza-Rodríguez, A. Hernández-Delgado, G.A. Valero-Gaona

Hospital Juárez de México

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad del tejido conectivo que se distingue por la formación de complejos inmunitarios y anticuerpos dirigidos contra diferentes tejidos. La serositis es un síntoma relevante que forma parte de los criterios de clasificación LES del EULAR/ACR 2019; posee una prevalencia de 11% a 54% y representa parte importante de la morbilidad vinculada con la enfermedad.

**Presentación del caso:** Mujer de 19 años que niega comorbilidades. Inicia su padecimiento con edema periférico autolimitado, poliartralgias inflamatorias simétricas, no migratorias ni aditivas en articulaciones grandes y pequeñas de ocho meses de evolución, además de dolor precordial intermitente, progresivo y de intensidad 6/10 EVA, acompañado de disnea que avanza a pequeños esfuerzos y exacerbada antes de su ingreso hospitalario. Estudios paraclínicos: bilirrubina directa 0,18 mg/dL, bilirrubina total 0,35 mg/dL, calcio 8,2 mg/dL, cloro 107 mg/dL, potasio 4,7 mg/dL, sodio 136 mg/dL, creatinina 0,88 mg/dL, glucosa 80 mg/dL, urea 62 mg/dL, deshidrogenasa láctica 157 U/L, procalcitonina 0,24 ng/mL, colesterol 120 mg/dL, triglicéridos 227 mg/dL, ácido úrico 10,3 mg/dL, VSG 2 mm/h, PCR 11,9 mg/dL, leucocitos  $3,60 \times 10^3/\text{ul}$ , hemoglobina 10,6 g/dL, hematocrito 33%, plaquetas  $347 \times 10^3/\text{ul}$ , neutrófilos  $2,73 \times 10^3/\text{ul}$ , linfocitos  $0,54 \times 10^3/\text{ul}$ , C3 30 mg/dL, C4 7,35 mg/dL. Recolección de orina de 24 horas: depuración de creatinina 51,4 mL/min, proteínas totales negativas, microalbuminuria 31,2 mg/24 h. Panel ANA 1:10 000 en células Hep 2 con patrón nuclear homogéneo y citoplasmático reticular, anti-DSDNA  $\leq 10$ , anti-SM  $\geq 200$ , anti-SSA 75,07 U/mL, anti-SSB 4,87 U/mL, anti-B2 IgG 10,89 U/mL, anti-B2 IgM 22,75 U/mL, anticardiolipina IgG 79,22 U/mL, anticardiolipina IgM 12,37 U/mL. Anticoagulante lúpico 1,06. Coombs directo positivo. Radiografía de tórax: derrame pleural bilateral del 30%, cardiomegalia de grado IV, índice cardíaco 0,75 con silueta en forma de gota. Ecocardiograma: ventrículo izquierdo no dilatado, FEVI 58%, ventrículo derecho no dilatado, función sistólica conservada, TAPSE 20 mm, IT moderada, VRT 2,7 m/s, ITV 15, derrame pericárdico global máxima separación 10 mm, variabilidad ITV 19%, variabilidad transtricuspídea 27%, sin colapso de cavidades. Tomografía de cuello, tórax, abdomen y pelvis en fases simple y contrastada: áreas de condensación lobar obstructiva bilateral, de predominio izquierdo, derrame pleural bilateral, derrame pericárdico extenso, y presencia de ganglios axilares bilaterales. Angiotomografía computarizada (**Figura 1**): sobrecarga de cavidades, derrame pericárdico de 31 mm, homogéneo, derrame pleural bilateral, izquierdo con máxima extensión intersticial, parénquima pulmonar normal, con adenomegalias axilares indicativas de proceso reactivo inflamatorio.

**Figura 1.** Tomografía de tórax en corte axial: derrame pleural bilateral y derrame pericárdico extenso. (CC038)



**Discusión:** La serositis es la inflamación de las membranas serosas, una manifestación clínica importante del LES; forma parte de los criterios de clasificación EULAR/ACR 2019 y representa actividad de la enfermedad en la calificación SLEDAI. La serositis es efecto de la formación de autoanticuerpos y la unión directa de los anticuerpos anti-dsDNA y complejos inmunitarios al mesotelio y las serosas que activan una respuesta inflamatoria. Con ello se encuentra una mayor prevalencia de trombocitopenia, leucocitopenia e hipocomplementemia en pacientes con serositis, que se correlacionan en el caso presentado al reunir características clínicas y bioquímicas.

**Conclusiones:** El reconocimiento de la serositis como manifestación lúpica es primordial, ya que representa actividad de la enfermedad y su presencia implica un efecto en la calidad de vida de los pacientes; por ello su diagnóstico y el tratamiento oportuno tienen importancia significativa en la reducción de la mortalidad y la morbilidad de LES.

### Bibliografía

- Gimeno-Torres L, Carrión-Barberà I, Durán X, *et al.* Prevalence and risk factors for serositis in patients with systemic lupus erythematosus: a case-control study. *Lupus*. 2021;30(13):2095-2101.
- Zhao J, Bai W, Zhu P, *et al.* Chinese SLE treatment and research group (CSTAR) registry VII: prevalence and clinical significance of serositis in chinese patients with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2016;25(6):652-657.

CC039

## PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA INMUNE CON EVOLUCIÓN A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: REPORTE DE CASO

M.F. Mendoza-Rodríguez, G.A. Valero-Gaona, A. Hernández-Reyes, A. Hernández-Delgado, J.P. González-Castellanos

Hospital Juárez de México

**Introducción:** En el estudio de la trombocitopenia de causa autoinmunitaria destacan dos padecimientos de gran relevancia: el lupus eritematoso sistémico (LES) y la púrpura trombocitopénica inmunitaria (PTI). Aunque los cursos de ambos suelen ser independientes, en ocasiones pueden sobreponerse; en el LES, la trombocitopenia se relaciona de manera sólida con la presencia de anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico, y su patogenia difiere de la PTI en relación con los anticuerpos y blancos participantes. Sin embargo, existe un porcentaje relativamente pequeño, aún poco definido, en el que la PTI puede preceder al desarrollo del LES.

**Presentación del caso:** Mujer de 22 años que cuenta con los siguientes datos. Antecedentes ginecoobstétricos de importancia: gestas, 2; partos, 0; abortos, 0; cesárea, 2; primera cesárea, 31/01/2020 (31 semanas de gestación por eclampsia); segunda cesárea, 15/08/24 (28,2 semanas de gestación); óbito. Se realiza cesárea por falta de progresión del trabajo de parto. Antecedentes personales patológicos: púrpura trombocitopénica inmunitaria diagnosticada en 2017 al cursar con trombocitopenia grave, en tratamiento con prednisona (5 mg/día). Padecimiento actual: inicia el día 26/08/24 con incremento de volumen de miembro pélvico derecho, acompañado de parestesias y dolor punzante, sin irradiación, con intensidad 9/10, que limita el movimiento. Acude a valoración; el ultrasonido de miembro pélvico derecho evidencia trombosis venosa profunda de vena safena y poplítea, y se indica tratamiento anticoagulante. Dos días después muestra taquicardia sinusal, sin dificultad respiratoria, e ingresa a la unidad de cuidados intensivos por alto riesgo de tromboembolia pulmonar, que se descartada por angiotomografía. Dado sus antecedentes y la evolución clínica se solicita anticuerpos para LES y síndrome de anticuerpo antifosfolípidos (SAF): BH: WBC  $6,81 \times 10^3/\text{ul}$ , Hb 12,0 g/dL, MCV 88,2 fL, PLT  $77 \times 10^3/\text{ul}$ , Neu  $5,05 \times 10^3/\text{ul}$ , linf  $0,86 \times 10^3/\text{ul}$ . Estudios de laboratorio: C3 146 mg/dL, C4 30 mg/dL, IgA 494 mg/dL, IgG 1490 mg/dL, IgM 143 mg/dL. Panel ANA: 1,000 patrón nuclear homogéneo, nuclear centromérico y citoplasmático reticular, anti-B2G1 IgG 119,26 UR/mL, anti-B2G1 IgM 85,91 UR/mL, anti-DSDNA 68,13 UI/mL, anti-Smith 68,13, anticardiolipina IgG  $< 2$  U/mL, anticardiolipina IgM 7,97 U/mL, anticoagulante lúpico 3,6 s. Se administran tres pulsos de 250 mg de metilprednisolona, con

aumento del recuento plaquetario hasta valores normales. Se continuó tratamiento de mantenimiento con prednisona calculada a 0,5 mg/kg e hidroxilcloroquina a 200 mg/día. Se instituye tratamiento puente de anticoagulación de heparina de bajo peso molecular a acenocumarina.

**Discusión:** En la presentación clínica anterior, la PTI se diagnosticó siete años antes del desarrollo de manifestaciones clínicas de LES y SAF; esto, en relación con los casos notificados, concuerda con la persistencia de trombocitopenia al momento del diagnóstico. Sin embargo, aún ahora no se ha establecido un periodo de tiempo a partir del cual se esperen dichas manifestaciones, es decir, la vigilancia a partir del diagnóstico de PTI al desarrollo de LES tiene una variabilidad amplia y poco definida, ya que la sobreposición de ambas se calcula en 12% del total de casos de PTI.

**Conclusiones:** Si bien la PTI y el LES son dos espectros inmunitarios independientes, la exposición de casos en los que la PTI precede al LES abre nuevas líneas de investigación en el seguimiento de la evolución clínica de la PTI que permiten la identificación oportuna y a su vez la prevención de episodios clínicos característicos de LES y SAF.

#### Bibliografía

1. Pamuk ON, Ali SM, Hasni S. Development of systemic lupus erythematosus in patients with immune thrombocytopenic purpura: a systematic meta-analysis. *Autoimmun Rev.* 2023;22(4):103297.

#### CCo40

### DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5 CON AFECCIÓN PULMONAR Y CUTÁNEA, REPORTE DE CASO

J.C. Ramírez-Sánchez<sup>1</sup>, L.I. Hernández-Cruz<sup>2</sup>, A.T. Campa-Ferrusca<sup>3</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Central Ignacio Morones, SLP, <sup>(2)</sup>Secretaría de Salud, <sup>(3)</sup>ISSSTE

**Introducción:** Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son enfermedades del tejido conjuntivo, heterogéneas en características clínicas, patológicas y pronósticas. La dermatomiositis con anticuerpos contra la proteína 5 relacionada con diferenciación del melanoma (anti-MDA5) es un subtipo de la enfermedad que se vincula con tres fenotipos distintos: pulmonar, cutáneo-articular y vascular.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 44 años sin comorbilidades que presentó lesiones eritematosas atróficas, en cuero cabelludo y párpados, más alopecia. Reactantes inflamatorios negativos, anemia microcítica hipocrómica. Biopsia cutánea consistente con lupus discoide. Se inician hidroxilcloroquina, tacrolimus y esteroide tóxico; tres meses después sufre eritema en heliotropo y signo en V del escote, fenómeno de Raynaud y poliartritis. Anticuerpos antinucleares 1:80, moteado fino. Recibe prednisona. Seis meses después padece disnea, disfagia a líquidos, debilidad muscular de cintura escapular y pélvica, así como úlceras cutáneas en codos; anemia y linfopenia; creatina fosfocinasa, deshidrogenasa láctica y pruebas de función hepáticas normales; anticuerpos específicos para lupus eritematoso sistémico negativos; complemento normal, anticuerpo anti-MDA5 positivo; tomografía de tórax con enfermedad pulmonar intersticial (EPI) y electromiografía normal. Se prescriben metilprednisolona por tres días, ciclofosfamida (CFM) y rituximab (RTX). Resolución de úlceras cutáneas, sin manifestaciones sistémicas, sin citopenias. Continúa CFM; mantenimiento con metotrexato y azatioprina (AZA).

**Discusión:** Se desconoce la patogenia de la enfermedad. El anti-MDA5 se considera biomarcador específico de la enfermedad y favorece la producción de interferón 1 y citocinas proinflamatorias. Estos anticuerpos se presentan en 15% a 30% en MII. El diagnóstico requiere combinación de criterios de clasificación para dermatomiositis y detección de anticuerpos anti-MDA5. Las afecciones cutáneas tienen prevalencia similar a las de la dermatomiositis (eritema en heliotropo, facial, signo de V, signo del chal, pápulas de Gottron y manos de mecánico), además del fenotipo específico: pápulas palmares o laterales en dedos, sobre articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, de coloración central marfil y dolorosas, en relación con hiperqueratosis y úlceras cutáneas profundas sobre la pápula de Gottron, que afectan pulpa digital y pliegues ungueales, o sobre signo de Gottron de rodillas o codos. Son posibles gangrena y osteomielitis que llevan a la amputación. Menos frecuentes son úlceras orales, paniculitis, alopecia y eritema flagelado. Pueden preceder al menos

seis meses a los signos de daño muscular. El compromiso muscular proximal puede ser leve o nulo. La artritis en 42% a 82% simétrica no es casi nunca erosiva. La disfagia es rara y el riesgo de neoplasias < 5%. La EPI tiene prevalencia de 40% a 100%; los patrones detectables por tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) incluyen neumonía organizada, neumonía intersticial inespecífica y neumonía intersticial inespecífica organizada superpuestas. Un cambio de patrón pulmonar por TCAR es característico de EPI de rápida progresión RP-EPI, con mala respuesta al tratamiento y mortalidad a seis meses de 40%. Tratamiento: los glucocorticoides (GC) son la modalidad regular. La EPI aguda/subaguda requiere combinación de metilprednisolona con CFM, con eficacia de 50% a dos años. GC más AZA ofrecen mejoría de disnea y función pulmonar durante 12 meses. El RTX en la enfermedad refractaria demostró mejoría de la función pulmonar y el patrón TACAR después de uno a tres años; es particularmente eficaz en casos resistentes y de rápida progresión. **Conclusiones:** La DM-anti-MDA5, un subtipo raro de dermatomiositis, suele tener pronóstico adverso pulmonar, que requiere tratamiento inmunosupresor combinado.

#### Bibliografía

1. Wu W, Guo L, Fu Y, *et al.* Interstitial lung disease in anti-MDA5 positive dermatomyositis. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2021 Apr;60(2):293-304.
2. Nombel A, Fabien N, Coutant F. Dermatomyositis with anti-MDA5 antibodies: Bioclinical features, pathogenesis and emerging therapies. *Front Immunol.* 2021 Oct 20;12:773352.
3. Schmidt J. Current classification and management of inflammatory myopathies. *J Neuromuscul Dis.* 2018;5(2):109-29.
4. Lu X, Peng Q, Wang G. Anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis: pathogenesis and clinical progress. *Nat Rev Rheumatol.* 2023;20(1):48-62.
5. Fujisawa T. Management of myositis-associated interstitial lung disease. *Medicina (Kaunas).* 2021 Apr 3;57(4):347.
6. Romasello R, Giordano G, Romano F, *et al.* Immune thrombocytopenia in antiphospholipid syndrome: Is it primary or secondary. *Biomedicines.* 2021 Sep 6;9(9):1170.

#### CCo41

### ENFERMEDAD DE STILL DE INICIO EN EL ADULTO: LA IMPORTANCIA CLÍNICA DE RECONOCER SUS DIVERSAS MANIFESTACIONES

J.H. Hurtado-Díaz, M.L. Espinoza-Sánchez, M.F. Hernández-Cabrera

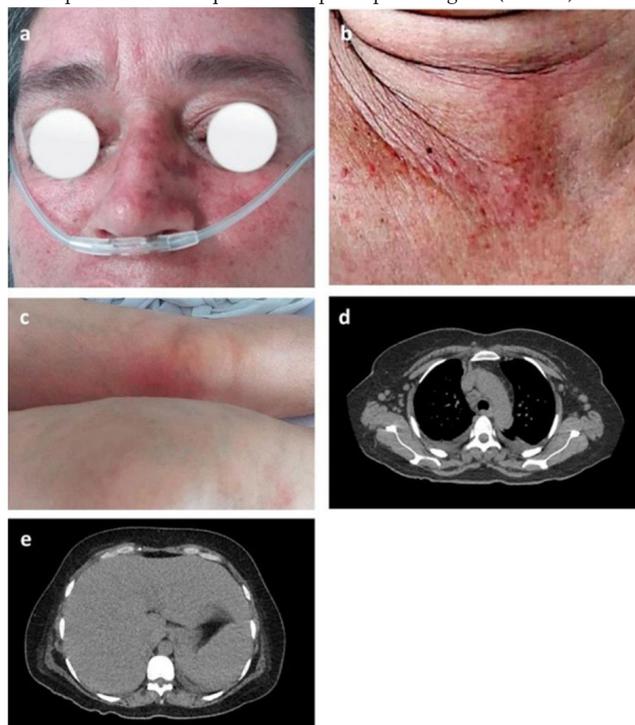
Hospital General Regional Número 220, Toluca, Estado de México

**Introducción:** La enfermedad de Still de inicio en el adulto (ESA) se presenta en individuos caucásicos de 16 a 35 años. Su causa se desconoce, pero se vincula con HLA-II, DR2, 4, 7 y Bw35. Sus síntomas tienen inicio agudo con fiebre en agujas, exantema maculopapular y eritematoso de aspecto asalmonado, evanescente y pruriginoso, artralgias, artritis con patrón poliarticular, simétrico y migratorio, mialgias y adenopatías. El 90% de los pacientes sufre anemia, leucocitosis con neutrofilia, trombocitosis, elevación de transaminasas e hiperferritinemia. El factor reumatoide y los anticuerpos antinucleares son negativos. Su diagnóstico es de exclusión.

**Presentación del caso:** Mujer de 50 años que inició tres semanas antes de su ingreso con fiebre vespertina de 39°C intermitente, acompañada de astenia, adinamia, artralgias de rodillas y carpos, adenopatías cervicales e inguinales blandas, móviles, no dolorosas, no fijadas a planos profundos, así como lesiones maculopapulares eritematosas, pruriginosas, con huellas de rascado y descamación en mejillas, frente, tórax anterior y posterior, brazos y región extensora de codos y rodillas (**Figura 1**). A su ingreso mostró leucocitosis 18 800 K/mL a expensas de neutrófilos, hemoglobina 9,1 mg/dL, elevación de PCR 30,75 mg/L, VSG 40 mm/h y DHL1 266 U/L. Se registraron cultivos de sangre y orina sin desarrollo y serología viral para hepatitis B, C y HIV negativa. No experimentó mejoría con el ciclo antimicrobiano empírico, por lo que se descartó causa infecciosa de manera razonable. Ante la persistencia de fiebre de alto grado en relación con exantema, adenopatías y artralgias, se consideró probable una causa

neoplásica o inmunológica, por lo que se realizaron estudios complementarios. La tomografía toracoabdominopélvica identificó ganglios cervicotorácicos, axilares e inguinales, hepatomegalia y esplenomegalia (**Figura 1**). Los anticuerpos antinucleares, anti-Ro, anti-La, factor reumatoide, anti-CCP y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos fueron negativos; con complemento C3 y C4 normal, hiperferritinemia 1 675 ng/MI E hipergammaglobulinemia IgG 1 769 mg/dL. La biopsia de ganglio inguinal descartó neoplasia e infecciones por micobacterias. Por último, al descartarse las causas infecciosas, neoplásicas y autoinmunitarias, se consideró el diagnóstico de enfermedad de Still, que satisfizo seis criterios de Yamaguchi (**Tabla 1**) (cuatro mayores y dos menores), así como los tres criterios de exclusión y seis criterios de Fautrel (cuatro mayores y dos menores). Se decidió iniciar glucocorticoides a dosis de 1 mg/kg/día con lo que se consiguió remisión del síndrome febril y las lesiones cutáneas en las primeras 24 horas, con disminución de reactantes de fase aguda y regresión de adenopatías y hepatoesplenomegalia. La paciente ha evolucionado de forma satisfactoria; actualmente se halla bajo tratamiento de mantenimiento con metotrexato a 15 mg/sem y dosis de reducción de glucocorticoides.

**Figura 1.** (A) Exantema maculopapular eritematoso en frente y mejillas. (B) Exantema con huellas de rascado y liquenificación. (C) Exantema asalmonado en la región extensora de las rodillas. (D) Tomografía simple de tórax que muestra múltiples adenopatías axilares bilaterales. (E) Tomografía simple de abdomen que revela hepatoesplenomegalia. (CC041)



**Tabla 1.** Criterios diagnósticos de la enfermedad de Still del adulto (Yamaguchi). (CC041)

Criterios mayores	Criterios menores
<ul style="list-style-type: none"> <li>Fiebre &gt; 39°C por lo menos 1 semana</li> <li>Artralgias durante un mínimo de 2 semanas</li> <li>Erupción cutánea característica</li> <li>Leucocitosis (&gt; 10 000/mL) con 80% de neutrofilia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Odinofagia</li> <li>Adenopatías o esplenomegalia</li> <li>Alteraciones de la biología hepática</li> <li>Ausencia de anticuerpos antinucleares y factor reumatoide</li> </ul>
Criterios de exclusión	
<ul style="list-style-type: none"> <li>Infecciones: sepsis y mononucleosis infecciosa</li> <li>Neoplasias: en particular linfomas</li> <li>Enfermedades sistémicas</li> </ul>	
Se deben cumplir cinco o más criterios, dos de los cuales deben ser mayores y sin ningún criterio de exclusión.	

**Discusión:** El diagnóstico representó varios retos. En primer lugar, dada la presencia de fiebre, exantema, adenopatías, hepatoesplenomegalia y leucocitosis, se sospechó inicialmente proceso infeccioso. En segundo lugar, había múltiples huellas de rascado, con lesiones en fase de costra y liquenificación, de tal modo que el carácter evanescente y el color salmón rosado típicos del exantema del residente no resultaron evidentes de forma inicial. Por otro lado, la odinofagia que se describe en 70% de los casos, y que precede al resto de las manifestaciones y forma parte de los criterios de Yamaguchi, no se identificó. Por último, su grupo etario y la baja prevalencia favorecieron su baja sospecha y convirtieron este caso en un reto diagnóstico.

**Conclusiones:** Debe recordarse que es una enfermedad rara y de exclusión, con un espectro amplio de manifestaciones. Es fundamental su difusión para establecer el diagnóstico e instituir el tratamiento oportuno.

#### Bibliografía

- Giacomelli R, Ruscitti P, Shoenfeld Y. A comprehensive review on adult onset Still's disease. *J Autoimmun.* 2018 Sep;93:24-36. doi: 10.1016/j.jaut.2018.07.018. Epub 2018 Aug 1. PMID: 30077425.

#### CC042

### CEFALEA Y FIEBRE: MÁS ALLÁ DE LA NEUROINFECCIÓN

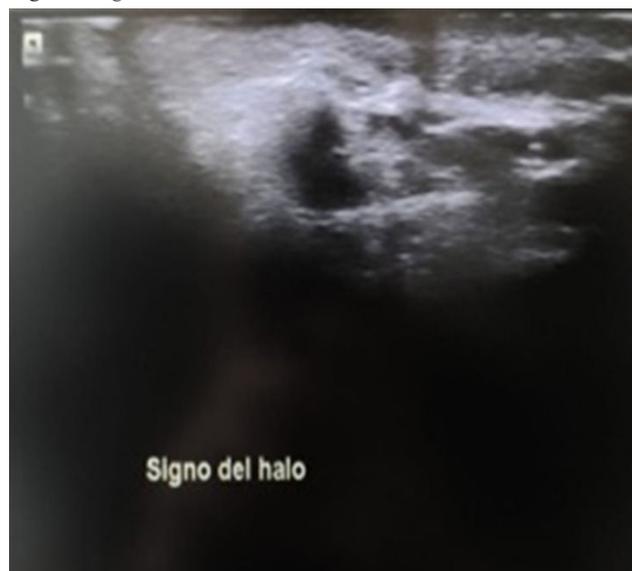
C.D. Ramos-Sarmiento, L.M. Saldarriaga-Rivera, D.A. Escobar-Paredes, E.S. Guzmán-Bedoya

Universidad Tecnológica de Pereira-UTP. Hospital Universitario San Jorge Pereira, Rda, Colombia

**Introducción:** La arteritis de células gigantes es la vasculitis primaria más común en pacientes mayores de 50 años; se trata de una enfermedad crónica inflamatoria granulomatosa de la que se reconocen dos fenotipos: típica con compromiso craneal y extracraneal de grandes vasos.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 57 años con cuadro consistente en fatiga, fiebre subjetiva, cefalea frontotemporal bilateral, claudicación mandibular, dolor de cintura escapular y pélvica y dolor en falanges proximales. Se descartaron causas infecciosas, pero llamaban la atención PCR y VSG francamente elevadas, con factor reumatoide negativo. Destacaban asimismo arterias temporales dilatadas con dolor a la palpación, por lo que ante la elevación de reactantes de fase aguda se consideró posible la arteritis de células gigantes (ACG); el Doppler arterial mostró el signo del halo positivo en arterias temporales (**Figuras 1**), lo que estableció el diagnóstico.

**Figura 1.** Signo del halo. (CC042)



**Discusión:** Se presenta un interesante caso de una cefalea *de novo* con banderas rojas, edad mayor de 50 años, síntomas constitucionales y fiebre. En este contexto siempre es importante una buena exploración física.

**Conclusiones:** Dentro del enfoque de una cefalea con fiebre es importante considerar el diagnóstico de arteritis de células gigantes después de descartar un componente infeccioso y los marcadores de inflamación elevados, además de apoyarse en el estudio de las arterias temporales y la ecografía para determinar un diagnóstico oportuno.

#### Bibliografía

- Guittet L, de Boysson H, Cerasuolo D, *et al.* Whole-country and regional incidences of giant cell arteritis in French continental and overseas territories: A 7-year nationwide database analysis. *ACR Open Rheumatol* [Internet]. 2022;4(9):753-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/acr2.114>
- Kudraszew E, Nowakowska-Plaza A, Wroński J, *et al.* Cranial and extracranial manifestations of giant cell arteritis: a single-center observational study. *Rheumatol Int* [Internet]. 2024;44(8):1529-34.

#### CC043

### EL DEBUT NEUROLÓGICO DEL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. UN RETO DIAGNÓSTICO

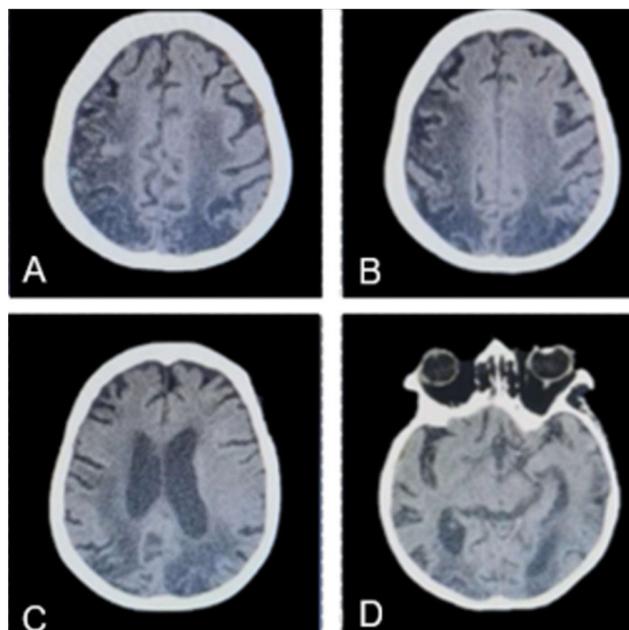
M. Valdivieso-Ruiz Guiescanda<sup>1</sup>, R. Muñoz-Roa<sup>2</sup>, V.H. García-López<sup>3</sup>, F. Cerda-Tellez<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital General Xoco, <sup>(2)</sup>Hospital General Tecomán, <sup>(3)</sup>Hospital General Tláhuac

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico (LES) se caracteriza por disfunción inmunológica cuyo efecto en la morbilidad y mortalidad depende de su presentación clínica heterogénea. Sus manifestaciones principales son cutáneas y renales, pero pocas veces se documentan los hallazgos neurológicos, sobre todo al inicio de la enfermedad, cuando los datos clínicos y paraclínicos dificultan su identificación temprana y por tanto la institución de un tratamiento oportuno para mejorar el pronóstico del paciente.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 53 años originaria y residente de la Ciudad de México, con antecedente de hipertensión arterial sistémica en tratamiento con ARA II, hospitalizada en mayo del 2023 por insuficiencia respiratoria aguda secundaria a influenza tipo B que requirió ventilación mecánica no invasiva. A su ingreso destacan dolor poliarticular en articulaciones metacarpofalángicas distales y manos en garra, así como esclerodactilia, ictericia ++ en escleras y mucosas; se documentó hiperbilirrubinemia de 8,24 mg/dL con patrón colestásico, por lo cual se investigaron datos de obstrucción. Se identificaron esteatosis hepática grave y litiasis vesicular mediante ultrasonografía de hígado y vías biliares. Egresó a domicilio con seguimiento posterior en el que se registran anticuerpos ANA y anti-DNA positivos, además de valores de complemento C3 75,6 mg/dL, C4 14 mg/dL, anticoagulante lúpico 0,98, así como anticuerpos antinucleares con patrón nuclear homogéneo 1:280, centriolar 1:2,560, puntos nucleares múltiples 1:2,560, antimitocondriales 88,4, por lo que se inicia tratamiento con ácido ursodesoxicólico y esteroides. Reingresa en junio de 2023 por deterioro del estado de alerta de forma súbita; la exploración neurológica muestra una escala de FOUR de 9 puntos y NIHSS de 26 puntos, pupila izquierda hiporrefléctica, con fuerza muscular 3/5 de Daniels en las cuatro extremidades, REM ++/++++, reflejos de Babinski y sucedáneos ausentes, sin datos de focalización. Estudios de laboratorio relevantes: hemoglobina 9,2 g/dL, Hto 35%, VCM 97f, HBCM 33pg, plaquetas 88 x 10<sup>3</sup>/μL, albúmina 2,7 g/dL, bilirrubina total 6,7 mg/dL, bilirrubina directa 3,9 mg/dL, bilirrubina indirecta 2,8 mg/dL, AST 90 U/L, ALT 35 U/L, GGT 295 U/L, FA 206 U/L, TP 14s, TTP 46s, INR 1,2, DHL 204 U/L, PCR 29,2 mg/dL. La tomografía simple de cráneo (**Figura 1**) revela múltiples lesiones hipodensas en la región occipital derecha e izquierda, así como la región parietal cortical izquierda, con atrofia cortical generalizada y ventriculomegalia bilateral; se calcula un SLEDAI-K de 21 puntos y se inicia tratamiento con metilprednisolona, con mejoría progresiva del estado neurológico, y se administra también hidroxycloquinona con posterior ajuste a micofenolato.

**Figura 1.** Tomografía de cráneo simple en corte transversal en la que se observan lesiones hipodensas occipitales bilaterales con atrofia cortical (A); lesión hipodensa en la región parietal derecha (B); ventriculomegalia (C); hiperdensidad de la arteria cerebral media bilateral con hipodensidad occipital (D). (CC043)



**Discusión:** Se ha descrito que el LES neuropsiquiátrico es más frecuente en mujeres y forma parte de las primeras manifestaciones de la enfermedad, pese a lo cual su diagnóstico es todavía limitado por la falta de biomarcadores precisos. La enfermedad cerebrovascular, las neuropatías, los estados confusionales agudos y los trastornos convulsivos son las manifestaciones más frecuentes, por lo que la sospecha clínica con apoyo de estudios de imagen puede favorecer el tratamiento temprano y mejorar el pronóstico del paciente.

**Conclusiones:** En los pacientes con LES, que inician con signos neurológicos, la clínica y los estudios de imagen facilitan las decisiones para iniciar tratamiento oportuno con mejoría del pronóstico.

#### Bibliografía

- Sarwar S, Mohamed AS, Rogers S, *et al.* Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: a 2021 update on diagnosis, management, and current challenges. *Cureus*. 2021;13(9):e17969.
- Tani C, Elefante E, Arnaud L, *et al.* Rare clinical manifestations in systemic lupus erythematosus: a review on frequency and clinical presentation. *Clin Exp Rheumatol*. 2022;40 Suppl 134(5):93-102.

#### CC044

### CRISIS DE AUSENCIA COMO MANIFESTACIÓN NEUROLÓGICA CENTRAL EXTRAGLANDULAR DE SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO. REPORTE DE CASO

I. Gámez-Saiz<sup>1</sup>, L.C. Ruiz-Figueroa<sup>1</sup>, M.B. Bernal-Enríquez<sup>2</sup>, J.L. Duarte-Quintero<sup>1</sup>, F.M. Barrera-Velarde<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Unidad Médica de Alta Especialidad No. 2, <sup>(2)</sup>Hospital Regional No. 1 Obregón, Sonora

**Introducción:** El síndrome de Sjögren primario es una enfermedad autoinmunitaria sistémica que se caracteriza por infiltración linfocitaria de las glándulas exocrinas. Las manifestaciones neurológicas se dividen en centrales y periféricas. Las proteínas Ro y La se encuentran en las neuronas, por

lo que la presencia de anti-Ro/La en pacientes con afectación neurológica constituye un argumento a favor de su papel en la patogenia. Las manifestaciones clínicas de causa central más frecuentes, con una prevalencia del 2%, son déficits focales y difusos, neuropatía óptica retrobulbar, afectaciones de las funciones cognitivas, meningoencefalitis, entre otras.

**Presentación del caso:** Hombre de 49 años con síndrome de Sjögren primario con un año de evolución y manifestaciones extraglandulares de afectación renal en TSR; diálisis peritoneal con diagnóstico de glomeruloesclerosis focal y segmentaria. Comienza el padecimiento actual con dolor torácico atípico, diagnosticado con pericarditis, tratado con AINE y colchicina. Una semana después sufre en la hospitalización crisis convulsivas de tipo ausencia, psicosis caracterizada por alucinaciones visuales y auditivas, y períodos fluctuantes de agresividad. Exploración física: neurológica: FOUR de 14 puntos, funciones cerebrales superiores no valorables por períodos de agresividad, reflejo fotomotor y consensual presente y pupilas isocóricas con respuesta a la luz. Sensibilidad sin alteraciones, fuerza de extremidades superiores e inferiores 5/5 en MRC, marcha sin alteraciones. Babinski negativo y reflejos osteotendinosos sin alteraciones. El resto de la exploración no revela anomalías ni rigidez de nuca. El abordaje diagnóstico descarta causas vasculares, infecciosas y metabólicas. Estudios de laboratorio: anti-Ro y anti-La > 200, panel inmunológico para lupus, vasculitis y artritis reumatoide negativos. Función renal alterada por la enfermedad subyacente, procalcitonina negativa y hemocultivos. Estudio citológico: líquido cefalorraquídeo transparente, glucosa 54, proteínas 24, sin células, tinta china, Gram negativo, KOH y cultivo negativo. Hemoglobina 6,7 que causa inflamatoria, leucos 8,9, neutro 7,7, linfopenia 0,5 y VSG 67. La tomografía de cráneo no revela alteraciones (**Figura 1**). Se inicia tratamiento con inmunoglobulina (2 g por kilogramo de peso) y se consigue mejoría de las manifestaciones neuropsiquiátricas-neurológicas en menos de 24 horas. El paciente egresa tras un mes de hospitalización con un ESSDAI para Sjögren de 4 puntos, con prednisona (25 mg/día), azatioprina (50 mg (8 h)) y cloroquina (150 mg/día).

**Discusión:** La relevancia de este caso radica en la escasa prevalencia de las manifestaciones neurológicas de tipo central de esta enfermedad. El amplio espectro posible de presentación y la demora en el tratamiento producen la aplicación de medidas médicas erróneas y secuelas neurológicas en la mayoría de los casos.

**Conclusiones:** El correcto diagnóstico y el tratamiento de las manifestaciones de los sistemas nerviosos central y periférico de las enfermedades

**Figura 1.** La tomografía no identifica sangrado intracraneal, colecciones extraaxiales, ventriculomegalia o desviación de la línea media. (CC044)



autoinmunitarias evitan desenlaces letales y comorbilidades que afectan la calidad de vida de las personas jóvenes en la mayor parte de los casos, lo que causa en muchos casos discapacidades.

#### Bibliografía

1. Palleti SK, Picken MM, Wadhwa A. Sjögren's syndrome overlap with lupus nephritis: a case report and literature review of a rare entity. *Cureus* [Internet]. 2023.
2. Kivity S, et al. Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: pathogenesis and biomarkers. *BMC Medicine*. 2015;13(1):43.
3. Perzyńska-Mazan J, Maślińska M, Gasik R. Neurological manifestations of primary Sjögren's syndrome. *Reumatología*. 2018;56(2):99-105.

#### CC045

### SOBREPOSICIÓN DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL Y LUPUS JUVENIL (RUPUS). REPORTE DE UN CASO

S.L. Tovar-Martínez, E. Ibarra-Gutiérrez

UMAE Hospital de Especialidades No. 25 del IMSS, Monterrey, NL

**Introducción:** La artritis idiopática juvenil (AIJ) constituye la principal causa de enfermedad reumática en pediatría, con una incidencia de 1,6 a 23 casos por cada 100 000 niños menores de 16 años. El lupus eritematoso sistémico (LES) representa la segunda enfermedad reumática en importancia en niños con el 20% del total de casos. Ambas entidades cursan con mecanismos etiopatogénicos autoinmunitarios y comparten algunas características clínicas, en particular el compromiso articular. En pacientes adultos se conoce bien la sobreposición de artritis reumatoide con LES (rupus). Por el contrario, esta relación en el paciente pediátrico, aunque existe, no es tan reconocida dada su baja frecuencia. Se presenta un caso de esta sobreposición en una paciente pediátrica de ocho años con el objetivo de mencionar sus características clínicas y considerar que existe esta sobreposición en la población pediátrica.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de ocho años con antecedente de AIJ, variedad poliarticular, con factor reumatoide negativo, desde abril de 2023, y quien se hallaba bajo tratamiento a base de metotrexato y prednisona. En la última semana de junio solicitó evaluación por un cuadro de un mes de evolución caracterizado por edema bupalpebral, de predominio matutino, y edema en miembros pélvicos, sin fiebre, dolor, malestar general, lesiones cutáneas o más síntomas. La exploración física inicial confirma el edema en los sitios mencionados y se documentó normalidad en el resto de los parámetros. Los estudios clínicos iniciales (27/6/24) documentaron BH en normalidad, química sanguínea con glucosa 110 mg/dL, urea 96,9 mg/dL, BUN 45,25 mg/dL, creatinina 0,4 mg/dL, colesterol 487,2 mg/dL, albúmina 1,2 g/dL, ALT 51 U/L, AST 169 U/L, triglicéridos 645,2 mg/dL; EGO con proteinuria de 500 mg/dL y hemoglobinuria de 250 mg/dL. Estudios del 28/6/24: valores de complemento con C3 29,4 mg/dL y C4 3,1 mg/dL. Por último, los del 1/7/24 revelan depuración de creatinina de 96,47 mL/min, volumen urinario de 400 mL, con una proteinuria en orina de 24 horas de 220 mg/día. Se la envía a esta unidad para evaluación por el servicio de nefrología ante sospecha de síndrome nefrótico relacionado y se confirma el diagnóstico de LES al demostrar serología positiva con ANA en 1:320 y anti-DNA positivo. Se constata la sospecha de la sobreposición de LES con AIJ y se inició tratamiento de inducción a remisión dirigido a la nefritis lúpica.

**Discusión:** La relación AIJ-LES en niños no tiene una clara definición como en los adultos y existe evidencia de que estos pacientes tienen un curso y un pronóstico diferentes respecto de los sujetos con AIJ o LES por separado. Dada su escasa frecuencia puede subdiagnosticarse. La serie más grande y reciente describió los casos de 81 pacientes en un estudio multicéntrico en 2024 y señaló que existen diferencias en relación con los adultos, por ejemplo, que la artritis es menos erosiva, más asimétrica e incluso asintomática en ocasiones. En cuanto a las manifestaciones del LES, las más comunes en niños con rupus son cutáneas, hematológicas y renales. No se conocen estudios en niños respecto del pronóstico, pero en esa serie 66% de los pacientes alcanzó remisión completa y 19% remisión parcial bajo tratamiento.

**Conclusiones:** El lupus no es una sobreposición descrita con frecuencia en la población pediátrica, pero existe. Se presentó un caso con dicha relación para describir las características clínicas de una paciente y considerar esta posibilidad en casos futuros.

#### Bibliografía

1. Long AM, Marston B. Juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Rev.* 2023;44(10):565-577.
2. Vargas Q, Rodríguez E, Gutiérrez R, *et al.* Artritis idiopática juvenil: manifestaciones clínicas y tratamiento. *Med Leg Costa Rica.* 2020;37(1):45-53.

#### CC046

### ENTRE ARTICULACIONES Y LATIDOS: EL VÍNCULO ENTRE ARTRITIS REUMATOIDE Y CORAZÓN

E.S. Guzmán-Bedoya, L.M. Saldarriaga-Rivera, D.A. Escobar-Paredes, L.M. García-Zuluaga, C.D. Ramos-Sarmiento

*Universidad Tecnológica de Pereira-UTP Hospital Universitario San Jorge Pereira, Rda, Colombia*

**Introducción:** La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad inflamatoria que tiene mayor riesgo de enfermedades cardíacas isquémicas y no isquémicas.

**Presentación del caso:** Mujer de 57 años seropositiva a AR, con dolor torácico opresivo. El ecocardiograma de estrés con dobutamina es positivo para inducción de isquemia miocárdica de los segmentos basal y medial del tabique interventricular y el segmento basal de la pared inferior con función sistólica conservada del ventrículo izquierdo de 55%. La cardi resonancia muestra compromiso miocardio, perfusión en reposo con defecto en anillo endocárdico indicativa de isquemia microvascular consistente con infarto agudo de miocardio, sin lesiones coronarias obstructivas, y pericarditis concomitante.

**Discusión:** En la AR, la enfermedad cardiovascular es la causa más común de muerte prematura (30%-60%).

**Conclusiones:** La AR eleva el riesgo de enfermedades cardiovasculares, como infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca y ECV, lo que convierte al corazón en un órgano vulnerable.

#### Bibliografía

1. Di Matteo A, Bathon JM, Emery P. Rheumatoid arthritis. *Lancet.* 2023;402(10416):2019-33.
2. Rezuş E, Macovei LA, Burlui AM, *et al.* Ischemic heart disease and rheumatoid arthritis-two conditions, the same background. *Life.* 2021; 11(10):1042.

#### CC047

### DERRAME PLEURAL RECURRENTE CON POBRE RESPUESTA A TRATAMIENTO EN UN PACIENTE CON DIAGNÓSTICO INICIAL DE LUPUS

N.N. Del Real-Aldana, L.D. Fajardo-Hermosillo, E. García-Rojas, A. Delgado-Velázquez, G. Echeverría-González

*Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco*

**Introducción:** El compromiso pleural del lupus eritematoso generalizado (LEG) se presenta en un 60%, manifestado por dolor pleurítico, con o sin derrame. Este es con frecuencia un exudado con distribución bilateral. La pleuritis lúpica responde de modo favorable a los esteroides. Ante la falta de respuesta al tratamiento, deben considerarse diagnósticos diferenciales, como tromboembolia pulmonar, síndrome nefrótico, insuficiencia cardíaca, neoplasias e infecciones, entre estas últimas la tuberculosis (TB). La TB pleural tiene una prevalencia < 5% y representa un reto diagnóstico, dado

que es posible reconocer el bacilo en el líquido o biopsias pleurales en solo < 10%, además de que los cultivos son de difícil acceso y pobre sensibilidad. En contraste, las pruebas como la adenosindeaminasa (ADA) en líquido pleural tienen un alto valor predictivo diagnóstico. Se describe un caso inicialmente diagnosticado como LEG por derrame pleural y anticuerpos antinucleares (ANA) positivos en suero, sin respuesta al tratamiento durante su evolución, y reclasificado al final como TB pleural.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 28 años, con antecedente de mielitis transversa, tratada con pulsos de esteroides y rituximab. Sufre 19 meses después derrame pleural izquierdo acompañado de dolor, tos, fiebre, pérdida de peso y eritema nodoso (EN) en piernas. Ante ANA séricos positivos se la diagnostica como LEG y se instituye tratamiento con esteroides a dosis altas e inmunosupresores durante seis meses, sin mejoría. En el reabordaje, el análisis del líquido pleural registra exudado con predominio mononuclear y el estudio de imagen establece que el derrame pleural era basal izquierdo. Se practican dos biopsias pleurales percutáneas con intervalo de dos meses cada, una con resultados poco concluyentes. Se repiten los ANA séricos que muestran patrón moteado a título 1:160, con especificidades para anticuerpos anti-Ro/La, anti-SM y anti-RNP negativos. No se encontró positividad de ANA en líquido pleural ni tampoco hipocomplementemia. Dada la sospecha de TB, se sometió a una tercera biopsia por toracotomía, que reveló granulomas sin bacilos en tinciones especiales para TB (**Figura 1**). La prueba de ADA en líquido pleural resultó positiva a altos títulos. Al final se descartó el LEG y se determinó TB pleural, con institución de tratamiento antifímico y resolución del derrame pleural izquierdo seis semanas después (se planea continuar el tratamiento por un año).

**Discusión:** La resistencia al tratamiento de un derrame pleural atribuido de forma inicial a la pleuritis lúpica obliga a considerar la TB pleural como diagnóstico diferencial. Aunque existen algunos elementos que ayudan a establecer el diagnóstico entre estas dos entidades, se ha notificado la positividad de ANA hasta en un 40% de pacientes con TB. Los ANA del líquido pleural poseen un alto valor predictivo negativo junto con la hipocomplementemia, además de que la ausencia de anticuerpos específicos, como anti-RNP y anti-Sm, hace improbable el diagnóstico de LEG. Por otra parte, el rendimiento diagnóstico de la biopsia pleural puede afectarse por errores de muestreo y su sensibilidad es baja para observar el bacilo de la TB. La prueba ADA, que tiene un alto valor predictivo positivo en TB pleural, llena este vacío. La EN es más prevalente en la TB. Por último, la falta de respuesta al tratamiento llevó en este caso a considerar TB.

**Conclusiones:** La falta de respuesta al tratamiento y la determinación de ANA y ADA en líquido pleural poseen un alto rendimiento diagnóstico para la diferenciación entre pleuritis lúpica y TB pleural.

#### Bibliografía

1. Mittoo S, Gelber AC, Hitchon CA, *et al.* Clinical and serologic factors associated with lupus pleuritis. *J Rheumatol.* 2010 Apr;37(4):747-53.
2. Choi BY, Yoon MJ, Shin K, *et al.* Characteristics of pleural effusions in systemic lupus erythematosus: differential diagnosis of lupus pleuritis. *Lupus.* 2015 Mar;24(3):321-6.
3. Chen DY, Huang YH, Chen YM, *et al.* ANA positivity and complement level in pleural fluid are potential diagnostic markers in discriminating lupus pleuritis from pleural effusion of other aetiologies. *Lupus Sci Med.* 2021 Nov;8(1):e000562.
4. Shaw JA, Irusen EM, Diacon AH, *et al.* Pleural tuberculosis: a concise clinical review. *Clin Respir J.* 2018 May;12(5):1779-1786.

#### CC048

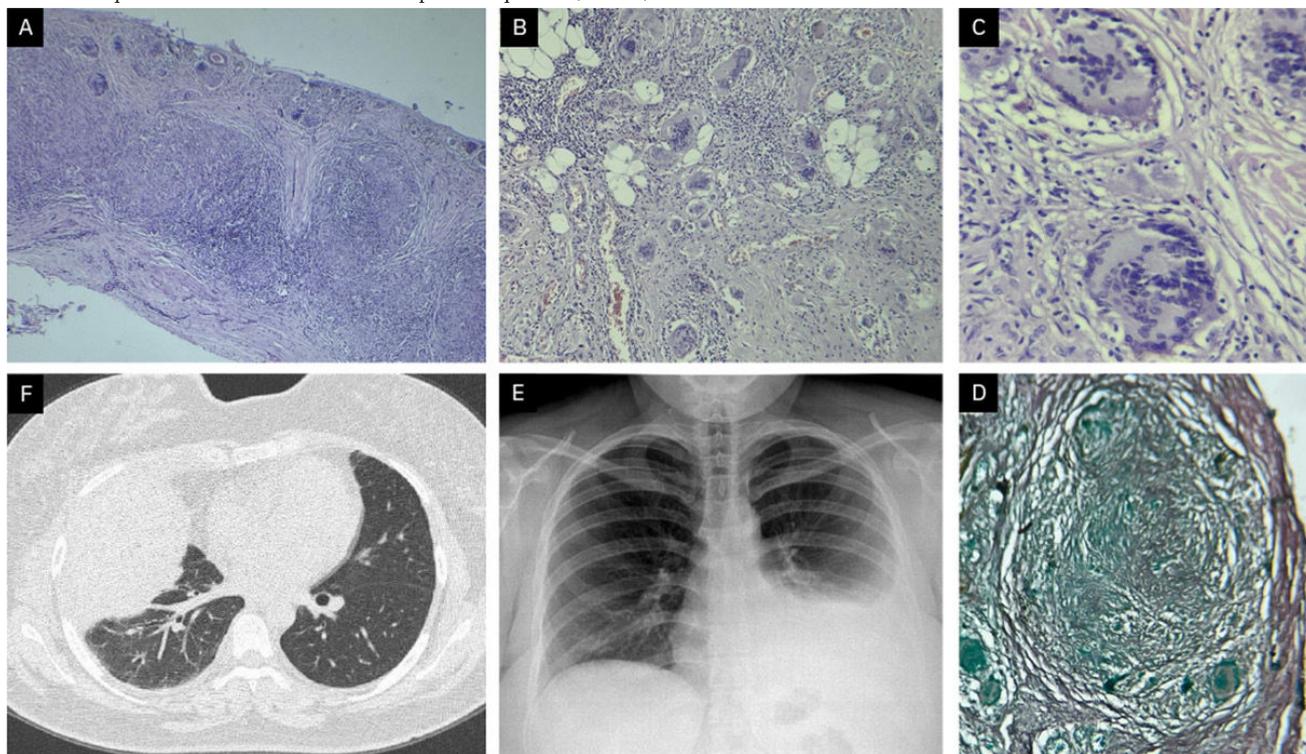
### CICLOSPORINA EN SÍNDROME DE FELTY: UNA OPCIÓN POCO EXPLORADA

A.J. Pedro-Martínez, G.S. Guerra-Guerrero, M.E. Ontiveros-Osuna, A.J. Andrade-García

*Hospital Juárez de México*

**Introducción:** El síndrome de Felty representa una de las manifestaciones extraarticulares menos comunes en pacientes con AR y puede aparecer

**Figura 1. A, B y C)** Biopsia de pleura con tinciones H&E a 4 x 10 y 40 x, que muestran en el espesor de la pleura parietal abundantes glanulomas sin necrosis central con células gigantes multinucleadas. **D)** No se observaron bacilos en tinción de Ziehl Neelsen a 10 x. **E y F)** Radiografía y tomografía de tórax donde podemos observar el derrame basal pleural izquierdo. (CC047)



en 1% a 3% de los pacientes, con mayor frecuencia en mujeres. Si bien esta enfermedad representa para el clínico un reto para su diagnóstico y tratamiento, en la actualidad las opciones terapéuticas son todavía escasas.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 62 años con APP de AR de 25 años de evolución y mal apego al tratamiento con leflunomida (20 mg). Asistió a consulta en febrero del 2020 por dolor en hombro, carpos, articulaciones metacarpofalángicas y rodillas. Estudios de gabinete subsecuentes: FR 640 UI/mL y ACCP de 340 UI/mL. En junio de 2022 acude a consulta con astenia, adinamia y neutropenia de  $1\,240 \times 10^3 \mu\text{L}$ . Se reduce la dosis de leflunomida y se incrementa la de esteroides, con obtención de mejoría neutropénica. Regresa en enero de 2023 y se documenta neutropenia de  $0,400 \times 10^3 \mu\text{L}$  con datos de sinusitis. Un mes después avanza a neutropenia a  $0,150 \times 10^3 \mu\text{L}$ . Se la valora en el servicio de hematología por sospecha de síndrome de Felty y se realiza ultrasonido abdominal que revela resultados de esplenomegalia de 13 cm. El frotis en sangre periférica identifica hallazgos de leucemia linfocítica granular. Se indica tratamiento con ciclosporina a dosis de 100 mg/día y metotrexato a 15 mg por semana. Tras seis meses de tratamiento se lograron la remisión neutropénica y la mejoría de esplenomegalia.

**Discusión:** A pesar de que la paciente consiguió la remisión neutropénica, aún no es seguro que un agente inmunosupresor como la ciclosporina sea en realidad una opción contundente para tratar este síndrome. Los estudios han demostrado que la remisión puede lograrse, pero esta evidencia se encuentra limitada solo a casos clínicos.

**Conclusiones:** En fecha reciente se han estudiado más los fármacos biológicos para tratar esta alteración, lo cual limita y desplaza a otros agentes inmunosupresores como una medida para resolver la neutropenia. Se necesitan protocolos de mayor jerarquía para determinar si los fármacos como la ciclosporina pueden ser una opción certera antes de indicar compuestos biológicos para la neutropenia en el síndrome de Felty.

#### Bibliografía

- Owlia MB, Newman K, Akhtari M. Felty's syndrome, insights and updates. *Open Rheumatol J.* 2014;8:129-36. doi:10.2174/1874312901408010129.

- Wegscheider C, Ferincz V, Schöls K, *et al.* Felty's syndrome. *Front Med (Lausanne).* 2023;10:1238405. doi:10.3389/fmed.2023.1238405.
- Coiffier B. Cyclosporine in Felty's syndrome. *N Engl J Med.* 1986;314(3):184. doi:10.1056/NEJM198601163140317.
- Canvin JM, Dalal BI, Baragar F, *et al.* Cyclosporine for the treatment of granulocytopenia in Felty's syndrome. *Am J Hematol.* 1991;36(3):219-20. doi:10.1002/ajh.2830360315.
- Narváez J, Domingo-Domenech E, Gómez-Vaquero C, *et al.* Biological agents in the management of Felty's syndrome: a systematic review. *Semin Arthritis Rheum.* 2012;41(5):658-68. doi: 10.1016/j.semarthrit.2011.08.008.
- Proc K, Madej M, Wiland P, *et al.* Biological treatment in Felty's syndrome with profound neutropenia. *Reumatología.* 2023;61(3):213-8. doi:10.5114/reum/167472.

#### CC049

### PRESENTACIÓN ATÍPICA ASOCIADA ENTRE HEPATITIS AUTOINMUNE Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

F.Y. Ayestarán-Figueroa, A. Pérez Bolde-Hernández

*Hospital General Toluca, ISSSTE*

**Introducción:** La coexistencia de hepatitis autoinmunitaria (HA) y lupus eritematoso sistémico (LES) se considera poco frecuente y hasta el momento se han publicado pocos informes de casos. Los criterios diagnósticos de acuerdo con el Grupo Internacional de Hepatitis Autoinmunitaria se basan en la elevación de la inmunoglobulina G (IgG), autoanticuerpos específicos y características histológicas, sin enfermedad viral. Los valores elevados de IgG y anticuerpos antinucleares (ANA) se presentan en la HA y el LES, pero no hay marcadores serológicos específicos de las dos

enfermedades. Los anticuerpos anti-ADN de doble cadena (anti-dsDNA) se vinculan principalmente con el LES como parte del diagnóstico y la actividad, aunque podrían ser positivos en la HA. Los marcadores específicos de esta son el antígeno hepático soluble (SLA), el anticuerpo de hígado-páncreas, el anticuerpo de músculo liso (MSA) y los anticuerpos microsomales de hígado y riñón (anticuerpo anti-LKM). La histopatología muestra lesiones de hepatitis en interfaz, formación de rosetas, emperipolesis, fibrosis, infiltrado portal y periportal por linfocitos, monocitos/macrófagos y células plasmáticas. Por el contrario, la histología hepática en el LES suele mostrar cambios, como degeneración grasa o hepatocitos hidrópicos, y a menudo son síntomas menos graves.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 27 años de edad sin antecedentes de importancia, que inicia en 2012 con dolor abdominal, no irradiado, distensión abdominal intermitente, astenia y adinamia, ictericia, exantema, prurito y coluria. Estudios paraclínicos iniciales (ANA): MSA, antimitocondriales positivos, inversión de la relación albúmina/globulina, aumento de aminotransferasas y patrón colestásico (**Tabla 1**); la biopsia hepática del parénquima revela expansión por infiltrado inflamatorio mononuclear que sobrepasa la placa limitante en siete de 10 espacios porta y fibrosis. Se establece el diagnóstico de HA y se inicia tratamiento con esteroides y azatioprina con obtención de remisión. En el 2022 muestra manifestaciones mucocutáneas y articulares con anticuerpos positivos (ANA, anti-DNAs, anti-Sm) y se integra el diagnóstico de LES. En enero de 2024 padece ictericia, astenia, adinamia, edema y ascitis. Ingresó al servicio de medicina interna por falla hepática aguda con elevación de transaminasas, patrón colestásico y tiempos de coagulación alargados (**Tabla 2**), sin respuesta a pulsos de esteroide, tratamiento inmunodepresor y tratamiento dirigido a la enfermedad hepática, y con evolución tórpida; el paciente fallece en mayo de 2024.

**Tabla 1.** Anticuerpos. (CC049)

Serología	Resultado	Valor de Referencia
Fecha 02/02/2012		
Antimitocondrial Ab	Positivo 1:80	< 1:40
ADN por IFI	Positivo 1:20	< 1:10
Ab antimúsculo liso (ASMA)	1:160	< 1:40
Anti-LKM	Negativo	< 1:40
Hepatitis A IgM e IgG	No reactivo	No reactivo
Hepatitis C Ab	No reactivo	No reactivo
Hepatitis C RNA	No reactivo	No reactivo
HIV	No reactivo	No reactivo
Anticuerpo IgG de EBV	Positivo 109	< 19
Anticuerpos heterófilos CMV	Negativo	Negativo
Fecha 24/09/2022		
ANA por IFI	Moteado grueso 1:160 Nucleolar 1:320 Filamentos intermedios 1:80	< 1:40
Antipéptido cíclico citrulinado IgG U/mL	< 0,5	< 5,0
Anticentrómero	Negativo	< 1:80
Anti-SCL-70	29,43	Negativo < 150 Positivo > 180
Anti-DNA de doble cadena en suero U/mL	99,3	Negativo < 30 Positivo > 50
Anti-Sm AAU/mL	27,74	Negativo < 150 Positivo > 180
Anti-SSB (Ro) AAU/mL	49,14	Negativo < 150 Positivo > 180
Anti-SSA (La) AAU/mL	88,96	Negativo < 150 Positivo > 180
Anti-IgG microsomas de riñón e hígado (LMK1) U	< 20,1	< 20,1
C3 mg/dL	47	68-260
C4 mg/dL	12	16-64

**Tabla 2.** Análisis de laboratorio. (CC049)

Análisis de laboratorio	Resultado
Leucocitos (K/ $\mu$ l)	2,2
Neutrófilos (K/mL)	2,0
Hemoglobina (g/dL)	8,3
Hematócrito (%)	19,3
Plaquetas (K/mL)	51 000
BUN (mg/dL)	13,6
Creatinina (mg/dL)	0,41
Glucosa (mg/dL)	85
Calcio (mg/dL)	7,6
Proteína total (g/dL)	5,0
Albúmina (g/dL)	2,2
AST (U/L)	56,3
ALT (U/L)	45
Fosfatasa alcalina (U/L)	94
Bilirrubina total (mg/dL)	20,5
Bilirrubina directa (mg/dL)	16,8
TP (s)	85,6
INR	7,7

**Discusión:** La afectación hepática en pacientes con LES está bien documentada, pero se considera rara y casi siempre autolimitada. La HA tiende a mostrar un curso progresivo y es por lo regular más lesiva; este paciente mostró síntomas clínicos y serológicos de HA y la enfermedad hepática fue la enfermedad principal; con posterioridad se determinó el diagnóstico de LES, lo que respalda la interpretación de la coexistencia de las dos afecciones.

**Conclusiones:** La HA y el LES se consideran enfermedades distintas que pueden vincularse como otros trastornos autoinmunitarios. El diagnóstico diferencial de las enzimas hepáticas elevadas en pacientes con LES, como la afectación hepática inespecífica o la HA, es exigente. Si bien los marcadores serológicos, como ANA, anti-dsDNA o IgG elevada pueden superponerse de forma notable en el LES y la HA, la histología es aún más esencial para distinguir la HAI en el LES de la afectación hepática inespecífica en el LES. De acuerdo con los criterios simplificados revisados de la HAI, la demostración histológica de hepatitis consistente con la HAI es el criterio diagnóstico esencial de la HA. Se sugiere considerar la HA en el diagnóstico diferencial de cualquier paciente con LES y enzimas hepáticas elevadas. Por lo tanto, la biopsia hepática es crucial en estos pacientes.

#### Bibliografía

1. Devgire V, Hughes M. Raynaud's phenomenon. *British Journal of Hospital Medicine*. 2019;80(11):658-664. doi:10.12968/hmed.2019.80.11.
2. Kaw R, Gota C, Bennett A, Barnes D, *et al*. Lupus-related hepatitis: complication of lupus or autoimmune association case report and review of the literature. *Digestive Diseases and Sciences* [Internet]. 1 de abril de 2006;51(4):813-8. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s10620-006-3212-1>.

#### CC050

### METOTREXATO EN LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO

A.J. Pedro-Martínez, J.A. Larios-Hernández, A. Rangel-Acosta, J.A. Ulloa-López

*Universidad Autónoma de Baja California*

**Introducción:** La enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) es una afección autoinmunitaria caracterizada por la coexistencia de características clínicas de varios padecimientos autoinmunitarios. Entre los síntomas más comunes se incluyen la artritis, el fenómeno de Raynaud, la miositis

y la enfermedad pulmonar intersticial (EPI), la cual puede comprometer de manera significativa la función respiratoria y el pronóstico del paciente. **Presentación del caso:** Paciente femenina de 63 años de edad, sin antecedentes de importancia. Inicia en octubre del 2022 con tos productiva, pérdida de peso no intencionada de 12 kg en tres meses, escalofrío de predominio nocturno y fenómeno de Raynaud en manos. Durante su evolución se agrega disnea progresiva que lleva a la hospitalización del 14 al 23 de enero del 2023. La tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) revela enfermedad pulmonar intersticial y derrame pericárdico y los estudios de laboratorio fueron negativos para causas infecciosas, razón por la cual se realizó biopsia de pulmón que identifica hallazgos de neumonía intersticial no específica. Dentro del panel de autoinmunidad destacan anticuerpos anticitoplasma 1:80, anti-RNP U3 a títulos de 1253 (0-20), anti-Ro-52 positivo, con los demás ENA negativos. Además, se registra PCR de 102 por lo que se integra el diagnóstico de enfermedad mixta del tejido conectivo y se instituye tratamiento con metotrexato (17,5 mg/sem), ácido fólico (5 mg/día), hidroxicloroquina (200 mg/día), esteroide y rehabilitación pulmonar. Seis meses después los estudios de gabinete y los marcadores de inflamación señalan remisión de la enfermedad pulmonar intersticial; en la actualidad, la paciente puede realizar actividades básicas e instrumentadas de la vida diaria y caminar sin ayuda más de 500 metros. **Discusión:** El metotrexato es un antagonista del folato que inhibe la dihidrofolato reductasa, una enzima crucial para la síntesis de purinas y pirimidinas, lo que inhibe la proliferación celular. En dosis bajas se indica como inmunosupresor, con reducción de la actividad de las células inflamatorias y limitación de la respuesta autoinmunitaria, que es la base del daño en enfermedades como la EMTC. Además, posee efectos antiinflamatorios y puede atenuar la inflamación pulmonar intersticial vinculada con enfermedades autoinmunitarias. **Conclusiones:** Se ha conjeturado que el metotrexato puede causar fibrosis pulmonar; sin embargo, este compuesto también se ha considerado como un fármaco de elección para las enfermedades autoinmunitarias, como en este caso, que favoreció la resolución de los síntomas y la mejoría de la afección pulmonar intersticial.

**Bibliografía**

1. Gao Y, Moua T. Treatment of the connective tissue disease related interstitial lung diseases: a narrative review. *Mayo Clin Proc.* 2020 Mar;95(3):554-573.

**CC051**

**DERMATOMIOSITIS ANTI-TIF1GAMMA + Y DISFAGIA: ¿NO SIEMPRE ES CÁNCER?**

G. Domínguez-Gómez<sup>1</sup>, M.A. Velázquez-Verdugo<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Regional Manuel Cárdenas de la Vega, ISSSTE, <sup>(2)</sup>Hospital General de Zona No.1, IMSS Culiacán, Sinaloa

**Introducción:** Se presenta el caso de un paciente con dermatomiositis anti-TIF-1γ + con disfagia y pérdida ponderal, en quien se buscó intencionadamente una relación con enfermedad maligna, con resultados negativos en los estudios y obtención de mejoría clínica con tratamiento inmunosupresor. El anticuerpo anti-TIF-1γ se ha vinculado no solo con procesos malignos, sino también con disfagia y debilidad cervical, sin que haya en todos los casos un trasfondo neoplásico, como el caso descrito a continuación.

**Presentación del caso:** Hombre de 62 años con antecedentes heredo-familiares negados, diabetes tipo 2 (agosto de 2023) en tratamiento con metformina y sitagliptina (850/50 mg cada 24 h); otras enfermedades, intervenciones quirúrgicas, traumatismos y transfusiones negados; tabaquismo positivo (suspendido), alcoholismo positivo (suspendido), toxicomanías negadas y exposición a biomasa negado. Inició el padecimiento en agosto de 2023 con lesiones cutáneas eritematosas pruriginosas en placas en la región posterior de tórax (signo del chal), signo de la V del escote, brazos y regiones laterales de las caderas (signo de Holster), así como pápulas eritematosas en la zona dorsal de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales (pápulas de Gottron;

**Figura 1).** Estas lesiones se acompañaron de debilidad en la región cervical (incapacidad para mantener el cuello erguido), miembros superiores e inferiores de evolución progresiva hasta ocasionar incapacidad laboral (**Tabla 1**). Recibió tratamiento tópico no especificado, con mejoría parcial transitoria, pero las lesiones cutáneas reaparecieron a los dos meses. Entre 12/2023 y 01/2024 mostró mayor debilidad muscular y fatiga y se agregó disfagia a sólidos con pérdida subsecuente de 8 kg en el transcurso de tres meses.

**Figura 1.** Pápulas de Gottron en la mano derecha (posterior al inicio del tratamiento). (CC051)



**Tabla 1.** Evaluación de la fuerza muscular, MMT8. (CC051)

Músculo	Mayo 2024 Izquierdo/derecho	Septiembre 2024 Izquierdo/derecho
Deltoides	1/1	10/10
Bíceps	7/7	10/10
Extensores de la muñeca	9/9	10/10
Cuádriceps	4/4	8/8
Dorsiflexores del tobillo	5/5	10/10
Flexores del cuello	7	10
Glúteo medio	6/6	8/8
Glúteo máximo	0/0 Total: 71 puntos	9/9 Total: 130 puntos

Estudios de laboratorio (25/06/2024): Glu 284 mg/dL, Cr 0,5 mg/dL, AU 3,3 mg/dL, BT 0,8 mg/dL, AST 22 U/L, ALT 43 U/L, FA 149 U/L, DHL 149 U/L, Leu 9 800 10<sup>3</sup>/UL; Hb: 12,4 mg/dL, plaquetas 301 10<sup>3</sup>/UL, VSG: 32 mm/H; anti-TIF-1γ: 27 (valores normales, 0-10).

Se inició el siguiente tratamiento: prednisona (1 mg/kg/día), metotrexato (20 mg semanal) y ácido fólico (10 mg semanal) y se reevaluó con los siguientes estudios (12/08/2024): Leu 7,700 10<sup>3</sup>/UL, Hb 11,2 g/dL, VCM 96,9 fL, HCM 31,9 pg/cel, RDW 14,8%, plaquetas 383 10<sup>3</sup>/UL, neutrófilos 5 300, linfocitos 1 600, VSG 28 mm/H, Glu 213 mg/dL, Cr 0,5 mg/dL, AU 3,2 mg/dL, Col 244 mg/dL, BT 0,40 mg/dL, AST 17,5 U/L, ALT 24 U/L, DHL 194 U/L, CPK 31 U/L. Endoscopia (26/07/2024): duodenitis crónica, pangastritis eritematoerosiva en antro gástrico. TAC de cuello, tórax y abdominopélvica simple y con contraste (10/05/2024): cuello sin evidencia de lesión estructural, cardiomegalia grado I, sin lesiones estructurales, mielolipoma adrenal derecho. El paciente experimentó mejoría progresiva de lesiones cutáneas, debilidad muscular y disfagia con el tratamiento instituido y los resultados en busca de enfermedad maligna fueron negativos.

**Discusión:** Aunque se conoce bien la relación con neoplasias en pacientes adultos con dermatomiositis anti-TIF-1 $\gamma$  +, sobre todo si se encuentra en el contexto de disfagia con repercusión ponderal, también se ha identificado una vinculación con disfagia y debilidad en la región cervical (músculo esternocleidomastoideo) sin que exista necesariamente un nexo neoplásico. En un estudio realizado en Japón, 13 de 92 pacientes adultos con dermatomiositis mostraron disfagia y 11 (84,6%) fueron positivos a anti-TIF-1 $\gamma$ . **Conclusiones:** Es preciso estar alerta ante la posibilidad de una neoplasia en un contexto similar al de este paciente, sin olvidar que hay evidencia de un perfil de relaciones no neoplásicas en pacientes con dermatomiositis y el anticuerpo anti-TIF-1 $\gamma$ .

#### Bibliografía

1. Nakashima R. Clinical significance of myositis-specific autoantibodies. *Immunological Medicine*. 2018;41(3):03-112.
2. Mugii N, Hasegawa M, Matsushita T, et al. Oropharyngeal dysphagia in dermatomyositis: associations with clinical and laboratory features including autoantibodies. *PLoS ONE*. 2016;11(5).

#### CC052

### ISQUEMIA INTESTINAL COMO MANIFESTACIÓN GASTROINTESTINAL INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SÍNDROME DE ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS

G. Roque-González, M.I. González-Pérez, M.A. Barba-Aguilar, F. Irazoque-Palazuelos

*Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE*

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria crónica que puede afectar a múltiples órganos y sistemas, incluido el tracto gastrointestinal. Las manifestaciones intestinales son diversas y pueden ser graves; entre las más comunes figura la enteritis lúpica, seudoobstrucción intestinal y enteropatía perdedora de proteínas. La isquemia intestinal en el LES es una complicación poco frecuente y grave, por lo general causada por vasculitis de pequeños vasos; su presencia da lugar a complicaciones como la perforación intestinal. En este contexto se presenta el caso clínico en una niña previamente sana, que mostró manifestaciones gastrointestinales graves como parte del espectro inicial del LES y síndrome antifosfolípidos (SAF).

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 17 años que inició un año previo con astenia y adinamia, efluvi y fotosensibilidad; acudió al servicio de urgencias por cuadro de una semana de evolución caracterizado por dolor abdominal súbito y difuso relacionado con emesis. Dentro de los estudios iniciales resalta la elevación de creatinina, leucolinfopenia, trombocitopenia y anemia profunda. La laparotomía exploradora por abdomen agudo identificó perforación de íleon con resultado histopatológico de isquemia intestinal y peritonitis secundaria. Los estudios serológicos iniciales revelaron triple positividad para SAF (títulos altos), anemia hemolítica, anticuerpos calientes y anticuerpos antinucleares positivos 1:80. En virtud de la alta sospecha de LES y SAF secundario, coexistentes con peritonitis, se administró inmunoglobulina humana y anticoagulación; sin embargo, 48 horas después sufrió deterioro gastrointestinal que exigió reintervención

quirúrgica con hallazgos de perforación intestinal e histopatología de áreas de necrosis en intestino delgado. Se practicó resección intestinal. Se obtuvieron anticuerpos específicos para LES negativos; no obstante, ante deterioro renal y proteinuria en límites nefróticos, se realiza una biopsia renal clase IV con patrón *full house*; tras una segunda determinación de SAF con resultado de triple marcador positivo, se integró el diagnóstico de LES y SAF secundario, por lo que se inició inmunosupresión con esteroides y ciclofosfamida al remitir el proceso infeccioso.

**Discusión:** La evaluación del dolor abdominal agudo en pacientes con LES representa desafíos significativos, especialmente en los individuos que inician con esta enfermedad. Las publicaciones médicas han referido como causas comunes las descritas con anterioridad. Sin embargo, en esta paciente no se presentaron dichos factores, sino que se reconoció isquemia intestinal como la causa principal. Aunque no se hallaron hallazgos histopatológicos ni tomográficos que sugirieran estas alteraciones, fueron el contexto clínico y el descarte de diagnósticos diferenciales los que permitieron establecer el diagnóstico final.

**Conclusiones:** Se debe considerar la isquemia intestinal en pacientes con LES que sufren dolor abdominal agudo, incluso en pacientes que cursan con estudios poco concluyentes, ya que puede tener efecto en el pronóstico funcional a corto y largo plazos.

#### Bibliografía

1. Lee MG, Hagley K, Decuelar K. Intestinal ischemia in systemic lupus erythematosus. *J Natl Med Assoc*. 2008 Jun;100(6):721-3. doi: 10.1016/s0027-9684(15)31349-3. PMID: 18595576.
2. Chen YL, Meng J, Li C. Intestinal perforation with systemic lupus erythematosus: A systematic review. *Medicine (Baltimore)*. 2023 Aug 4;102(31):e34415. doi: 10.1097/MD.00000000000034415. PMID: 37543816; PMCID: PMC10402941.

#### CC053

### ASOCIACIÓN DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CON ARTRITIS PSORIÁSICA Y ACTIVIDAD NEUROPSIQUIÁTRICA

M. Pinto-Ortiz<sup>1</sup>, F.C. Irazoque-Palazuelos<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Ángeles Moctel, <sup>(2)</sup>Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

**Introducción:** Se describe la relación del lupus eritematoso sistémico con artritis psoriásica y actividad neuropsiquiátrica.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 43 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico desde el 2014 a partir de la serología (ANA 1:320, moteado fino, así como muco-cutáneo articular) y artritis psoriásica desde junio del 2018 (con placas psoriásicas y hemorragia puntiforme al desprendimiento, afectación ungueal y exacerbación de artralgiás asimétricas) (**Figura 1**). Recibió tratamiento inicial con FARME convencional, sin respuesta; esta se observa en febrero del 2019, en el protocolo de estudio, al administrar adalimumab que consigue la remisión de los síntomas articulares y dermatológicos hasta el 4 de marzo del 2024. Durante su participación en el estudio muestra datos de probable crisis de ausencia caracterizadas por pérdida de memoria a corto plazo, deterioro cognitivo leve y desorientación, según un epileptólogo privado, quien solicita electroencefalograma digital y RMN de cráneo óseo y encéfalo simple y contrastada, estudios ambos sin revelar anormalidades; sin embargo, se indicó tratamiento con levetiracetam (500 mg/12 h vía oral). Al acudir nuevamente a consulta de seguimiento se reconocen hipocomplementemia y anti-DNAs elevados, linfopenia y alteraciones hematológicas que corresponden a actividad de la enfermedad (neurolupus), por lo cual se inicia tratamiento con pulsos de metilprednisolona (500 mg IV/24 h por 3 días) y se ajusta el tratamiento con FARME: metotrexato (tabletas de 2,5 mg, 17,5 mg cada semana), upadacitinib (15 mg diario) y ácido fólico (5 mg vía oral diario). En la consulta de seguimiento se reconoce mejoría de los síntomas neurológicos, pero se mantiene en seguimiento por la afección.

**Discusión:** Se trata de un paciente que muestra una vinculación del LES con artritis psoriásica y que desarrolla neurolupus con adecuada respuesta al tratamiento con pulsos de metilprednisolona y ajuste de FARME sintético y pequeña molécula. Dado que es una relación poco convencional es

Figura 1. (CC053)



importante conceder atención a las manifestaciones individuales de ambos casos y elegir la mejor opción terapéutica que favorezca la mejoría de los síntomas, dado que está disponible en la actualidad una amplia variedad de tratamientos biológicos y de pequeñas moléculas, que representan una opción terapéutica más eficaz y con una mejor respuesta.

**Conclusiones:** Las enfermedades del tejido conectivo y la psoriasis son enfermedades habituales, pero son pocos los casos en los que ambas enfermedades coexisten; en la bibliografía existen pocos informes de dichos casos, por lo que no hay estudios controlados de la conjunción de estas anomalías. Por estas razones es de gran interés revisar estas vinculaciones y notificar su coexistencia, así como las opciones terapéuticas para estos pacientes.

#### Bibliografía

1. Wielosz E, Majdan M, Zychowska I, *et al.* Coexistence of five autoimmune diseases: diagnostic and therapeutic difficulties. *Rheumatol Int.* 2008;28:919-923.
2. Dhiman P, Malhotra S. Overlap syndromes: an emerging diagnostic and therapeutic challenge. *Saudi J Gastroenterol.* 2014;20:342-349. <http://dx.doi.org/10.4103/1319-3767.145316>.

#### CC054

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SEROSITIS EN EL PRIMER CONTACTO: LES

B.L. Chávez-Murillo, L.R. López-Ledezma, O.I. Rosete-Paredes, A.J. Pedro-Martínez, J. Ochoa-Saib

Universidad Autónoma de Baja California

**Introducción:** La valoración de los derrames pleural y pericárdico en el primer contacto conlleva diversos diagnósticos diferenciales, en los que es conveniente conceder toda la atención primaria. Entre ellos, el lupus eritematoso sistémico (LES) con manifestaciones de serositis iniciales forma parte de las consideraciones diagnósticas.

**Presentación del caso:** Mujer de 18 años que acude a consulta el día 01/09/2024 por taquicardia de 150 lpm y afebril. Refiere además como antecedente pérdida de peso no intencionada (10 kg) desde tres meses antes, caída de cabello, astenia y adinamia; un mes después se agrega tos intermitente con secreción verdosa y hialina, junto con diaforesis nocturna; se consideran causas infecciosas o linfoproliferativas. Los estudios paraclínicos destacan Hb de 10 g/dL, leucocitos de 5 400 mm<sup>3</sup>, DHL de 263 UI/L y FA de 171 UI/L. La tomografía toracoabdominal contrastada revela consolidación rodeada de vidrio hialino con broncograma aéreo en el segmento anterior del parénquima pulmonar derecho; atelectasias laminares en bases pulmonares; ganglios de aspecto inflamatorio en mediastino

y regiones axilares, además de derrame pleural bilateral. La tomografía de control a las 72 horas reconoce derrame pericárdico de 16 mm de espesor y líquido en hueso pélvico. La toracocentesis diagnóstica identifica hallazgo histopatológico de exudado crónico linfocítico en relación con hiperplasia mesotelial reactiva. Se realiza biopsia de adenopatía axilar y se obtienen resultados indicativos de origen autoinmunitario. Ante los resultados negativos para causas infecciosas (bacterias, hongos, micobacterias, PCR para virus), se solicita ANA, con títulos en 1:2,560, p-ANCA positivo (1:320), junto con hipocomplementemia en C3 (77 mg/dL) y C4 (3,74 mg/dL). Dichos hallazgos, en relación con la concentración normal de leucocitos que descarta infección y las imágenes de tomografía relacionadas con serositis y derrame pleural y pericarditis, integran el diagnóstico de LES, con lo que se solicitan prueba de antígenos nucleares extraíbles y estudios de laboratorio de control. Se indica tratamiento con pulsos de metilprednisolona por tres días, con mejoría clínica y resolución de los síntomas.

**Discusión:** La poliserositis orienta hacia una causa infecciosa o neoplásica; debe determinarse el diagnóstico diferencial con tuberculosis. Si se descarta, se consideran las enfermedades autoinmunitarias; dentro de estas, LES es la enfermedad reumática con mayor prevalencia de afectación pleuropericárdica (25% y 40%, respectivamente), pero la ascitis es un hallazgo menos frecuente (1%-10%). En general, la serositis autoinmunitaria representa el 12,3% de los casos; la causa más común son las neoplasias (26,3%). En un estudio retrospectivo de casos y controles de 297 pacientes con LES, 28 (9,4%) tenían serositis, pero solo el 40,7% de ellos inició con esta manifestación.

**Conclusiones:** El LES no debe ser el primer diagnóstico indicativo en caso de serositis, pero es importante recordar que, de los pacientes con LES, el 4% a 5% inicia con serositis antes de desarrollar otras manifestaciones. Primero deben descartarse infecciones y neoplasias antes de buscar datos de autoinmunidad.

#### Bibliografía

1. Stoichitoiu LE, Ionescu GD, Neatu I, *et al.* Causes of polyserositis: a systematic review. *J Pers Med.* 2023 May;13(5):834.
2. Kakar A, Pipaliya K, Gogia A. A rare combination: chylous polyserositis and autoimmune myelofibrosis as a presentation of systemic lupus erythematosus. *Int J Rheum Dis.* 2019 May;22(3):516-20.
3. Gimeno-Torres L, Carrión-Barberà I, Salman-Monte TC, *et al.* Prevalence and risk factors for serositis in patients with systemic lupus erythematosus: a case-control study. *Lupus.* 2021;30(13):2095-101.
4. Calvo AJ. Tratamiento de las manifestaciones cardiopulmonares en el lupus. In: Fernández de LIF, editor. *Manual SER de diagnóstico y tratamiento de enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas.* 1st ed. Madrid: Elsevier; 2014:125-9.

#### CC055

### MENINGITIS ASÉPTICA Y CRISIS CONVULSIVAS COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO. REPORTE DE UN CASO

V.A. Álvarez-Sánchez, P. Vargas-Solís, F. Irazoque-Palazuelos, L. Andrade-Ortega

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

**Introducción:** La enfermedad de Still de inicio en el adulto (ESIA) es un trastorno autoinflamatorio y poligénico que afecta por lo regular a adultos jóvenes (16 a 35 años); se caracteriza por fiebre, artralgias, erupción cutánea, elevación de reactantes de fase aguda e hiperferritinemia. Las manifestaciones neurológicas son infrecuentes y se informan en 7% de los casos, lo cual hace más difícil el diagnóstico en este grupo de pacientes. Se presenta el caso de un paciente con manifestaciones neurológicas de ESIA como manifestación inicial.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 57 años sin antecedentes relevantes. Acude por cuadro de tres meses de evolución, con artralgias en interfalángicas proximales, carpos y codos de manera bilateral, ausencia de artritis, fiebre vespertina diaria hasta de 39°C, junto con escalofrío y pérdida

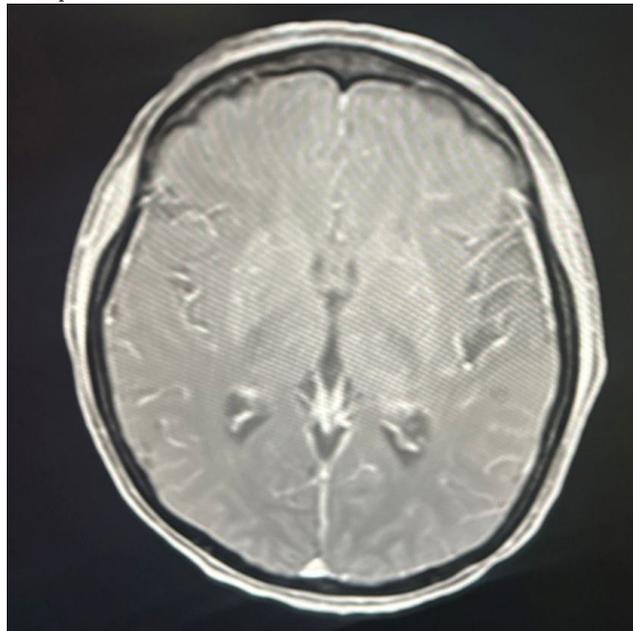
de 8 kg. Una semana antes se agrega disnea de pequeños esfuerzos y crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas. La exploración física revela faringitis, adenopatías axilares bilaterales y derrame pleural bilateral. Los resultados relevantes de los estudios paraclínicos se recogen en la **Tabla 1** y **Figura 1**. Se hospitaliza y tras protocolo integral de estudio, al cumplir con tres criterios mayores y dos menores de Yamaguchi, y tras descartar otras causas infecciosas, oncológicas y reumatológicas, se establece ESIA con meningitis aséptica y se decide iniciar esteroide a dosis altas y tocilizumab a dosis 8 mg/kg mensuales. A los tres meses, la paciente acude afebril, sin artralgias ni nuevas crisis convulsivas, con leucocitos  $12,6 \times 10^3/\text{mm}^3$ , neutrófilos  $8,3 \times 10^3/\text{mm}^3$ , VSG 48, PCR 123 y ferritina 1 182.

**Tabla 1.** Estudios paraclínicos. (CC055)

Estudio	Resultado
Hemoglobina	9,0 g/dL
Leucocitos	$24.9 \times 10^3/\text{mm}^3$
Neutrófilos	$21.5 \times 10^3/\text{mm}^3$ (86 %)
DHL	681 mg/dl
VSG	60 mg/dl
PCR	282 mg/dl
Ferritina	117,904 mg/dl
Inmunológicos positivos	ANA 1:80 patrón homogéneo difuso 4+, Anti-Ro 118.2
Inmunológicos negativos	ANCA PR3, ANCA MPO, Anti-SCL 70, Anti-JO 1, Anti-La, Anti-DNA, Anti-Sm, Anti-RNP, Anti-PCC, Factor Reumatoide
Líquido pleural	Citoquímico con exudado linfocítico no complicado, tinción gram y cultivo negativos
LCR	Citoquímico normal, PCR, cultivo y geneXpert negativos
Biopsia medula ósea	Hiperplasia mielóide reactiva
Biopsia ganglio axilar	Hiperplasia sinusoidal sin atipia
PET/CT	Adenopatías infra y supra diafragmáticas hipermetabólicas. Derrame pericárdico moderadamente metabólico. No se identifican lesiones hipermetabólicas que sugieran tumor primario.

Principales resultados de estudios paraclínicos del abordaje diagnóstico.

**Figura 1.** Resonancia magnética de encéfalo contrastada. Secuencia T1 con reforzamiento leptomeníngeo en el hemisférico izquierdo y temporooccipital derecho. (CC055)



**Discusión:** La ESIA es un padecimiento poco frecuente y de manifestaciones diversas que trascienden los síntomas cardinales y la epidemiología descrita. Las manifestaciones neurológicas son raras y se presentan en el 7% de los pacientes con ESIA y casi siempre en etapas avanzadas de la enfermedad, pero hasta en el 28% de los casos puede ser la manifestación inicial y también aparecer a pesar del tratamiento inmunosupresor. Esta paciente inició de modo agudo con datos constitucionales y neurológicos, sin la erupción cutánea característica. Después de descartar los trastornos más comunes se concluyó que la crisis convulsiva y la meningitis aséptica eran secundarias a ESIA, con obtención de adecuada respuesta clínica al tratamiento inmunosupresor.

**Conclusiones:** La ESIA es un padecimiento poco frecuente y clínicamente heterogéneo que puede presentarse fuera de la epidemiología descrita y sin todas las manifestaciones cardinales. En un paciente con meningitis aséptica, en la que se descartan los trastornos más comunes, debe considerarse la ESIA como una probabilidad. De igual forma, la meningitis aséptica puede aparecer durante la evolución de los pacientes con ESIA. Debido a la falta de estudios a gran escala, no existe un tratamiento estandarizado para los pacientes con ESIA con afectación neurológica y el tratamiento debe centrarse en la enfermedad primaria.

#### Bibliografía

- Zhao M, Wu D, Shen M. Adult-onset Still's disease with neurological involvement: a single-centre report. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;60(9):4152-4157.
- Santos M, Rodrigues D, Santos H, *et al.* Neurological manifestations of adult-onset Still's disease-case-based review. *Clin Rheumatol*. 2021;40(1):407-411.

#### CC056

### CASO CLÍNICO: HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE UNA PACIENTE CON POLIANGEÍTIS MICROSCÓPICA

E.P. Hernández-Nova, A.L. Sánchez Moreno, I.A. Ocampo-Ulloa, L.G. Cano-Cruz, D.S. Reyes-Balbuena

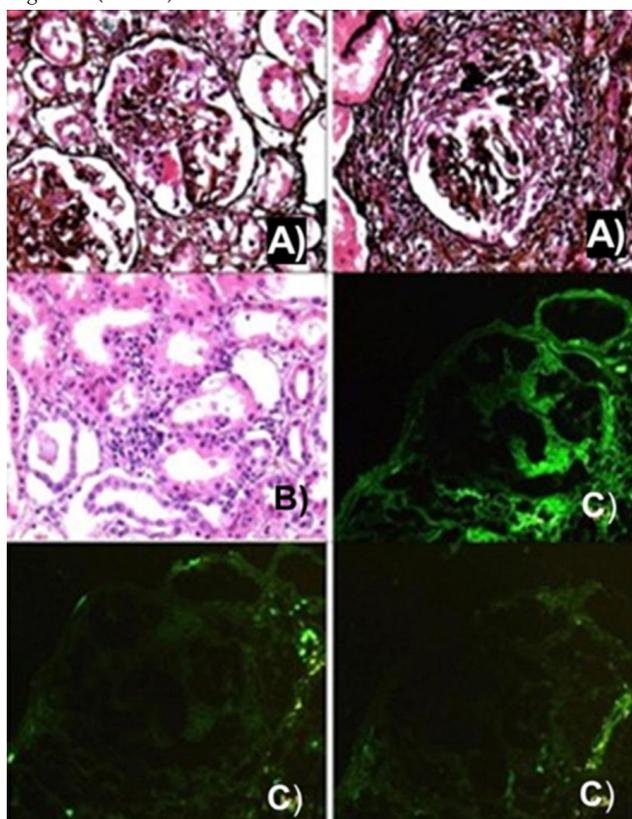
*Hospital Regional de Alta Especialidad Centenario de la Revolución Mexicana, ISSSTE*

**Introducción:** La poliangeítis microscópica (PAM), de acuerdo con la definición del 2012 por el consenso de experto de Chapel Hill, se definió como una vasculitis necrosante con pocos o ningún depósito inmunitario que afecta a pequeños y medianos vasos, en relación con anticuerpos ANCA circulantes. Se presenta sobre todo en personas de raza blanca de descendencia europea y afecta de igual forma a hombres y mujeres, con una incidencia máxima entre los 50 y 60 años. De acuerdo con la revisión realizada, se observó que la hemorragia alveolar difusa se presenta solo en el 5% de los pacientes con PAM. Se describe un caso poco frecuente en un paciente joven con poliangeítis microscópica que ingresa a hospitalización por hemoptoicos.

**Presentación del caso:** Mujer de 21 años sin antecedentes crónicos degenerativos. En junio refiere pérdida de peso de 6 a 7 kg, así como hemoptoicos por siete días en tres a cuatro veces por día, unos 50 a 60  $\text{cm}^3$ , acompañada de fiebre no cuantificada de predominio nocturno que cede sin tratamiento, además de diaforesis nocturna, artralgias y mialgias generalizadas, y posteriormente sufre disnea de grandes esfuerzos que evoluciona a disnea de medianos esfuerzos. La paciente acude con un médico particular que solicita estudios de laboratorio y en los cuales se identifica hematuria microscópica, anemia microcítica hipocrómica y anticuerpos positivos a MPO; se la refiere a este hospital. Durante la estancia intrahospitalaria se solicitan otros estudios de laboratorio y se obtienen nuevamente positividad de anticuerpos MPO y se identifica anemia microcítica hipocrómica; la TAC de alta resolución de tórax reconoce lesión renal aguda y proteinuria y se solicita depuración de proteínas de 24 h y biopsia renal para continuar con abordaje. Parámetros paraclínicos: Hb 9 g/dL, Hct 22,6%, creatinina 2,4 mg/dL. EGO: proteínas

75 mg/dL, proteínas en orina en 24 h 780 mg/día. Estudios serológicos: complemento C3 135 mg/dL (83-193 mg/dL), complemento C4 30,9 mg/dL (15-57 mg/dL), factor reumatoide < 8,6 UI/mL (0-20 UI/mL), ANCA P MPO 191,70 UR/mL (< 20 UR/mL negativo), ANCA C PR3 2,3 UR/mL (< 20 UR/mL negativo). TAC de tórax: patrón en vidrio deslustrado de predominio centrolobulillar y probable hemorragia alveolar difusa. Biopsia renal: glomerulonefritis proliferativa extracapilar activa y fibrosa de tipo pauciinmunitaria con lesiones necrosantes fibrinoides y esclerosantes segmentarias (Figura 1).

**Figura 1.** (A) Tinción con rojo Congo negativa que muestra la ausencia de material amiloide. (B) Tinción de hematoxilina-eosina que revela áreas de fibrosis con atrofia tubular relacionada y edema intersticial con infiltrado inflamatorio conformado por linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos y eosinófilos y extensión a paredes tubulares. (C) Estudio de inmunofluorescencia directa en tejido obtenido de la biopsia renal. IgG, IgA e IgM negativos. (CC056)



**Discusión:** Se presenta el caso de una paciente con poliangeítis microscópica, cuyo diagnóstico se establece de acuerdo con los criterios de clasificación ACR/EULAR 2022: anticuerpos para pANCA y anti-MPO positivos más glomerulonefritis pauciinmunitaria confirmada por biopsia; se descartaron síntomas y signos clínicos de otras poliangeítis, con lo cual se registraba un total de 9 puntos y ello confirmaba el diagnóstico de PAM. Esta paciente cursó con hemoptoicos y se identificó hemorragia alveolar con tomografía; esta anomalía representa una entidad clínica de significativa relevancia por el desafío diagnóstico que supone y su potencial para afectar a múltiples órganos y sistemas.

**Conclusiones:** La presencia de ANCA-MPO no solo tiene un papel diagnóstico, sino también pronóstico, dado que se relaciona con mayor riesgo de recaídas y daño renal permanente, por lo que el tratamiento implica un equilibrio delicado entre la inmunosupresión eficaz para prevenir el avance de la enfermedad y la reducción al mínimo de los efectos adversos del tratamiento. Es importante tener en cuenta este diagnóstico como un diferencial, ya que puede ser un simulador de otras entidades debido a su posible presentación atípica.

**Bibliografía**

1. Yaseen K, Mandell BF. ANCA associated vasculitis (AAV): a review for internists. *Postgrad Med.* 2023;135(sup1):3-13.

**CC057**

**LUPUS CUTÁNEO SUBAGUDO CON PROGRESIÓN A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN UN MASCULINO DE LA CUARTA DÉCADA DE LA VIDA**

G.X. Cervantes-Castelán, I.M. Sánchez-Valentín  
*Hospital Juárez de México*

**Introducción:** Se presenta caso de un paciente masculino de 32 años con lupus cutáneo subagudo, variedad papuloescamosa, que evoluciona a lupus eritematoso sistémico con actividad intensa de la enfermedad.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 32 años, sin alteraciones crónicas degenerativas de importancia, tabaquismo de 20 años evolución IT 1, alcoholismo ocasional, consumo de cannabis de 20 años evolución, en cantidad no especificada. El padecimiento actual aparece dos meses antes de su ingreso, con astenia, adinamia, hiperoxia, pérdida de peso involuntaria de 20 kg en dos meses, fiebre de 39°C sin predominio de horario; 10 días antes de su hospitalización muestra lesiones maculares en tórax anterior y posterior, no dolorosas ni pruriginosas, que luego avanzan a la región facial, además de lesiones ulcerativas en labios, telangiectasias ungueales, artralgias y mialgias generalizadas, que limitan la movilidad, motivo por el cual busca atención. A su ingreso se identifican lesión renal aguda no oligúrica, aumento de los valores de creatina cinasa, transaminasemia, hiperbilirrubinemia, elevación de DHL, anemia de grado I, elevación de VSG y PCR e hipocomplementemia. Se trata la anemia con reticulocitos corregidos de 4,8%, Coombs directo positivo 1:4. La recolección de orina de 24 horas muestra proteínas en orina 1,17 g/24 h, microalbuminuria 235,4 mg/24 h y sedimento con eritrocitos dismórficos. Se realiza biopsia piel que indica dermatitis de interfaz con atrofia epidérmica de anexos de predominio epidérmico, hiperqueratosis moderada con taponamiento hialino difuso de la zona de la membrana basal, edema dérmico moderado e infiltrado mononuclear perianexial y perivascular con predominio perivascular, componente vasculítico y extravasación hemática focal. Se solicitan anticuerpos y especificidades con resultado de ANA Screen 1:320, patrón nuclear granular fino, citoplasmático reticular y mitótico de puente intercelular, anti-SSa 40,32, anti-Sm 12,10, y nueva determinación cinco meses posteriores con ANA-Screen 1:1 000, patrón nuclear granular fino y citoplasmático granular fino denso y anti-Sm 170,54 (Tabla 1). Se establece diagnóstico de lupus eritematoso sistémico con criterios ACR/EULAR 2019 de 30 puntos (fiebre 2 puntos, anemia hemolítica 4 puntos, lupus cutáneo subagudo 4 puntos, compromiso articular 6 puntos, proteinuria 4 puntos, hipocomplementemia C3+C4 4 puntos, anti-Sm 6 puntos).

**Tabla 1.** Resultados de laboratorio. (CC057)

Fecha	Resultado de laboratorio
12/03/24	Ca 6,6, Cl 96, K 4,5, Na 128, crea 1,85, BUN 33, urea 71, BT 2,71 DHL 878, Hb 10,9, VCM 85,1, HCM 29,7, Plq 367, Leu 8,09, CK 1059
14/03/24	Alb 1,9, C3 18,8, C4 7,35, VSG 75, PCR 1,81
15/03/24	Eritrocitos 50-60 PC, proteínas 1,17 g/24 h, microalb 235,4 mg/24 h
21/03/24	ANA Screen 1:320 nuclear granular fino, citoplasmático reticular y mitótico de puente intercelular, anti-DSDNA 10,33 (0-20), anti-Sm 12,1 (0-20), anti-SSa 40,32 (0-20), anti-SSb 2,2 (0-20), ANCA neg, MPO 4,17 (0-20) PR3 14,49 (0-20)
29/08/24	ANA Screen 1:1 000 nuclear granular fino, citoplasmático granular fino denso, anti-Sm 170-54 (0-20), DSDNA < 10 (0-20)

**Discusión:** El lupus cutáneo subagudo se presenta sobre todo en mujeres de edad reproductiva y, si bien 50% a 60% cumple criterios de enfermedad sistémica al momento de la presentación, solo 10% a 15% desarrolla la forma sistémica de la enfermedad, las más de las veces en presentación leve. Los factores de riesgo para la evolución sistémica incluyen lesiones debajo de la cabeza y cuello, telangiectasias ungueales y artritis, y bioquímicos, como

valores elevados de reactantes de fase aguda y positividad de anti-SSa, los mismos que mostró el paciente. En este caso, el sujeto cursaba con un inicio manifestado por lupus cutáneo subagudo de tipo papuloescamoso (**Figura 1**) y manifestaciones sistémicas al momento del ingreso y, a pesar de que el tiempo promedio entre el inicio de LCS y el LES es de ocho años, el paciente registró positividad de especificidades de anticuerpos cinco meses después del ingreso.

**Figura 1.** (1) Lesiones papuloescamosas en frente, mejillas y nariz. (2) Lesiones papuloescamosas en tórax anterior. (3) Telangiectasias ungueales. (4) Lesiones ulcerativas con costra hemática en el labio superior e inferior. (CC057)



**Conclusiones:** El lupus cutáneo subagudo abarca el 8% de los casos de lupus cutáneo y tiene un riesgo de avance a LES de 10% a 15%. Es recomendable la identificación de los factores de riesgo clínicos y bioquímicos que anticipen su evolución para la vigilancia estrecha periódica que permita determinar el diagnóstico oportuno y el inicio del tratamiento dirigido al control de la enfermedad.

#### Bibliografía

1. Zhou W, Wu H, Zhao M, *et al.* New insights into the progression from cutaneous lupus to systemic lupus erythematosus. *Expert Review of Clinical Immunology.* 2020 Aug 2;16(8):829-37.
2. O'Brien JC, Chong BF. Not just skin deep: systemic disease involvement in patients with cutaneous lupus. *J Investig Dermatol Symp Proc.* 2017;18(2):S69-74.

#### CC058

### LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN PACIENTE CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

C.A. Guillén-Durán, M.E. Santiago-Manzano  
*Hospital General de Pachuca*

**Introducción:** La osteogénesis imperfecta (OI) es una displasia esquelética rara, con incidencia de 1/15 000-20 000, y ocurre con igual proporción en hombres y mujeres. Entre sus características se encuentran fragilidad ósea, alta frecuencia de fracturas, deformidades óseas, deficiencia de crecimiento, dientes quebradizos, escleróticas azules, pérdida de audición, función respiratoria reducida e insuficiencia valvular. La mayoría de los pacientes con OI tiene una mutación autosómica dominante en COL1A1 y COL1A2, que codifican a las cadenas  $\alpha 1$  y  $\alpha 2$  del colágeno tipo I, respectivamente.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria y sistémica que se presenta en 0,1% de la población, predominantemente en mujeres (9:1) de la segunda y tercera décadas de la vida, caracterizada por autoanticuerpos contra antígenos nucleares, cuyas manifestaciones pueden ser leves, moderadas y graves. Se presenta un caso de paciente con OI y LES.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 30 años, sin antecedentes familiares relevantes, con diagnóstico de osteogénesis imperfecta en la infancia, tras protocolo de estudio de hipoacusia leve bilateral; posee informe genético de haploinsuficiencia de COL1A1, seguimiento en audiología, y requiere apoyo con auxiliar auditivo en oído izquierdo desde 2017.

Se diagnostica LES en febrero 2021 en consulta de reumatología del Hospital General de Pachuca por manifestaciones cutáneo-articulares, anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia 1:640 patrón periférico, anti-DNAbs (anticuerpos-antiácido desoxirribonucleico de doble cadena) positivos, anti-Smith negativo, complemento 4 bajo, anticuerpos antifosfolípidos, todos negativos, en tratamiento con hidroxicloroquina (200 mg/24 h); en junio 2023 muestra actividad articular y hematológica por trombocitopenia leve y leucopenia-linfopenia y recibe tratamiento con azatioprina (50 mg/12 h), con remisión. En marzo de 2024 tiene manifestación renal con síndrome nefrótico (proteinuria de 3,5 g/24 h) y se indican pulsos de esteroide (3) y ciclofosfamida mensuales (6), así como esteroide en dosis de reducción, hasta su suspensión en junio de 2024, pero continúa con antagonista de receptores de angiotensina II, estatina y complementación con calcio. El seguimiento de nefrología incluye biopsia renal de abril de 2024 que indica nefritis lúpica clase IV. En agosto de 2024 acude a consulta de control, asintomática, y en la exploración física tiene un peso de 69 kg, talla de 1,64 m (la misma que en la primera consulta de 2021), con apoyo auditivo en oído izquierdo, escleróticas azules, y el resto sin alteración; los estudios de laboratorio generales son normales, albúmina en orina de 24 h 125 mg, complemento 3: 93 mg/dL (normal), complemento 4: 8,5 mg/dL (bajo), anti-DNAbs 9,8 UI/mL (negativo), densitometría ósea de columna lumbar y cadera sin alteración. Continúa el tratamiento ya indicado, sin requerir reinicio de esteroide. Además, se instituyó seguimiento en el servicio de genética.

**Discusión:** La atención a las comorbilidades es importante, sobre todo en las complicaciones óseas, pulmonares y cardíacas, que pueden presentarse en el contexto de ambos padecimientos, así como el alto riesgo preconcepcional.

**Conclusiones:** La paciente mostró haploinsuficiencia de COL1A1, mutación que se encuentra en el brazo largo del cromosoma 17 vinculada con deficiencia cuantitativa de colágeno estructuralmente normal, por lo que representa la forma más leve de OI, caracterizada por escleróticas azules sin deformidades óseas. El LES es un padecimiento con afectación poligénica (cromosomas 6, 1, 12, 10, 2, 6, 14, 16, 20, X), ambiental, hormonal e incluso epigenética. El origen genético común en el caso no es claro, si bien ambos trastornos afectan al tejido conectivo. Su relación es excepcional, por lo que no se cuenta con información de alguna manifestación predominante en paciente con OI y LES; en esta paciente se observan manifestaciones leves a graves, sin diferencia aparente con respecto a pacientes sin OI.

#### Bibliografía

1. Deguchi M, Tsuji S, Katsura D, *et al.* Current overview of osteogenesis imperfecta. *Medicina.* 2021;57:464.
2. Marom R, Rabenhorst BM, Morello R. Management of endocrine disease: Osteogenesis imperfecta: an update on clinical features and therapies. *Eur J Endocrinol.* 2020;183:R95-R106.

#### CC059

### MORFEA TARDÍA SECUNDARIA A PRÓTESIS DE TITANIO. UN CASO Y SU ABORDAJE

D.D. Bañuelos-Ramírez<sup>1</sup>, S. Sánchez-Alonso<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Práctica privada, <sup>(2)</sup>CER ISSSTEP/HGR 20 IMSS, Puebla

**Introducción:** Cuando el engrosamiento y la fibrosis, junto con los demás cambios característicos de la esclerosis sistémica progresiva (ESP), se

observan en áreas localizadas se establece la morfea. Aunque se trata de áreas pequeñas y delimitadas, a diferencia de la ESP, otras características como los cambios de coloración y datos histológicos en la biopsia forman parte de la entidad, semejante a lo que ocurre en la forma sistémica o generalizada. Las causas incluyen múltiples agentes, entre ellos sustancias contaminadas o la utilización de materiales con fines estéticos o prótesis terapéuticos. En una revisión reciente de las publicaciones médicas no se identificó como agente etiológico ligado a la morfea la instalación de prótesis de titanio. De modo similar a esta situación, dada la baja incidencia de casos, hay más informes de casos que estudios comparativos. Esta misma alteración hace que el tratamiento no sea uniforme y mucho menos la respuesta terapéutica observada.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 22 años edad, estudiante universitaria, sin toxicomanías ni antecedentes heredo-familiares o personales de importancia. Es estudiante actual de la carrera médica. Como único antecedente de importancia se menciona el diagnóstico de osteosarcoma en el brazo derecho en edad escolar, que requirió tratamiento quirúrgico con resección hasta los bordes libres de tumor, con quimioterapia y radioterapia. El segmento óseo resecado se sustituyó con prótesis de titanio (**Figura 1**). El seguimiento hasta la edad adulta no ha mostrado recidiva y solo se documentó como secuela acortamiento de miembro torácico derecho en 2 cm, y limitación para la elevación del brazo, sin interferencia con actividades de la vida diaria, ni en otras esferas. Desde un año antes se perciben engrosamiento, discromía y prurito. Se la atiende luego de un recorrido por diversos especialistas, con realización de múltiples estudios, incluida la biopsia cutánea, pero sin mejoría. Se indica un medicamento tóxico a base de antagonista selectivo de receptores S2 de serotonina desprovisto de propiedades agonistas. Se agrega un inhibidor de fosfodiesterasa 5 a dosis de 12,5 mg una vez al día, dosis vespertina. Se observa mejoría con el uso continuo, pese a no tener buen apego al tratamiento de manera inicial.

**Discusión:** La morfea y las enfermedades semejantes a la esclerodermia se han documentado en relación causal directa con múltiples agentes. Se han informado antes ejemplos en la bibliografía, entre los cuales figuran los síndromes por aceite tóxico, agentes modelantes y estéticos, y los mecanismos de fisiopatología que incluyen la respuesta inmunitaria ante agentes extraños. Puede experimentarse mejoría al retirarlos o no. Por lo general, diversas especialidades tratan la anomalía. La atención por reumatología casi nunca es la inicial. El titanio se ha considerado un material hiperalérgico y con casi nulas las posibilidades de rechazo por el organismo donde se implante. De ahí la relevancia de esta presentación.

**Conclusiones:** Aunque el diagnóstico se estableció de acuerdo con los criterios suficientes para establecer morfea en esta paciente, el tratamiento fue insuficiente y no se consideraron otras opciones terapéuticas factibles. Dentro del arsenal de la reumatología aún hay otras más que no ha sido necesario utilizar, pero que no dejan de considerarse. Es posible que las enfermedades

delimitadas y no sistémicas sean de menor atractivo terapéutico para los especialistas. El presente caso tuvo una respuesta que puede considerarse adecuada, a pesar de un apego insatisfactorio.

#### Bibliografía

- May GE, O'Brien SA, Liendo PC, *et al.* Metalosis por titanio. Diagnóstico diferencial de masa de compartimiento iliopsoas: caso clínico. Rev Chil Radiol [Internet]. 2002 [citado 2024 Sep 26]; 8(4):182-184. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-93082002000400008&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082002000400008&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-93082002000400008>.

#### CCo6o

### GLOMERULONEFRITIS POR COMPLEJOS INMUNES COMO RETO DIAGNÓSTICO

A. Miguel-Álvarez, C.A. Leal-Ahumada, V. Soto-Abraham, M.L. Lored-Mendoza, A. Vargas-Guerrero

*Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez*

**Introducción:** La glomerulonefritis por complejos inmunitarios en un paciente de la octava década de la vida es un reto diagnóstico, cuyo abordaje completo es indispensable e incluye procesos infecciosos, crioglobulinemia, enfermedades reumatológicas-autoinmunitarias, neoplasias, entre otros. Este caso representa la importancia de un protocolo diagnóstico integral para establecer el tratamiento dirigido.

**Presentación del caso:** Mujer de 74 años con antecedente de hipertensión arterial sistémica (2018), hemorragia cerebral intraparenquimatosa no traumática (2020) e infarto inferior no reperfundido (2021). Durante su seguimiento, en abril de 2022, refirió disminución de volúmenes urinarios, edema en extremidades inferiores y disnea de medianos esfuerzos. Presentó creatinina 1,32 mg/dL, BUN 21,7 mg/dL, hematuria glomerular con 58% de eritrocitos dismórficos, proteinuria 2,61 g/día, albuminuria 1,9 g/día e índice proteinuria/creatinuria (IPC) 4,37. Los estudios de imagen reconocieron un quiste paracalceal izquierdo por ultrasonido. La biopsia renal en septiembre de 2022 identifica glomerulonefritis membrano-proliferativa por complejos inmunitarios con nefritis túbulo-intersticial y microangiopatía trombótica activa (glomerular y arteriolar) (**Figura 1A-B**). Pérdida de peso de 9 kg en dos años. Dos pruebas por ELISA positivas para HIV y posteriormente descartado (**Tabla 1**). En agosto de 2023 se la valora en el servicio de reumatología, que reconoció xerostomía, xeroftalmía y artralgias en carpos y tobillos. Se detectaron telangiectasias, esclerodactilia, xerostomía y capilaroscopia con patrón temprano de esclerosis. Anti-centrómtero 481,3 UI, anti-Ro y anti-La, negativos. Se diagnosticó esclerosis sistémica, sin neoplasia por clínica o gabinete. El servicio de oftalmología la valora e identifica evidencia de conjuntivitis seca leve y aguda. En junio de 2024 se confirmó a través de biopsia de glándulas salivales el diagnóstico de síndrome de Sjögren (**Figura 1C**). Registró anti-DNAc 112 UI, creatinina 2,27 mg/dL, proteinuria 1 198 g/día, IPC 1,9, anemia grado 3 súbita con cor anémico, factor reumatoide 559 UI y C4 indetectable. Por lo anterior, se complementó con crioglobulinas elevadas 4% y se confirmó crioglobulinemia mixta sin elevación monoclonal en electroforesis de proteínas y aspirado de médula ósea sin datos de enfermedad maligna. Se inició glucocorticoide, hidroxicloquina y rituximab con adecuada respuesta; en la actualidad se halla bajo creatinina 1,6 mg/dL, proteinuria 139 mg/día y IPC 0,28.

**Discusión:** La glomerulonefritis por complejos inmunitarios tiene múltiples causas posibles que en ocasiones coexisten y representan un reto diagnóstico. El compromiso renal en pacientes con síndrome de Sjögren ocurre en un 5% y es infrecuente la glomerulonefritis cuando se debe a complejos inmunitarios. A su vez, otras afecciones como la esclerosis sistémica (ambas sustentadas en esta paciente) pueden adjuntarse. La hipocomplementemia y el factor reumatoide positivo alto deben alertar sobre la posibilidad de crioglobulinemia, que es más frecuente en relación con otras enfermedades inflamatorias. Dentro del estudio de estos pacientes, otros diagnósticos diferenciales posibles son los procesos infecciosos como

**Figura 1.** (CC059)



**Tabla 1.** Otros estudios relevantes durante el abordaje diagnóstico. (CC060)

	Iniciales	Abril 2024	Junio 2024
Hemoglobina (g/dL)	12,3	7,1	11,4
Plaquetas (células/microlitro)	113 000	128 000	162 000
Leucocitos (células/microlitro)	6300	6500	8900
Linfocitos (células/microlitro)	1400	1400	1900
VSG (mm/h)	38	102	77
TP (s)	11,1	11,8	11,5
TTPa (s)	41,2	36,4	39,4
INR	1,0	1,0	1,0
Anticuerpos antinucleares (patrón y dilución)	Nuclear moteado fino 1:80	Nuclear, moteado fino: 1:2 560; citoplásmico, citoplásmico 1:1 280	
Anti-ADNdc, <i>Critidia luciliae</i>	Negativo	Negativo	Negativo
Anti-ADNdc por ELISA (UI)	Negativo	112,9	15,1
C3 (mg/dL)	37,5	32,5	28,9
C4 (mg/dL)	2,52	Indetectable	Indetectable
Anti-Smith (UI)	Negativo	< 3,3	< 3,3
Anti-B2GP IgM (UI)	31,4	30,2	19,7
Anticardiolipina IgM (UI)	25,4	29,0	26,1
Anit-Ro52 (UI)	Negativo	< 2,3	-
Anti-Ro60 (UI)	Negativo	< 4,9	-
Anti-La (UI)	Negativo	< 2,3	-
Factor reumatoide (UI)	562	559	-
Agglutininas irregulares	Negativas	-	-
Crioglobulinas (%)	-	-	4%
Pruebas para virus de inmunodeficiencia humana	+ / + (ELISA) Western blot indeterminado	Carga viral < 20 copias CD4 normales	

la infección por HIV que luego se descartó en esta paciente o la infección por virus de hepatitis C.

**Conclusiones:** El abordaje de la glomerulonefritis por complejos inmunitarios con datos indicativos de crioglobulinemia es complejo y debe descartar enfermedades reumatológicas, infecciosas y neoplásicas. Si bien se encuentra en ocasiones evidencia de una enfermedad específica que lo justifique, los hallazgos no atribuibles a ella deben advertir sobre enfermedades coexistentes, cuya identificación y tratamiento específico pueden contribuir a una evolución satisfactoria.

**Bibliografía**

1. Aiyegbusi O, McGregor L, McGeoch L, *et al.* Renal disease in primary Sjögren's syndrome. *Rheumatol Ther.* 2021;8(1):63-80.

**CC061**

**GLOMERULONEFRITIS EN RHUPUS, UN RETO DIAGNÓSTICO**

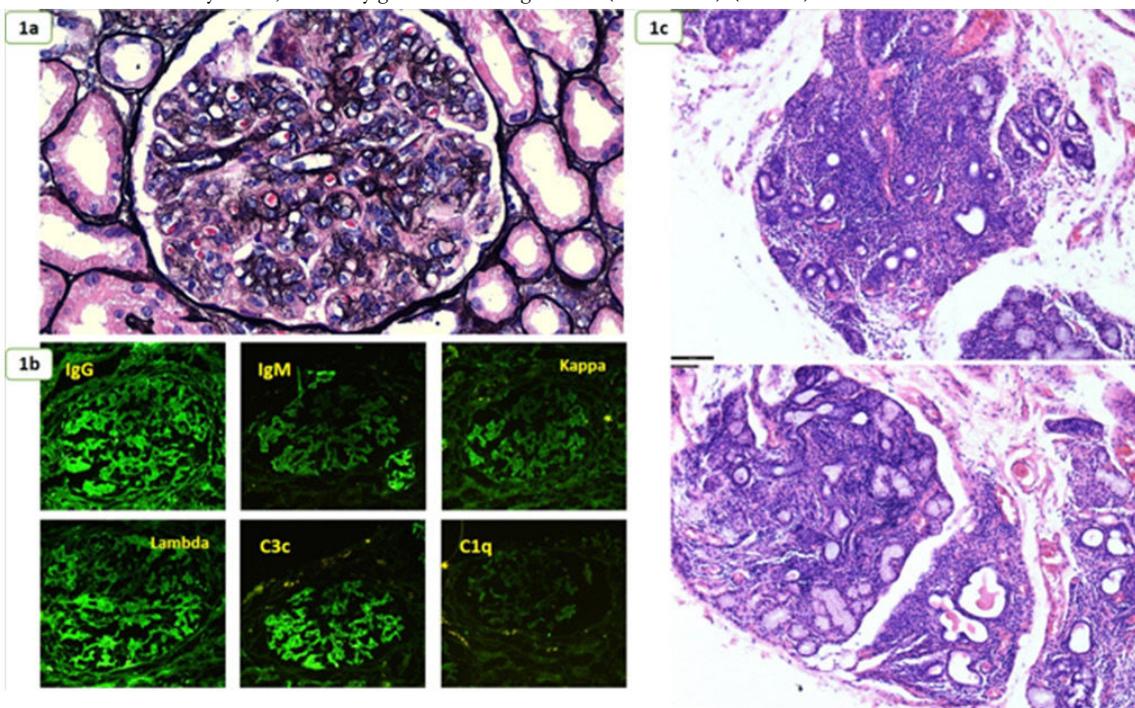
N.A. Dávila-Liaht<sup>1</sup>, J.S. Balbuena-Álvarez<sup>1</sup>, C. Hernández-Díaz<sup>1</sup>, R.E. Barbosa-Cobos<sup>1</sup>, M.V. Soto-Abraham<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Juárez de México, <sup>(2)</sup>Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**Introducción:** El síndrome de rhusus (SR) es una rara superposición de artritis reumatoide (AR) y lupus eritematoso sistémico (LES) y para su definición deben cumplirse criterios de clasificación para ambas entidades, SLICC 2012 o ACR/EULAR 2019 (LES) y ACR/EULAR 2010 (AR). La prevalencia de SR en series de casos es de 1,3% y las mujeres son las más afectadas (84%-100%) con una edad media de 35 años; las principales manifestaciones clínicas son poliartritis simétrica erosiva (90%), anomalidades hematológicas (70%), compromiso mucocutáneo (17%-41%) y afectación renal (35%) (nefropatía lúpica clase IV, la más identificada por biopsia).

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 28 años con antecedente de hipotiroidismo primario por tiroiditis de Hashimoto, obesidad mórbida y

**Figura 1.** (A) Fotomicrografía (400x, metenamina de Jones). Se observa glomérulo con hiperlobulación del ovillo y formación de dobles contornos y proliferación mesangial con hiper celularidad endocapilar. (B) Estudio de IFD (400x). Se observa positividad granular con patrón mesangiocapilar para IgG, IgM, C3, kappa y lambda. (C) Dos fotomicrografías de glándula salival menor con tinción H-E (100x). Intenso infiltrado inflamatorio linfocitario difuso alrededor de conductos dilatados y acinos; focos muy grandes. Atrofia glandular (Chisholm 4). (CC060)



artritis reumatoide, según criterios ACR/EULAR 2010, de dos años de evolución con mal apego terapéutico y epiescleritis previa como manifestación extraarticular.

El paciente acude a consulta por astenia, adinamia, poliartralgias simétricas de pequeñas y grandes articulaciones y rigidez articular matutina de una hora. Exploración física: FC 116x', TA 130/80 mmHg, FR 20x', temp 36,4°C, peso 110 kg, talla 1,64 m, IMC 41; destacan acantosis nigricans, encuadramiento de carpos, limitación a la flexo-extensión de muñecas activa y pasiva con dolor a la palpación, segunda metacarpofalángica derecha dolorosa y rodillas con crepitación ósea. Estudios paraclínicos: VSG 33 mm/h y PCR 1,56 mg/dL. Se determinó actividad moderada de la enfermedad por DAS28-PCR 3,56 y SDAI 11,21 y se optimizaron dosis de FARMEsc con sulfasalazina (3 g/día) y leflunomida (20 mg/día).

Al seguimiento se identificó proteinuria subnefrótica con riesgo cardiovascular, la cual evolucionó con aumento progresivo y se abordaron diagnósticos diferenciales. Los estudios de laboratorio se hallan en la **Tabla 1**; ultrasonido renal: riñón derecho de 108 x 59 x 58 mm, izquierdo de 115 x 49 x 48 mm en sus tres ejes, parénquima homogéneo, aumento de la ecogenicidad y pérdida de la relación corteza médula respecto de cambios inflamatorios crónicos inespecíficos; biopsia renal: glomerulonefritis lúpica clase IV + V con índice de actividad 9/24 y cronicidad 6/12, arteriopatía moderada (**Figura 1C-D**). El paciente cumplió criterios de clasificación ACR/EULAR 2019 para LES con 21 puntos, por lo que se estableció el diagnóstico de síndrome de superposición SR. Se inició tratamiento de inducción a la remisión con esquema NIH: metilprednisolona (500 mg 3 pulsos) y ciclofosfamida (0,7 g/m<sup>2</sup> mensual), hidroxycloquina (400 mg/día) y filtro solar UVP 50+.

**Tabla 1.** Estudios de laboratorio. (CC061)

Laboratorio	Parámetro
Biometría hemática	
Leucocitos	6,57 10 <sup>3</sup> /uL
Neutrófilos	5,62 10 <sup>3</sup> /uL
Linfocitos	0,56 10 <sup>3</sup> /uL
Hemoglobina	13 g/dL
Plaquetas	322 000 uL
Bioquímica sanguínea	
Creatinina	0,59 mg/dL
Urea	28 mg/dL
GOT	17 U/L
GPT	18 U/L
DHL	178 U/L
Bilirrubina	0,48 mg/dL
Colesterol	116 mg/dL
Triglicéridos	95 mg/dL
HbA1c	5,5%
TSH	5 uU/mL
T4L	1,16 uU/mL
VSG	71 mm/h
PCR	2,21 mg/dL
Urianálisis	Densidad 1,021, sangre 25, pH 5,5, proteínas 300, nitritos negativos, leucocitos negativos, sedimento negativo
Proteínas en orina de 24 h	0,2 g/24 h (1ª determinación) 0,8 g/24 h (2ª determinación) 2,54 g/24 h (3ª determinación)
Perfil infeccioso	
HBsAg, VHB y VHC	no reactivos
VDRL	negativo
PPD	no reactivo
Inmunológicos	
ANA	1:10 000 nuclear homogéneo, citoplasmático granular fino denso
Anti-DNAc	242,31 UI/mL
Anti-Smith	4,79 UR/mL
Anti-Ro	3,32 UR/mL
Anti-La	< 2 UR/mL
ACL IgG	69,97
ACL IgM	8,38
Anti-B <sub>2</sub> GP1	IgG 6,77
Anti-B <sub>2</sub> GP1	IgM 17,71
Factor reumatoide	82,3 UR/mL
Anti-CCP	> 200 UR/mL
Antiperoxidasa	45 UI/mL
C3	59,8 mg/dL
C4	7,88 mg/dL

**Discusión:** El SR es inusual; en hombres se presenta en aproximadamente 15% y la poliartritis no es erosiva en 10%. Es importante considerar el diagnóstico diferencial de proteinuria en pacientes con artritis reumatoide. Lo anterior representa complejidad y constituye un reto diagnóstico. Se presenta un caso de SR en un paciente masculino con poliartritis no erosiva y factores de riesgo metabólicos para nefropatía.

**Conclusiones:** La superposición de AR con LES (síndrome de rhus) es una entidad rara; es relevante reconocer las diversas manifestaciones clínicas y serológicas, lo cual modifica el diagnóstico oportuno y evita el retraso en el tratamiento y por ende reduce al mínimo las secuelas.

#### Bibliografía

- Antonini L, Le Mauff B, Marcelli C, *et al.* Rhus: a systematic literature review. *Autoimmunity Reviews.* 2020 Sep;19(9):102612.
- Solis-Cartas U, Martínez-Larrarte JP, Prada-Hernández DM, *et al.* Síndrome de rhus. Una superposición infrecuente. *Revista Colombiana de Reumatología.* 2017 Oct 1;24(4):23741.

#### CC062

### EL VALS DEL LOBO Y EL GLUCÓGENO: REPORTE DE CASO

D.A. Escobar-Paredes, L.M. Saldarriaga-Rivera, E.S. Guzmán-Bedoya, C.D. Ramos-Sarmiento, M. Zárate

*Universidad Tecnológica de Pereira-UTP. Hospital Universitario San Jorge Pereira, Rda, Colombia*

**Introducción:** El LES es una alteración que no muestra una relación con enfermedades de depósito lisosomal.

**Presentación del caso:** Hombre de 36 años que sufre LES con compromiso cutáneo, articular, muscular y del sistema nervioso periférico, con fuerza 4/5 en las cuatro extremidades, debilidad axial (CPK, 300 mcg/L, aldolasa 20 UI/L). ANA: 1:160 patrón nuclear homogéneo, anti-DNAc 1:40, complemento C3 y C4 consumido, EMG + NC en cuatro extremidades con miopatía; se amplían estudios y se diagnostica enfermedad de Pompe por pruebas enzimáticas, moleculares y genéticas.

**Discusión:** Este es el primer informe vinculado con enfermedad de Pompe.

**Conclusiones:** Existe un abismo de conocimiento en relación con el comportamiento clínico de estas dos anomalías cuando coexisten.

#### Bibliografía

- Stevens D, Milani-Nejad S, Mozaffar T. Pompe disease: a clinical, diagnostic, and therapeutic overview. *Curr Treat Options Neurol.* 2022;24(11):573-588
- Labella B, Piccinelli SC, Risi B, *et al.* A comprehensive update on late-onset Pompe disease. *Biomolecules.* 2023;13(9):1279.

#### CC063

### ANEMIA HEMOLÍTICA Y TROMBOCITOPENIA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL EN SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

G.C. Cortina-Olvera, A.I. Céspedes-Cruz, A.R. Torres-Jiménez, M. Zefirino-Cruz, A. Velázquez-Cruz

*Hospital General Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS (Pediatria)*

**Introducción:** El síndrome de Sjögren (SS) se caracteriza por infiltración linfocítica y destrucción de las glándulas exocrinas (glándulas salivales y lagrimales), así como afectación extraglandular. La prevalencia calculada es de 0,1% de la población general, con una proporción mujer-hombre de 15:1.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 10 años con carga genética para artritis reumatoide; niega antecedentes alérgicos, quirúrgicos, transfusionales y traumáticos. Tiene dos hospitalizaciones por trombocitope-

nia. Inicia el padecimiento en marzo de 2022 con equimosis y petequias en piernas y brazos, gingivorragia leve, y acude a valoración con toma de estudios paraclínicos e informe de trombocitopenia grave. El servicio de hematología pediátrica indica tratamiento con esteroide y gammaglobulina (2 dosis, última en noviembre de 2022), sin adecuada respuesta. Se le envía a valoración del servicio de reumatología pediátrica en enero de 2023 por trombocitopenia, anemia hemolítica por anticuerpos calientes, titulación elevada de anticuerpos (anti-Ro y anti-LA positivos); solo se refieren úlceras en carrillos, dolorosas y ocasionales. Al interrogatorio niega hematuria, melena, disnea, alopecia, fiebre, pérdida ponderal, fenómeno de Raynaud, livedo reticular, artritis y debilidad muscular. Durante el seguimiento se encuentra con persistencia titulación elevada de anti-Ro y anti-LA en tres ocasiones, antinucleares positivos, complemento normal, ADNA y anticuerpos antifosfolípidos negativos, y cursa en clínica con petequias, cefalea, equimosis y xerostomía, por lo que se realiza biopsia de glándula salival que registra sialoadenitis linfocítica leve periductal e intersticial. Estudios de laboratorio (29/12/22): leu 4 970, neu 2 080, linf 2 340, Hb 15,2, Hto 44,7, plaq 96 000, TP 10,9, TTP 28,6, índice lúptico 1,05, anticardiolipina IGG 4,6, anticardiolipina IgM < 2, ANA X IFI 1:320 nuclear moteado grueso, anti-Sm 2,9, anti-Ro 103 (corte 20), anti-LA 74,1 (corte 20), Coombs positivo a anticuerpos calientes. (4/5/23): leu 3 800, neu 1 740, linf 1 620, Hb 13,8, Hto 38,9, plaq 37 000, C3 135, C4 40,10, anti-Ro 96,8- anti-LA 66,1. (11/7/23): leu 3 600, neu 1 600, linf 1 680, Hb 14, Hto 41,1, plaq 50 000, C3 123, C4 31,7, anti-Ro > 1 374, anti-LA > 1 550, ANA X IFI 1:320 moteado grueso. (16/8/23): leu 5 100, neu 2 800, linf 1 800 Hb 13,7, Hto 42, plaq 95 000, anti-Ro > 1 374, anti-LA 1 237, B2 glucoproteína IgG 6,70, B2 glucoproteína IgM 0,40. Biopsia de glándula salival (5/9/23): sialoadenitis linfocítica leve periductal e intersticial, sin fibrosis; clase 3 de la clasificación de Tarpley (infiltrado linfocitario difuso periductal con atrofia focal de un acino). Se integra el diagnóstico de síndrome de Sjögren con afectación hematológica (anemia hemolítica y trombocitopenia) y se inicia tratamiento con prednisona vía oral (1 mg/kg/día) y micofenolato de mofetilo, con respuesta en conteo plaquetario y cifras de hemoglobina a los dos meses.

**Discusión:** Las anomalías hematológicas en el síndrome de Sjögren suponen aproximadamente el 25% a 50%. Dentro de estas, la anemia normocítica y normocrómica representa el 34%, la anemia hemolítica autoinmunitaria el 10% y solo 5% a 15% de los casos puede cursar con trombocitopenia. La leucopenia y anemia son las manifestaciones más comunes del sistema hematológico, pero pocos casos se complican con anemia hemolítica autoinmunitaria y trombocitopenia, los cuales se presentaron en esta paciente.

**Conclusiones:** El síndrome de Sjögren primario cursa con manifestaciones glandulares, aunque es importante tener en cuenta que las manifestaciones hematológicas pueden ser la expresión inicial; es probable por EULAR que los pacientes con trombocitopenia, anti-Ro y anti-LA positivos, tengan un posible diagnóstico de SS, por lo que debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales en la trombocitopenia secundaria sin respuesta al tratamiento, como el caso de esta paciente.

#### Bibliografía

- Pathak DR, Kumar Chaurasiya A, et al. Primary Sjogren's syndrome with bicytopenia: a case report. JNMA J Nepal Med Assoc [Internet]. 2024;62(269):49-51. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.31729/jnma.8406>
- Wu J, Chang X, Zhang J, et al. Clinical and laboratory features of primary Sjögren's syndrome complicated with mild to severe thrombocytopenia. Ann Transl Med [Internet]. 2022;10(6):300-300. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.21037/atm-22-162>.

**Tabla 1.** Características clínicas y terapéuticas. (CC064)

Caso #	Edad (años)	Sexo	Diagnóstico	Tratamiento sistémico	Control microambiente	Topografía
#1	50	F	LES + SAAF	Hidroxicloroquina	Barrera impermeable con petrolato	Tobillo derecho
#2	39	F	Morfea localizada	Micofenolato de mofetilo	Mantenimiento de lecho húmedo	Falanges distales
#3	48	F	Pioderma gangrenoso	Adalimumab	Alginato de calcio y prevención del fenómeno de patergia	Caras laterales glúteos y muslos
#4	46	F	Esclerosis sistémica	Metrotrexato	Mantenimiento de humedad y control de queratinización excesiva	Maléolos externos
#5	59	M	Gota tofácea	Alopurinol	Mantenimiento de humedad	Tobillos

#### CC064

### MANEJO DE HERIDAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD AUTOINMUNE: SERIE DE CASOS Y EXPERIENCIA DE UNA CLÍNICA DE HERIDAS

L.G. Espinosa-Bañuelos, S.D. Guzmán-Ballesteros, M. Hernández-Vera  
*Hospital General Manuel Gea González*

**Introducción:** El tratamiento de las heridas es un tema complejo y además existen escenarios en los que los mecanismos de reparación se encuentran alterados. Las enfermedades autoinmunitarias son contextos proinflamatorios y protrombóticos, con alteración en diferentes líneas celulares o acumulación de diferentes metabolitos, lo que supone un reto en todas las etapas de la cascada inflamatoria y la reparación de los tejidos. Se describen cinco casos de diferentes enfermedades reumatoideas en las que se observa mejoría y se muestran tratamientos diversos.

**Presentación de los casos:** En el abordaje de las heridas deben considerarse al menos cuatro ejes: el estado metabólico, la vascularización, el estado proinflamatorio o alteración de la respuesta inmunitaria y el microambiente de la herida. Se presenta un breve resumen de cada caso:

**Caso 1:** Paciente femenina con lupus eritematoso sistémico (LES) y síndrome antifosfolípidos, en el que el principal reto eran las alteraciones vasculares protrombóticas que dificultaban la neoformación de microcirculación. La pieza clave es el control sistémico y la anticoagulación.

**Caso 2:** Paciente femenina con morfea localizada y úlceras digitales. Fue posible disminuir los episodios del fenómeno de Raynaud y mantener un microambiente propicio para lograr su atenuación.

**Caso 3:** Paciente femenina con pioderma gangrenoso; se evitó el fenómeno de patergia y, mediante fármacos biológicos como tratamiento blanco prioritario debido a la extensión de la herida, se logró un avance rápido del cierre.

**Caso 4:** Paciente femenina con esclerosis sistémica que presentaba úlceras en miembros inferiores de larga evolución. La clave de la lenta recuperación fue el uso de modificadores de la enfermedad con modificación del microambiente de la herida para conservar la humedad.

**Caso 5:** Paciente masculino con gota tofácea, quien después del control metabólico y uso de apósitos de barrera logró el cierre de las múltiples úlceras crónicas. Véase la **Figura 1** y la **Tabla 1**.

**Discusión:** A pesar de que la pieza clave es el tratamiento de la enfermedad sistémica, el control avanzado se centra en diferentes ejes. Es importante considerar la fisiopatología como agravante o causa; sin embargo, las matrices acelulares, el control de la humedad o el mantenimiento de esta, la limpieza (curaciones) atraumática y el control antimicrobiano cuando esté indicado tienen una enorme importancia. Cabe destacar que la adecuada analgesia facilita las múltiples intervenciones y aumenta la calidad de vida.

**Conclusiones:** Comprender el panorama de las enfermedades autoinmunitarias, incluidas su fisiopatología sistémica y su conjugación con las características del microambiente de la herida, facilita el entendimiento de las múltiples modalidades avanzadas disponibles. El control interdisciplinario es imprescindible; el verdadero reto es comprender la forma de emplear distintos tratamientos en el contexto económico y sociocultural de cada paciente.

#### Bibliografía

- Dissemond J, Romanelli M. Inflammatory skin diseases and wounds. The British Journal of Dermatology. 2022;187(2):167-177. <https://doi.org/10.1111/bjd.21619>.

Figura 1. Evolución de la herida luego de su atención avanzada. (CC064)



CC065

## DERMATOMIOSITIS ANTI-NXP2 POSTERIOR A VACUNACIÓN CONTRA LA FIEBRE AMARILLA

A. Lucas-Hernández<sup>1</sup>, O. Vera-Lastra<sup>2</sup>, M.A. Alfaro-Arrieta<sup>3</sup>, M.I. De la Rosa-Lara<sup>4</sup>, M.G. Márquez-Vargas<sup>5</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital General de Teziutlán, <sup>(2)</sup>Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, <sup>(3)</sup>Benemérita Universidad Autónoma de Puebla, <sup>(4)</sup>Universidad Popular Autónoma de Puebla, <sup>(5)</sup>Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía

**Introducción:** La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria idiopática con una prevalencia de 1 a 6 por cada 100 000 personas. Puede manifestarse a cualquier edad y afecta de modo predominante a las mujeres (2:1). En clínica, la DM se presenta con signos como pápulas de Gottron, eritema en heliotropo, signo de la V o el signo del chal.

La inflamación muscular causa debilidad proximal, que puede aparecer de manera aguda o subaguda además de diversos grados de afectación pulmonar, articular, muscular y, en algunos casos, enfermedad maligna. La causa puede desencadenarse por factores ambientales (fármacos, infecciones, rayos ultravioletas) y contaminantes en personas genéticamente susceptibles. Se describe el caso de una paciente cuyos síntomas comenzaron tras la aplicación de la vacuna contra la fiebre amarilla, con aparición de síntomas atípicos de DM y presencia de anticuerpos anti-NPX2.

**Presentación del caso:** Mujer de 28 años que un mes después de la vacunación contra la fiebre amarilla desarrolló eritema en heliotropo, debilidad muscular en la región torácica y extremidades pélvicas, artritis en las articulaciones interfalángicas proximales, disfagia progresiva y afectación del sistema nervioso central. Los estudios de laboratorio mostraron elevación de la velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, CK (26 500 U/l), transaminasas (AST 2 000 U/L, ALT 1 500 U/L, LDH 1 500 U/l) y mioglobina (10 000 mg/dL). Tras descartar infecciones, y con alta sospecha de DM, se solicitaron estudios inmunológicos que identificaron anticuerpos antinucleares (ANA) positivos (1:80) y anticuerpos anti-NXP2 positivos (> 100, normal < 11). La electromiografía (EMG) demostró miopatía. Se inició tratamiento con metilprednisolona a dosis altas. Infortunadamente, el trastorno empeoró y fue necesario tratamiento avanzado de la vía respiratoria, nutrición parenteral total y yeyunostomía para la alimentación. El control de la paciente incluyó metotrexato, rituximab y esteroides, lo que resultó en una mejoría gradual evidenciada por la normalización de los valores de creatinina, hemoglobina, transaminasas y CK. Con rehabilitación del sistema musculoesquelético, pulmonar y fonoaudiológico se logró una mejora progresiva de la fuerza muscular y la función orofaríngea.

**Discusión:** La dermatomiositis es una enfermedad autoinmunitaria con manifestaciones típicamente musculares, como la elevación de CK, a menudo 10 a 50 veces por encima de los valores normales. En el caso de esta paciente, la manifestación inicial fue debilidad muscular proximal, eritema facial y cervical, artritis en pequeñas articulaciones, disfagia progresiva y afectación del sistema nervioso central.

El diagnóstico se basa en la confirmación mediante biopsia o resonancia magnética del músculo afectado y la relación con anticuerpos específicos. Estos anticuerpos pueden ser anti-Mi2 (presentes en el 20% de los casos) y MDA5 (10%-30%). El anticuerpo anti-NXP2 está típicamente vinculado con neoplasias en el 75% de los pacientes. Es el segundo anticuerpo autoinmunitario más común en niños (22%), pero es menos frecuente en adultos (5%-20%), y se relaciona con formas graves y potencial evolución paraneoplásica, especialmente en hombres. En el caso de esta paciente, se descartaron causas neoplásicas o paraneoplásicas, y el único factor fue la exposición a la vacuna contra la fiebre amarilla. Rara vez se han vinculado las vacunas como la del sarampión, difteria, tétanos, BCG, polio e influenza, aunque no hay informes que relacionen la vacunación contra la fiebre amarilla con la dermatomiositis.

**Conclusiones:** La posible relación entre la vacunación contra la fiebre amarilla y el inicio de la dermatomiositis exige una mayor investigación para comprender mejor los desencadenantes en individuos genéticamente predispuestos.

**Bibliografía**

1. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, *et al.* 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups [published correction appears in *Ann Rheum Dis.* 2018 Sep;77(9):e64].

**CC066****MANIFESTACIONES AUTOINMUNES/INFLAMATORIAS POSTERIOR A LA EXPOSICIÓN DE BIOPOLÍMEROS Y CRITERIOS DE ENFERMEDADES REUMÁTICAS SISTÉMICAS**

M.A. Yeo-Reyes, V. Ledezma-Rodríguez, R. Agredano-Jiménez, I.P. Dávalos-Rodríguez, M. Salazar-Páramo

Universidad de Guadalajara

**Introducción:** El síndrome ASIA, o síndrome autoinmunitario/inflamatorio inducido por adyuvantes engloba síntomas de autoinmunidad desencadenados por la exposición a adyuvantes, lo que acentúa la respuesta inmunitaria. Las manifestaciones son diversas y los síntomas inespecíficos, como fatiga, dolor, artralgias, depresión y trastornos del sueño. En las publicaciones médicas, hasta un 40% de los pacientes puede desarrollar criterios diagnósticos de enfermedades reumáticas sistémicas (ERS), como lupus eritematoso sistémico (LES) o artritis reumatoide (AR). Se describe una serie de casos con evidencia de aplicación de material inerte (biopolímeros-BP) con fines estéticos que cumplen con criterios diagnósticos de síndrome de ASIA (2023), y relacionar su evolución con la posibilidad de ERS con el fin de identificar a los pacientes que reúnan criterios para clasificar como AR (ACR 1997) o LES (EULAR 2010).

**Presentación del caso:** De 45 pacientes, todas mujeres, en 12 hubo evidencia de autoanticuerpos (Aas) o incremento de los reactantes de fase aguda (VSG, proteína C reactiva o dímero D). Estas pacientes se revisaron de acuerdo con su síntomas o signos predominantes y los criterios de LES o AR (Tabla 1). El sitio de aplicación predominante del BP fue la zona glútea en 75% de los casos; la expresión de anticuerpos antinucleares (ANA) estuvo presente en 22% de casos. Respecto del cumplimiento de criterios de clasificación de LES o AR se identificaron en tres pacientes (7%). Por otro lado, 26% de las personas cumplieron criterios diagnósticos de fibromialgia. El 34% de las pacientes se sometió al retiro de BP.

**Discusión:** La aplicación de BP no es evidencia suficiente para clasificar a las pacientes con ASIA en las dos más importantes ERS (LES y AR). A pesar de la evidencia de Aas y las manifestaciones clínicas, solo tres casos se clasificaron como AR u otra ERS. La presencia de adyuvantes puede contribuir al desarrollo de dolor crónico generalizado tipo fibromialgia.

**Conclusiones:** El uso de implantes y la inyección de BP con fines cosméticos en esta población no parece vincularse con el desarrollo de ERS mayores.

**Bibliografía**

1. Tervaert JWC, Martínez-Lavin M, Jara LJ, *et al.* Autoimmune/inflammatory syndrome induced by adjuvants (ASIA) in 2023. *Autoimmunity Reviews.* 2023;22(5):103287.
2. Colaris MJL, de Boer M, van der Hulst RR, *et al.* (2017) Two hundred cases of ASIA syndrome following silicone implants: a comparative study of 30 years and a review of current literature. *Immunol Res.* 2017 Feb;65(1):120-128.

**CC067****DERRAME PERICÁRDICO COMO SIGNO PRECURSOR EN ESCLEROSIS SISTÉMICA. REPORTE DE CASO**

K.M. Kortright-Maldonado<sup>1</sup>, C.A. Palomeque-Ramos<sup>2</sup>, M.M. López-Ramos<sup>1</sup>, B.E. Reyes-Torres<sup>1</sup>, D.R. Torres-Arredondo<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital General Manuel Gea González, <sup>(2)</sup>Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

**Introducción:** La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad grave del tejido conectivo que resulta en inflamación, fibrosis de la piel y órganos internos, incluido el corazón. El compromiso cardíaco tiene una prevalencia calculada de 15% a 35% y representa la principal causa de mortalidad, cercana a 27,2%. El derrame pericárdico en la ES presenta una frecuencia calculada de 10% a 20%. Aunque suele ser asintomático y de curso leve, en algunos casos puede constituir la primera manifestación de la enfermedad y vincularse con complicaciones graves, como el taponamiento cardíaco. Este último y el derrame pericárdico grave son raros, pero pueden preceder a la afectación cutánea y acompañarse de un mal pronóstico.

**Presentación del caso:** Mujer de 45 años sin antecedentes de importancia quien consultó al servicio de cardiología por deterioro de la clase funcional de NYHA I a NYHA III de cuatro meses de evolución caracterizado por disnea al caminar 50 metros que cedía al reposo, sin presentar

**Tabla 1.** Pacientes con síndrome de ASIA: datos demográficos, clínicos y de laboratorio. (CC066)

Sexo/edad	Exposición	Síntomas	Autoanticuerpos	PCR mg/dL	VSG mm/h	Criterios ERS	Criterios fibromialgia
F37	10 años	Dolor corporal difuso /nódulos en sitio de BP	ANA, patrón MF, 1:160	0,09	0	No cumple	No cumple
F33	6 semanas	Dolor corporal difuso/alopecia	-	0,359	13	No cumple	Cumple
F51	21 años	Artralgias/tumoración en sitio de BP	ANA, patrón MF, 1:1 280	0,86	0	No cumple	No cumple
F33	6 años	Dolor corporal difuso/artralgias	ANA, patrón MF, 1:640	0,69	35	No cumple	No Cumple
F58	3 años	Artralgias/alopecia	ANA, patrón MF, 1:640	1,17	35	No cumple	Cumple
F42	20 años	Eritemas/alopecia	-	23,3	22	No cumple	Cumple
F34	8 años	Fatiga/alopecia	ANA, patrón MF, 1:160	0	5	Cumple	No cumple
F45	5 años	Fatiga/artralgias	ANA, granular, FR (66U)	0	7	Cumple	Cumple
F40	20 años	Dolor corporal difuso	-	0	12	No cumple	Cumple
F45	28 años	Debilidad muscular proximal	ANA, patrón MF, 1:640 CPK (4 196 U)	1,99	19	Cumple	No cumple
F43	15 años	Artralgias/lumbalgia	-	14,3	10	No cumple	Cumple
F44	15 años	Dolor corporal difuso	FR (160 U)	0	35	No cumple	Cumple

BP, biopolímeros; ANA, anticuerpos antinucleares; PCR, proteína C reactiva; VSG, velocidad de sedimentación globular; FR, factor reumatoide; CPK, creatina fosfoquinas; ERS, enfermedad reumática sistémica (AR, LES).

ningún otro síntoma. El electrocardiograma no identificó anomalías de la conducción eléctrica. Durante el seguimiento ambulatorio, la paciente desarrolló disnea en reposo, por lo que buscó atención médica urgente. Los valores de pro-BNP fueron de 828 pg/mL y el ecocardiograma reveló engrosamiento pericárdico con derrame grave, calculado en 1 200 mL, sin otras alteraciones estructurales ni funcionales (Figuras 1 y 2). Ante estos hallazgos se decidió su hospitalización en cardiología y se practicó una pericardiectomía subfrénica parcial, con estudio citoquímico del líquido pericárdico que descartó proceso infeccioso. Se inició tratamiento con furosemida (40 mg/8 h). Durante su estancia hospitalaria se observaron fenómeno de Raynaud, rigidez articular en manos, dactilitis y esclerosis cutánea. La serología reveló positividad para anticuerpos anti-SCL-70 y se estableció el diagnóstico de esclerosis sistémica con una puntuación de 19 puntos según los criterios ACR/EULAR. Se instituyó tratamiento con metotrexato (15 mg semanal), prednisona (10 mg diarios), ácido fólico e ibuprofeno. La paciente tuvo una evolución favorable, con resolución de la disnea, por lo que se decidió su alta hospitalaria con seguimiento ambulatorio.

Figura 1. (CC067)

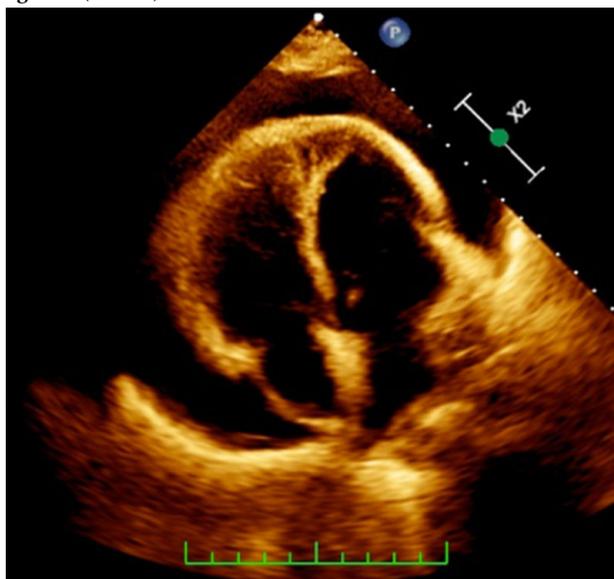
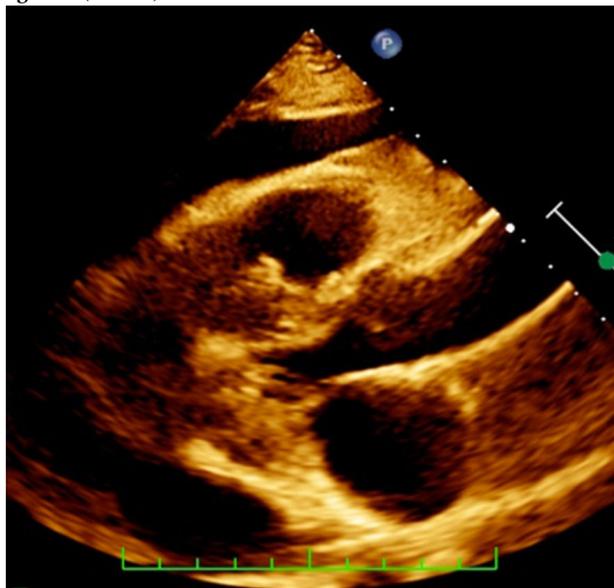


Figura 2. (CC067)



**Discusión:** Este caso destaca el derrame pericárdico grave como una manifestación inicial poco común pero importante en la esclerosis sistémica. Aunque suele ser leve y asintomático, en esta paciente el derrame fue significativo, lo que subraya la necesidad de un enfoque cardiovascular temprano en el control de la enfermedad. La combinación de hallazgos clínicos como fenómeno de Raynaud y anticuerpos anti-SCL-70 permitió confirmar el diagnóstico, y el tratamiento oportuno con pericardiectomía y tratamiento inmunosupresor produjo una evolución favorable. Esto refuerza la importancia de un abordaje multidisciplinario en la esclerosis sistémica con compromiso cardíaco.

**Conclusiones:** Dada su relevancia clínica, esta entidad debe reconocerse intencionadamente y tratarse de forma apropiada para prevenir complicaciones graves y disminuir la mortalidad. A pesar de que la frecuencia de presentación es alta, no se han establecido factores predictores de estas complicaciones por lo que la investigación futura debe centrarse en identificar biomarcadores y modalidades efectivas para mejorar el manejo, así como analizar características y comorbilidades del paciente que podrían relacionarse.

#### Bibliografía

- Hosoya H, Derk CT. Clinically symptomatic pericardial effusions in hospitalized systemic sclerosis patients: demographics and management. *Biomed Res Int.* 2018;2018:6812082. doi: 10.1155/2018/6812082. PMID: 29967777; PMCID: PMC6008774.
- Yoshimi R, Fujimoto M, Mimori T. The treatment of systemic sclerosis-related pericarditis. *Intern Med.* 2022;61(19):2997-2998. doi: 10.2169/internalmedicine.9471-22.

#### CCo68

### MIOPATÍA INFLAMATORIA SERONEGATIVA: REPORTE DE CASO

A.F. Herrera-Esparza, C.A. Catalán-Zavaleta, A. Luna-Quiroz, L.G. Cano-Cruz, J.F. Cuevas-Bucio

*HRAE Centenario de la Revolución Mexicana, ISSSTE*

**Introducción:** Las miopatías inflamatorias se componen de un grupo de enfermedades autoinmunitarias que se caracterizan por afectar en particular al músculo estriado y causar debilidad muscular y elevación de enzimas musculares, así como positividad de ciertos anticuerpos. Los tipos más frecuentes son dermatomiositis, polimiositis, miopatía autoinmunitaria necrosante y miositis por cuerpos de inclusión. La incidencia anual de las miopatías inflamatorias es de 2,1 a 7,7 casos por millón. Los criterios diagnósticos de Bohan y Peter se utilizan de manera amplia para su diagnóstico. Se conocen miopatías inflamatorias sin relación con anticuerpos específicos en aproximadamente 16% de los casos. Los anticuerpos vinculados con las miopatías inflamatorias son de suma importancia, ya que ayudan a determinar el curso clínico de la enfermedad y las manifestaciones extramusculares, como la neumopatía intersticial y su vínculo con neoplasias.

**Presentación del caso:** Hombre de 66 años que inicia con mialgias y edema en miembros superiores, astenia y estreñimiento de 10 días de evolución. Acude a hospital privado y lo valora un neurólogo que integra el diagnóstico probable de miopatía inflamatoria, con inicio de esteroide intravenoso tipo metilprednisolona (3 g), sin aparente mejoría motivo por lo que se lo remite a esta unidad hospitalaria. A su ingreso se documenta aumento de enzimas musculares (CPK 1 600, CK MB 166) y enzimas hepáticas elevadas (DHL: 672 u/l, AST: 354 u/l, resto de parámetros normales). Con posterioridad se realiza electromiografía de miembros superiores que señala inestabilidad de membrana y denervación consistente con enfermedad propia de la fibra muscular; además, la biopsia muscular del deltoides medio derecho identifica tejido fibroconectivo vascularizado y adiposo maduro sin alteraciones histológicas. La TAC torácica muestra cambios indicativos de neumopatía intersticial. Dadas las manifestaciones clínicas ya descritas, se inicia protocolo diagnóstico ante la sospecha de polimiositis, por lo que se solicitan anticuerpos relacionados con miopatías inflamatorias. Se establece el diagnóstico de miopatía inflamatoria seronegativa y se inicia tratamiento a base de corticoesteroide tipo prednisona a

dosis de 1 mg/kg/día y metotrexato con mejoría motora, por lo que egresa. Más adelante en el seguimiento por el servicio de reumatología aparecen lesiones dermatológicas consistentes con dermatomiositis, por lo que se determina el diagnóstico de miopatía inflamatoria de acuerdo con los criterios de Bohan y Peter.

**Tabla 1.** Anticuerpos relacionados con miopatías inflamatorias en este paciente. ANCA, anticitoplasma de neutrófilos; TIF-1 $\gamma$ , factor transcripcional intermediario 1- $\gamma$ ; anti-MDA5, anticuerpo contra el gen *MDA5* relacionado con la diferenciación del melanoma; RNP, ribonucleoproteína. (CC068)

Prueba	Resultado	Unidad	Intervalo de referencia
C-ANCA	Negativo		Negativo
P-ANCA	Negativo		Negativo
JO-1 anticuerpo	< 20		0-19,9
PL-7 anticuerpo	Negativo		Negativo
PL-12 anticuerpo	Negativo		Negativo
EJ anticuerpo	Negativo		Negativo
OJ anticuerpo	Negativo		Negativo
SRP anticuerpo	Negativo		Negativo
Mi-2 anticuerpo	Negativo		Negativo
TIF-1 gamma	< 20	Unidades	0-19,9
MDA-5 anticuerpo	< 20	Unidades	0-19,9
Ku anticuerpo	Negativo		Negativo
U3 RNP anticuerpo	Negativo		Negativo
U2 RNP anticuerpo	Negativo		Negativo
U1 RNP anticuerpo	< 20	Unidades	0-19,9

**Discusión:** Se describió el caso de un paciente con cuadro clínico de miopatía inflamatoria con resultados de anticuerpos relacionados negativos. No se ha descrito el curso clínico ni el pronóstico de las miopatías inflamatorias seronegativas, por lo que es importante establecer una sospecha diagnóstica y describir estos casos porque las complicaciones frecuentes de las miopatías inflamatorias se acompañan de proceso neoplásico y neumopatía intersticial. **Conclusiones:** Es importante conocer las complicaciones de los pacientes con miopatías inflamatorias, entre ellas los procesos neoplásicos, por lo que es esencial el cribado ajustado a factores de riesgo y edad. Otras complicaciones relevantes son las neumopatías intersticiales y por tanto hay que identificar a los pacientes que exigen seguimiento con TAC y espirometría. Las miopatías inflamatorias son enfermedades raras con morbilidad elevada.

#### Bibliografía

- Ashton C, Paramalingam S, Stevenson B, *et al.* Idiopathic inflammatory myopathies: a review. *Int Med Jour.* 2021;51:845-852.
- Bertorini T, Meza K, Chunga N. Miopatías autoinmunes: revisión de diagnóstico y manejo. *An Fac Med.* 2019;80(3):362-7.

#### CC069

### CICLOFOSFAMIDA PARA PERFORACIÓN CORNEAL SECUNDARIA A VASCLITIS ASOCIADA A ANCA

E. García-Rojas, J.D. Centeno-Valadez, C.E. Flores-Aceves, G. Echeverría-González

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** Las vasculitis relacionadas con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos son un grupo de enfermedades sistémicas que se clasifican en tres grupos principales: poliangeitis microscópica, poliangeitis con granulomatosis y poliangeitis eosinofílica con granulomatosis. Suelen afectar a los pulmones, riñones, nervios y piel y también se ha descrito que pueden desarrollar diferentes lesiones oculares.

**Presentación del caso:** Mujer de 21 años con antecedentes de sinusitis crónica desde 2014, poliposis nasal desde 2015, hipertensión arterial desde diciembre 2023 y asma bronquial desde 2023. Inició a los 15 años con artralgias simétricas en los tobillos, rodillas, metacarpofalángicas e interfalángicas proximales distales. Se agregó dermatosis localizada en extremidades inferiores caracterizada por lesiones eritematosas elevadas confluentes y dolorosas, las cuales se ulceraban y cicatrizaban con una mancha hipercrómica. En mayo de 2024 inició tos seca y disnea y con posterioridad hiperemia conjuntival, dolor a la movilización, disminución de la agudeza visual, fotofobia y epifora del ojo izquierdo. Se diagnosticó perforación corneal izquierda y úvea entrampada, por lo que se indicaron parche escleral, colgajo conjuntival y reformación de cámara anterior. Estudios de laboratorio: anti-MPO 50,5 CU (positivo), anti-PR3 0,5 CU (negativo). Se diagnosticó vasculitis de pequeños vasos relacionada con ANCA, con afectación ocular, cutánea, enfermedad pulmonar intersticial, sinusitis crónica y pólipos nasales. Se inició inducción a la remisión con ciclofosfamida. En última valoración destacó la rápida mejoría de la úvea luego del inicio del tratamiento inmunosupresor y hoy en día solo tiene hiperemia conjuntival y cicatriz en el polo superior del ojo izquierdo, con agudeza visual prácticamente recuperada (20/50).

**Discusión:** La incidencia de lesiones oculares en estos casos es del 16% y las manifestaciones más comunes son la escleritis, episcleritis, enfermedad orbitaria y uveítis y, con menor frecuencia, queratitis, neuritis óptica y desprendimiento de retina. La perforación corneal puede ser una complicación secundaria a la escleritis no tratada. Los síntomas oculares son diversos y no deben pasar inadvertidos. El tratamiento eficaz requiere inmunosupresión sistémica.

**Conclusiones:** La afección ocular no es la manifestación más común en esta patología, pero no debe soslayarse porque contribuye en la morbilidad y la calidad de vida. En este caso, a pesar de tener múltiples manifestaciones sistémicas, destaca la excelente respuesta ocular obtenida con el inmunosupresor, lo que limitó las complicaciones y mejoró el pronóstico visual.

**Figura 1.** (A) Úvea entrampada izquierda. (B) Cicatriz corneal izquierda posterior al uso del inmunosupresor. (CC069)



**Bibliografía**

1. Kitching AR, Anders H-J, Basu N, *et al.* ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers* [Internet]. 2020;6(1):71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41572-020-0204-y>
2. Herrera-Darías S, Guillén-Chirinos G, Gómez-Cerquera JM. ANCA-associated vasculitis. *Med Clin (Barc)* [Internet]. 2023;160(10):467. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.medcli.2022.12.006>
3. Junek ML, Zhao L, Garner S, *et al.* Ocular manifestations of ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2023;62(7):2517-24. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/keac663>.

**CC070****ESCLEROSIS SISTÉMICA VS. IPAF ¿UN PROBLEMA CLASIFICATORIO?**

E. García-Rojas, J.D. Centeno-Valadez, N.N. Del Real-Aldana, G. Echeverría-González

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadaluajara, Jalisco

**Introducción:** En el contexto reumatológico, la EPI confiere una carga considerable en distintas enfermedades, como esclerosis sistémica, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren y miopatías inflamatorias idiopáticas. Ciertos pacientes no cumplen con los criterios de clasificación ACR/EULAR; sin embargo, sus características clínicas, autoanticuerpos y hallazgos radiográficos sugieren un origen autoinmunitario. En 2015, la ATS/ERS acuñaron el término “neumonía intersticial con características autoinmunitarias” (IPAF).

**Presentación del caso:** Mujer de 80 años sin antecedente de tabaquismo ni exposición a polvos orgánicos o inorgánicos. Infección leve por SARS-CoV-2 en 2021. Hospitalizada en diciembre 2023 por neumonía y en enero 2024 se identificaron datos indicativos de fibrosis pulmonar por tomografía. Se la valoró en el servicio de reumatología que solicitó AAN 1:1 280 patrón homogéneo, 1:320 patrón reticular AMA, inmunoespecificidad de 13 determinaciones para esclerodermia con PM-Scl-75 positivo (18/10). En virtud del Quantiferon positivo recibió control para TB latente y se descartaron otras causas infecciosas. Evolucionó con disnea moderada, tos intermitente no productiva, mioartralgias, pero sin más síntomas. Exploración física: estertores en velcro en bases pulmonares y el resto sin anormalidades. Estudios de extensión: AAN 1:640 patrón homogéneo, anti-Scl-70 450,8 CU (positivo) y el resto de inmunoespecificidad negativo. Espirometría: FVC 1,45 l (77%), FEV1 1,01 l (93%), relación 121% y TCAR con múltiples áreas en vidrio despulido periféricas alteradas con fibrosis y bronquiectasias de tracción de predominio subpleural y basal, datos indicativos de neumonía intersticial inespecífica con patrón fibrótico (**Figura 1**). Se inició ácido micofenólico y prednisona.

**Discusión:** Los criterios de clasificación de IPAF incluyen tres dominios; después de los criterios de entrada (presencia de neumonía intersticial, exclusión de causas alternativas y falta de cumplimiento de criterios de enfermedad reumática definida) se debe observar una característica de al menos dos de estos dominios; este caso cumple con el criterio serológico y el dominio morfológico. El reto es la exclusión de alguna enfermedad reumática; por ejemplo, la esclerodermia puede manifestarse inicialmente con EPI hasta en el 14% de los pacientes, pero en este caso no se encontró algún otro hallazgo clínico.

**Conclusiones:** En ocasiones es complejo clasificar a los pacientes que carecen de datos clínicos objetivos, cuyo único hallazgo es la enfermedad pulmonar intersticial con anticuerpos positivos.

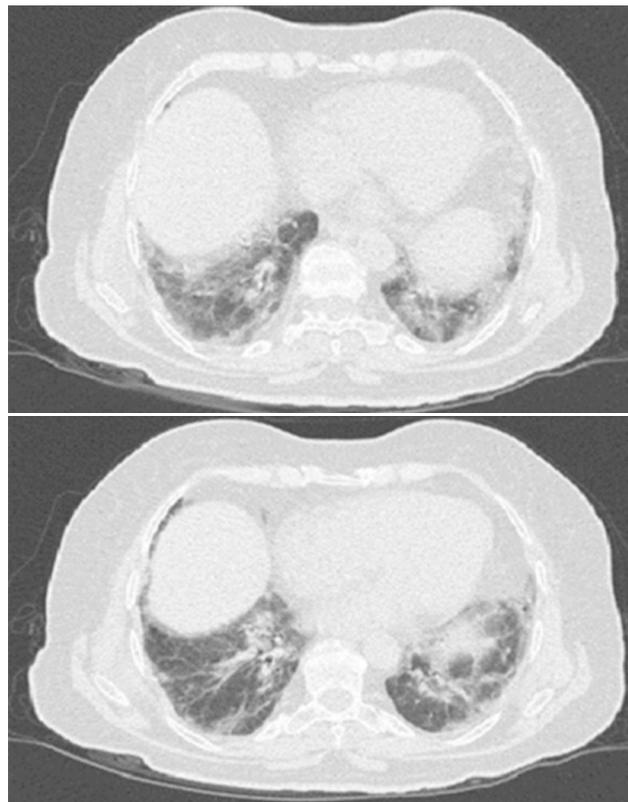
**Bibliografía**

1. Joerns EK, Adams TN, Sparks JA, *et al.* Interstitial pneumonia with autoimmune features: What the rheumatologist needs to know. *Curr Rheumatol Rep* [Internet]. 2022;24(6):213-26. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s11926-022-01072-8>.
2. Fischer A, Antoniou KM, Brown KK, *et al.* Declaración oficial de investigación de la European Respiratory Society/American Thoracic Society: neumonía intersticial con características autoinmunes. *Eur Respir J*. 2015;46(4):976-87.

ty: neumonía intersticial con características autoinmunes. *Eur Respir J*. 2015;46(4):976-87.

3. Oldham JM, Adegunsoye A, Valenzi E, *et al.* Caracterización de pacientes con neumonía intersticial con características autoinmunes. *Eur Respir J*. 2016;47(6):1767-75.

**Figura 1.** Tomografía computarizada torácica de alta resolución que muestra múltiples áreas en vidrio despulido periféricas de predominio en las bases pulmonares bilaterales, así como zonas de fibrosis. (CC070)

**CC071****GLOMERULONEFRITIS MESANGIOPILAR POR INMUNOCOMPLEJOS COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA EN ENFERMEDAD DE SJÖGREN. REPORTE DE CASO**

J.S. Balbuena-Álvarez<sup>1</sup>, N.A. Dávila-Liaht<sup>1</sup>, C. Hernández-Díaz<sup>1</sup>, M.V. Soto-Abraham<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Juárez de México, <sup>(2)</sup>Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**Introducción:** La enfermedad de Sjögren (SS) es un trastorno inflamatorio sistémico autoinmunitario y crónico caracterizado por infiltrado linfoplasmocitario a glándulas exocrinas, cuyas características clínicas principales son los síntomas secos; sin embargo, existen presentaciones sistémicas con afección multiorgánica. De estas, la afección renal es rara (5% de los pacientes), en particular relacionada con nefritis tubulointersticial y posee una incidencia mucho menor; se han informado casos con enfermedad glomerular difusa mesangial. Cuando el SS se presenta relacionado con crioglobulinemia, la alteración renal esperada es la glomerulonefritis (GMN) membranoproliferativa y vasculitis.

**Presentación del caso:** Mujer de 45 años con esclerosis sistémica limitada (ESL) tres años previos. Diagnóstico por fenómeno de Raynaud trifásico, esclerodactilia, *pitting scars*, úlceras digitales y artritis, y con tratamiento a base de MMF, nifedipina y glucocorticoide. Seis meses antes de su

valoración experimentó una reacción cutánea urticariforme vinculada con MMF por lo que se suspendió y se inició MTX, interrumpido dos meses después; el tratamiento solo conservó el glucocorticoide.

Mostró dolor precordial opresivo 7/10, poliartralgias inflamatorias de pequeñas y grandes articulaciones, artritis de rodillas, cefalea holocraneal 8/10 (acúfenos, fosfenos, náusea y mareo), HAS con mala respuesta a los antagonistas del calcio. Dos semanas antes de su valoración inicial presentó disnea súbita mMRC 2, orina espumosa, edema bimalleolar, descontrol tensional, elevación de azoados y disminución de TFG; se refirió a este hospital por probable crisis renal esclerodérmica.

En el abordaje se identificaron SV normales, T/A controlada con adecuada respuesta a IECA, y se integra el diagnóstico de síndrome de condensación en hemitórax izquierdo, sin requerir oxígeno complementario. Extremidades superiores con pulpejos con *pitting scars*, ligero engrosamiento cutáneo en dedos de ambas manos, sin borramiento de pliegues cutáneos, fenómeno de Raynaud + doloroso, REMS ++/++++. Articulaciones dolorosas: hombros y codos bilaterales. Extremidades inferiores con pulsos pedios ++/+++ bilateral, REMS ++/++++. Lesiones urticariformes en región medial de ambos muslos polimorfos de diámetros variables con bordes activos eritematosos y centro blanco. Articulaciones dolorosas: rodilla derecha. Fuerza muscular 4/5 generalizada. Puntuación de Rodnan de 2 puntos. Se inició tratamiento de inducción a la remisión con tres pulsos de metilprednisolona y CYC ajustada a función renal con 50% de dosis calculada por SCT; hay sospecha de LES + probable GMN de rápida progresión con proteinuria en límites subnefróticos. Se realizó toma de biopsia de glándula salival menor (GSM) y renal (Figura 1).

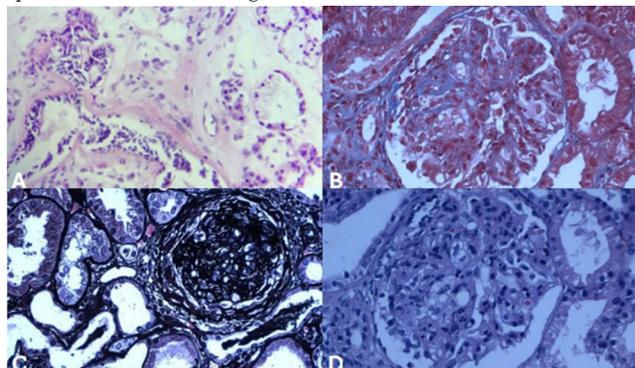
**Discusión:** En el SS, la afección renal glomerular es infrecuente; como parte del diagnóstico histopatológico se espera IF con positividad intensa a C3 e IgM, así como positividad leve a IgG, k y λ, en relación con nefritis tubulointersticial y trombos hialinos. Se descartó actividad por LES y Esl. Destaca la franca positividad de anti-Ro (Tabla 1) con extensa afectación multiorgánica de la enfermedad y nulo compromiso clínico glandular (síntomas secos) y hallazgos en biopsia de GSM sin relación con SS al ser inespecífica la sialoadenitis crónica no focal y registrar *Focus Score* < 1.

**Conclusiones:** Se observó mejoría clínica posterior al inicio de tratamiento inmunosupresor con CYC; sin embargo, en el plano renal no hubo mejoría, con persistencia de TSFR HD. Se confirmó que la afección glomerular por SS tiene el peor pronóstico renal; asimismo, se encontraron hallazgos histopatológicos relacionados con crioglobulinemia; si bien se espera un infiltrado rico en monocitos y macrófagos, lo cual no se observa en esta paciente, sí hay trombos hialinos y depósitos subestructurales, lo que confiere mayor tasa de falla al tratamiento y rápida progresión. Es fundamental la histopatología e IF como parte del diagnóstico diferencial.

### Bibliografía

1. Anand A, Krishna GG, Sibley RK, *et al.* Sjögren syndrome and cryoglobulinemic glomerulonephritis. *American Journal of Kidney Diseases.* 2015;66(3):532-535. doi: 10.1053/j.ajkd.2014.11.032.

**Figura 1.** (A) Biopsia GSM: sialoadenitis crónica inespecífica con esclerosis fibrosa segmentaria. (B-D) Biopsia renal: GMN con patrón mesangiocapilar por complejos inmunitarios con proliferación extracapilar activa y focal. Lesión tubular aguda con cambios regenerativos moderados del epitelio. Fibrosis intersticial grado II (30%). (CC071)



2. Aiyegbusi O, McGregor L, McGeoch L, *et al.* Renal disease in primary Sjögren's syndrome. *Rheumatol Ther.* 2021;8(1):63-80. doi:10.1007/s40744-020-00264-x.

**Tabla 1.** Estudios paraclínicos e inmunológicos (1A). Inmunofluorescencia de biopsia renal (IB) y membrana basal tubular (MBT). (CC071)

Estudios paraclínicos con los siguientes hallazgos:

IA. Laboratorio	Parámetro		
Biometría hemática			
Leucocitos	4,95 10 <sup>3</sup> /uL		
Neutrófilos	3,7 10 <sup>3</sup> /uL		
Linfocitos	0,73 10 <sup>3</sup> /uL		
Hemoglobina	11 g/dL		
Plaquetas	204 000 uL		
Bioquímica sanguínea			
Creatinina	7,9 mg/dL		
Urea	184 mg/dL		
Glucosa	97 mg/dL		
Proteínas en orina de 24 h	2,84 g/24 h		
Inmunológicos			
ANA	1:1 000 nuclear homogéneo, citoplasmático reticular		
Anti-DNA(dc)	129,2 UI/mL		
Anti-Smith	> 2 UR/mL		
Anti-Ro	108,62 UR/mL		
Anti-La	4,71 UR/mL		
ACL IgG	21,21 U/mL		
ACL IgM	3,06 U/mL		
Anti-B <sub>2</sub> GP1 IgG	12,27 UR/mL		
Anti-B <sub>2</sub> GP1 IgM	7,9 UR/mL		
Anti-SCL-70	negativo		
Anticentrómero	negativo		
Factor reumatoide	8 UR/mL		
Anti-CCP	negativo		
P-ANCA	1:32		
Anti-MPO	negativo		
Anti-PR3	negativo		
C3	71,2 mg/dL		
C4	10,3 mg/dL		
Coombs directo	++		
<b>IB. Inmunofluorescencia</b>	<b>Glomérulo</b>	<b>MBT</b>	
IgG	-	+	
IgA	-	+	
IgM	+++	+	
C1q	+++	+	
C3c	+	+	
C4c	-	+	
Fibrinógeno	-	-	
Albúmina	-	+	
Kappa	++	+	
Lambda	++	+	

### CC072

#### TAMPONADE CARDIACO, ALARMANTE PRESENTACIÓN ASOCIADA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, REPORTE DE CASO

D. Osnaya-Guzmán, J.M. García-Barboza, I.I. Silvestre-Flores, G.T. Jaimes-Piñón, E.S. Acevedo-Castañeda

Hospital General de Zona No. 50, SLP

**Introducción:** Las manifestaciones cardíacas son frecuentes en pacientes con lupus, hasta en el 60%; el derrame pericárdico figura entre las más habituales (27%-32%); no obstante, es infrecuente que se trate de un derrame de gran volumen y excepcional cuando produce taponamiento (1%-7%). El diagnóstico del taponamiento cardíaco es primordialmente clínico, pero es esencial la evaluación ecocardiográfica para determinar el volumen y la repercusión hemodinámica del derrame. Los glucocorticoides relacionados con antiinflamatorios e inmunosupresores son el tratamiento de elección

de la enfermedad de base; en casos de taponamiento cardiaco es necesario realizar una pericardiocentesis evacuadora o, en ocasiones, una ventana pericárdica.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 22 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico desde tres años antes, en tratamiento con cloroquina, ácido micofenólico y prednisona (5 mg al día), sin apego apropiado. Acude por astenia, adinamia y disnea de pequeños esfuerzos con saturación de oxígeno de 86%, frecuencia cardiaca de 100 latidos por minuto y tensión arterial de 100/60 mmHg. La tomografía de tórax evidencia derrame pleural grave y pericárdico global de al menos 1 000 mL, libre, con separación mínima de 15 mm y máxima de 47 mm (**Figura 1**). Ante el hallazgo tomográfico, se solicita ecocardiograma transtorácico, que identifica derrame pericárdico global con predominio hacia la pared lateral y posterior del ventrículo izquierdo, con fisiología de taponamiento cardiaco y compromiso hemodinámico. Se solicita valoración del servicio de cirugía de tórax y se evalúa ventana pericárdica por localización posterior y se determina que es elegible para drenaje y biopsia pericárdica con resolución del cuadro clínico. Se envían muestras de líquido y tejido para descartar una causa secundaria de tipo infeccioso, como tuberculosis o proceso neoplásico.

**Figura 1.** (CC072)



**Discusión:** El derrame pericárdico grave en pacientes con lupus eritematoso sistémico es una presentación rara que suele tener carácter crónico y relacionarse con disminución de la supervivencia; en casos agudos puede provocar alteraciones hemodinámicas con fisiología de taponamiento. En cambio, si aparece de manera crónica, pueden acumularse hasta 2 000 mL sin efectos hemodinámicos de consideración, con pocos casos informados que requirieron ventana pericárdica en este grupo de pacientes. Es necesario realizar el abordaje del líquido pericárdico para diferenciar la actividad propia de la enfermedad de las causas secundarias, como infecciones, neoplasias, entre otras.

**Conclusiones:** Existe poca evidencia en las publicaciones médicas acerca del taponamiento cardiaco como una presentación clínica en este grupo de pacientes, razón por la cual se enfatiza la importancia de considerarlo en pacientes con lupus y dolor torácico acompañado de disnea, dado que produce una amplia variedad de manifestaciones propias de la afección porque es una enfermedad sistémica; el taponamiento cardiaco es una complicación potencialmente letal con altas tasas de mortalidad ante la falta de diagnóstico temprano. De ahí la relevancia de instituir un tratamiento oportuno, como en el caso presentado.

#### Bibliografía

1. Cervera R, Font J, Paré C, *et al.* Cardiac disease in systemic lupus erythematosus: prospective study of 70 patients. *Ann Rheum Dis.* 1992 Feb;51(2):156-9.
2. Ong ML, Veerapen K, Chambers JB, *et al.* Cardiac abnormalities in systemic lupus erythematosus: prevalence and relationship to disease activity. *Int J Cardiol.* 1992 Jan;34(1):69-74.

3. Sugiura T, Kumon Y, Kataoka H, *et al.* Asymptomatic pericardial effusion in patients with systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2009 Feb;18(2):128-32.
4. Goswami RP, Sircar G, Ghosh A, *et al.* Cardiac tamponade in systemic lupus erythematosus. *QJM.* 2018 Feb 1;111(2):83-87.
5. Weich HS, Burgess LJ, Reuter H, *et al.* Large pericardial effusions due to systemic lupus erythematosus: a report of eight cases. *Lupus.* 2005;14(6):450-7.
6. Nor MA, Ogedegbe OJ, Barbarawi A, *et al.* Systemic lupus erythematosus and cardiovascular diseases: a systematic review. *Cureus.* 2023 May 21;15(5):e39284.

#### CC073

### VASCULITIS POR IgA CON AFECTACIÓN RENAL EN MUJER DE LA TERCERA EDAD. REPORTE DE UN CASO

C.M. Rodríguez-Frayre, C.V. Cruz-Reyes

*Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS*

**Introducción:** La vasculitis por IgA afecta a vasos de pequeño calibre y se manifiesta por púrpura no trombocitopénica, artritis, artralgiás, dolor abdominal o afectación renal. Es más frecuente en la infancia, pero el 10% de los pacientes corresponde a adultos. Estos desarrollan manifestaciones graves, a menudo renales, lo que representa peor pronóstico. Aproximadamente el 30% de los pacientes desarrolla enfermedad renal crónica 20 años después de la biopsia.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 73 años, quien en febrero 2024 cursó con cuadro respiratorio durante 15 días y dos días después inicia con dolor, ardor, aumento de tamaño en extremidades inferiores, además de lesiones eritrovioláceas, palpables y pruriginosas, que no desaparecen a la digitopresión, consistentes con vasculitis cutánea. Se inician dosis bajas de glucocorticoides. Se realiza protocolo de estudio por parte del servicio de reumatología: la depuración de proteínas en orina de 24 horas revela proteinuria nefrótica. La biopsia con inmunofluorescencia establece el diagnóstico de vasculitis por IgA con afectación cutánea y renal. Se inicia tratamiento con pulsos de ciclofosfamida de manera intermitente debido a infección de vías urinarias recurrentes y prednisona a dosis altas, además de pregabalina.

**Discusión:** La vasculitis por IgA, también conocida como púrpura de Schönlein-Henoch, es una vasculitis sistémica de pequeño vaso secundaria al depósito de complejos inmunitarios e inmunoglobulina A-1 en las paredes de arteriolas, vénulas y capilares; se caracteriza por su compromiso multiorgánico, que afecta por lo regular a la población pediátrica y se caracteriza por la tetrada de púrpura palpable, artritis, síntomas gastrointestinales y compromiso renal, con un pronóstico favorable. Sin embargo, en un pequeño número (incidencia anual aproximada de 0,1 a 1,8 casos/100 000 personas) se presenta en la edad adulta y se reconoce por un compromiso renal más grave, así como complicaciones gastrointestinales. Se deben identificar factores de mal pronóstico, además de individualizar el tratamiento para mejorar el pronóstico en los pacientes.

**Conclusiones:** A pesar de su baja frecuencia en adultos, debe sospecharse en todo sujeto que curse con estos síntomas; el compromiso cutáneo es casi siempre el primero en aparecer y el más grave, como lo notificado en estos pacientes; el riesgo de complicaciones y desenlaces letales en este grupo etario hacen de gran importancia un diagnóstico y un tratamiento oportunos. Los esteroides sistémicos son todavía la primera línea terapéutica con adecuada respuesta. Hoy en día, la paciente se encuentra bajo tratamiento de inducción a la remisión a base de ciclofosfamida en su tercera dosis con respuesta favorable.

#### Bibliografía

1. Gutiérrez E, Carvaca-Fontán F, Luzardo L, *et al.* A personalized update on IGA nephropathy: a new vision and new future challenges. *TheNephron Journals/Nephron Journals* [Internet]. 2020 Jan 1;144(11):555-71. Available from: <https://karger.com/nef/article/144/11/555/211720/A-Personalized-Update-on-IgA-Nephropathy-A-New>.

2. Oñate-Ortiz M, Suso A, Mon C, *et al.* Vasculitis IgA con nefritis (púrpura de Schönlein-Henoch) tras COVID-19: una serie de casos y revisión de la literatura. *Nefrología* [Internet]. 2022 Jul 1;42(4):481-9. Available from: <https://www.revistanefrologia.com/es-vasculitis-iga-con-nefritis-purpura-articulo-S0211699521001600>.

## CC074

### AFECTACIÓN HEPÁTICA EN ENFERMEDADES REUMÁTICAS

R.F. López-Suárez

*Hospital Regional de Mérida*

**Introducción:** Los pacientes con enfermedades reumáticas pueden presentar a lo largo del curso de su enfermedad elevación de enzimas hepáticas hasta en un 43%. El espectro de alteraciones hepáticas incluye desde efectos adversos del tratamiento *per se* hasta síndromes de superposición con otras enfermedades primarias del hígado que pueden ser desde asintomáticos hasta manifestarse como insuficiencia hepática fulminante. Se describen los casos de cuatro pacientes con diferentes enfermedades reumáticas y elevación de enzimas hepáticas.

#### Presentación de los casos:

**Caso 1:** Mujer de 60 años con antecedente de dermatomiositis 20 años antes tratada con glucocorticoides y azatioprina con remisión completa, por lo que se suspendieron el glucocorticoide y el inmunosupresor. Presentó cuadro de tres meses de evolución con fatiga y malestar general, además de elevación de enzimas hepáticas (AST 588 U/L, ALT 582 U/L, GGT 898 U/L) con fuerza conservada (MMT8 80/80). Se descartó hepatitis viral y se demostró positividad para anticuerpos antimúsculo liso (1:40) y enzimas musculares normales (CK 48 U/L) por lo que se concluyó hepatitis autoinmunitaria. Se inició inducción a la remisión con esteroide y azatioprina con adecuada respuesta.

**Caso 2:** Mujer de 19 años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico tres años antes (ANA 1:1 280 patrón homogéneo, úlceras orales, alopecia, artralgias, paniculitis lúpica) con mal apego al tratamiento. Acudió a urgencias con malestar general, fiebre, úlceras orales y edema de piernas. Durante su hospitalización se documentaron síndrome nefrítico y elevación de enzimas hepáticas (ALT 123 U/L, AST 293 U/L, DHL 862 U/L, BT 3,96 mg/dL, BD 3,76 mg/dL). Se descartó hepatitis viral y seropositividad para hepatitis autoinmunitaria. Se integró el diagnóstico de nefritis y hepatitis lúpica. Se inició inducción a la remisión con pulsos de metilprednisolona y ácido micofenólico (2 g diarios) con adecuada respuesta.

**Caso 3:** Mujer de 40 años con diagnóstico de enfermedad de Sjögren desde 2023 (síntomas secos, ANA 1:160 patrón granular fino, anti-Ro 1 374 UI/L). Una semana antes de su última valoración mostró púrpura de miembros inferiores sin otras manifestaciones sistémicas. En los estudios de laboratorios destacaron transaminasemia (AST 390 U/L, ALT 410 U/L), hiper-IgG (2 262 mg/dL) con anticuerpos para hepatitis autoinmunitaria negativos, ultrasonido de hígado sin alteraciones y panel viral de hepatitis no reactivo. Sin embargo, dada la presencia de criterios se sospechó hepatitis autoinmunitaria y se inició inducción a la remisión con esteroide y azatioprina.

**Caso 4:** Mujer de 40 años con diagnóstico de artritis reumatoide seis años antes, tratada con metotrexato y leflunomida con poca respuesta, por lo que se inició tratamiento anti-TNF con pérdida de la eficacia que obligó a cambiar a anti-IL-6 y consecución de la remisión. En la última valoración presentó nueva transaminasemia hasta 10 veces el punto de corte superior. Se descartaron hepatitis viral y autoinmunitaria. El ultrasonido hepático solo demostró parénquima heterogéneo consistente con esteatosis hepática. Se disminuyó la dosis de tocilizumab a 4 mg/kg con reducción de las enzimas hepáticas hasta la última valoración.

**Discusión:** Los adecuados análisis de las alteraciones hepáticas de los pacientes con enfermedades reumáticas permiten establecer un diagnóstico y un tratamiento más oportunos y prevenir los efectos adversos derivados de tratamientos innecesarios o inadecuados.

**Conclusiones:** Los pacientes con enfermedades reumáticas cursan con múltiples comorbilidades, entre ellas efectos adversos de fármacos, trastornos metabólicos y sobreposición con otras enfermedades autoinmunitarias que afectan por lo regular al hígado. El adecuado análisis de la química

hepática y la interpretación de los anticuerpos y otros marcadores de actividad de la enfermedad orientan al diagnóstico y tratamiento de estas.

#### Bibliografía

1. Kojima H, Uemura M, Sakurai S, *et al.* Clinical features of liver disturbance in rheumatoid diseases: clinicopathological study with special reference to the cause of liver disturbance. *J Gastroenterol.* 2002;37:617-25.

## CC075

### NEUMOPATÍA INTERSTICIAL FIBROSANTE ASOCIADA A VASCULITIS POR ANCA

M.A. Lizardi-Díaz, A. González-Andrade, A. Díaz-Borjón, W.E. Aparicio-Rosales

*Hospital Ángeles Lomas*

**Introducción:** La relación entre neumopatía intersticial fibrosante y vasculitis relacionada con ANCA ha aumentado en las últimas dos décadas. Las vasculitis vinculadas con ANCA son un grupo heterogéneo de vasculitis sistémicas que afectan de modo predominante a vasos pequeños, sobre todo en relación con poliangeitis microscópica; los anticuerpos antimieloperoxidasa son los más relacionados con enfermedad pulmonar intersticial. Se ha descrito mayor prevalencia en pacientes de origen asiático. El inicio de la neumopatía intersticial ocurre de forma simultánea o antes del desarrollo de vasculitis en la mayoría de los pacientes.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 73 años con antecedente de hepatitis C de 20 años de evolución, actualmente en resolución clínica. Diabetes tipo II de 18 años de evolución tratada con linagliptina (5 mg/24 h). Inicia padecimiento actual en 2019 posterior a infección por SARS-CoV-2, sin síntomas en ese lapso (un año) y bajo en seguimiento médico de neumólogo. En dicho seguimiento, la TAC de tórax de control (2020) identifica cambios fibrosantes, por lo que se inicia tratamiento con inhaladores no especificados, y se mantiene el buen control (**Figura 1**). Refiere que en 2023 experimenta pérdida de peso y mayor requerimiento de rescate farmacológico, por lo que se realiza evaluación con TEP-TC 18FDG por sospecha de enfermedad maligna y se encuentran adenomegalias mediastínicas e hiliares bilaterales y cambios fibrosantes de ambos pulmones de predominio basal, consistentes con NINE. La exploración física revela estertores bibasales de predominio derecho. Estudios de laboratorios: VSG 38, anti-MPO 182++, anti-PR3 negativos, pANCA + 1:160, antimieloperoxidasa + 105, así como espirometría indicativa de restricción, confirmada por volúmenes pulmonares y DLCO bajo. Se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona y rituximab con mejoría clínica significativa, aún en tratamiento y seguimiento por esta anomalía.

**Discusión:** El objetivo de este trabajo es describir el caso de un paciente con neumopatía intersticial fibrosante como presentación inicial de vasculitis vinculada con ANCA.

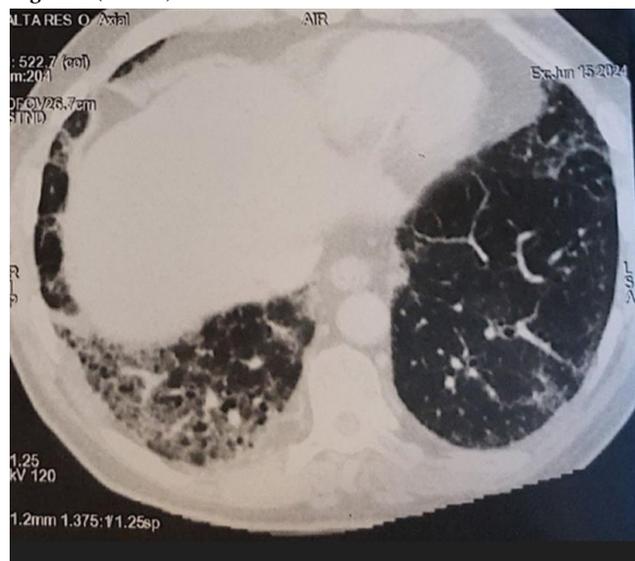
**Conclusiones:** Las manifestaciones pulmonares observadas en pacientes con vasculitis relacionada con ANCA como primera manifestación son inusuales; sin embargo, hoy en día se conoce que la afección pulmonar se acompaña de un peor pronóstico, especialmente cuando hay cambios fibrosantes como los observados en la TAC. La administración de inmunosupresores es de vital importancia para lograr la remisión y la evolución de la enfermedad; no obstante, existe poca evidencia sobre la atención específica de estos pacientes. Si bien este caso ha evolucionado de forma satisfactoria hasta el momento, el riesgo de avance de la enfermedad y complicaciones son motivo de seguimiento y tratamiento estrecho.

#### Bibliografía

1. Sebastiani M, Manfredi A, Vacchi C, *et al.* Epidemiology and management of interstitial lung disease in ANCA-associated vasculitis. *Clin Exp Rheumatol.* 2020 Mar-Apr;38 Suppl 124(2):221-231. Epub 2020 Apr 22. PMID: 32324122.
2. Almaani, Salem, *et al.* Anca-associated vasculitis: an update. *Journal of Clinical Medicine, U.S. National Library of Medicine* 1 Apr. 2021, [www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8037363/](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8037363/).

3. Karlen, et al. Enfermedad pulmonar intersticial difusa asociada a vasculitis ANCA. Revista Americana de Medicina Respiratoria, Asociación Argentina de Medicina Respiratoria, www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\_arttext&pid=S1852-236X2016000200012. Accessed 22 Sept. 2024.

Figura 1. (CC075)



CC076

### ALERGIAS ALIMENTARIAS COMO CAUSA DE PERSISTENCIA DE SÍNTOMAS INFLAMATORIOS EN LA ENFERMEDAD DE STILL TRATADA CON TOCILIZUMAB (ANTI-IL-6)

A.J. Pedro-Martínez, E. Barrera-Rodríguez, D.L. Santiago-Casaos, J. Palmer-Cepeda  
 Universidad Autónoma de Baja California

**Introducción:** La enfermedad de Still es una afección autoinmunitaria caracterizada por fiebre, artritis y erupción cutánea. Su tratamiento es aún empírico, pero con buena respuesta clínica con la administración de corticosteroides, metotrexato, anti-IL-1 o anti-IL-6. Se presenta un caso clínico con persistencia de los síntomas autoinflamatorios, a pesar del uso de FARME y anti-IL-6, que cursó con alergias alimentarias y experimentó mejoría clínica al instituir una dieta de exclusión.

**Presentación del caso:** Mujer de 33 años con cuadro clínico de tres meses de evolución con fiebre hética, exantema, poliartralgias, adenomegalias y enfermedad de Kikuchi demostrada con biopsia, en quien se descartó enfermedad infecciosa, tumoral y linfoma. Se realizó determinación de IL-6, que fue elevada hasta 75,5 pg/mL (0-5 pg/mL), elevación de PCR, leucocitosis, hipertransaminasemia, valores conservados de IL-1 y anti-TNF, anticuerpos antinucleares positivos y anti-Ro+. Con base en estos hallazgos se concluyó enfermedad de Still del adulto y se inició tratamiento con metotrexato y leflunomida sin mostrar mejoría. De manera secuencial se indicó tratamiento con tocilizumab, con mejoría de fiebre, y adenomegalias, persistencia de dolor muscular, y en el seguimiento presentaron eosinofilia de 1 500/mm<sup>3</sup>; la valoró el servicio de alergología y se confirmaron alergias alimentarias a la carne de cerdo. Tras dieta de exclusión y tocilizumab se observó mejoría significativa y se halla asintomática en la actualidad.

**Discusión:** Aunque se ha observado que existe una prevalencia alta de enfermedades alérgicas en los pacientes con enfermedad de Still, las alergias alimentarias vinculadas son mínimas. La importancia del caso radica en que hoy día no hay muchos casos informados sobre un posible origen alérgico que se manifieste junto con la enfermedad de Still, lo cual refleja una

variabilidad y dificultad adicional para tratar la enfermedad y la importancia de descartar otras causas ante alteraciones clínicas como la persistencia de síntomas inflamatorios.

**Conclusiones:** Para los pacientes que no responden a los tratamientos convencionales, este caso clínico da la oportunidad de evaluar y diferenciar los síntomas autoinmunitarios de la enfermedad de Still y los factores inmunológicos participantes en la respuesta alérgica. En el caso del paciente se reconoce, a pesar del tratamiento con anti-IL-6, la persistencia de síntomas, que llevó a extender el protocolo diagnóstico hasta la conclusión del componente alérgico por la presencia de eosinofilia, que hizo posible la exclusión del alérgeno en la dieta y un avance para mejorar la evolución y ofrecer un tratamiento individualizado e integral.

### Bibliografía

1. Choy EH, DeBenedetti F, Takeuchi T, et al. Translating IL-6 biology into effective treatments. *Nat Rev Rheumatol.* 2020;16:335-345. <https://doi.org/10.1038/s41584-020-0419-z>.
2. Giacomelli R, Ruscitti P, Shoenfeld Y. A comprehensive review on adult onset Still's disease. *Journal of Autoimmunity.* 2018;93:24-36. <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2018.07.018>.
3. Giovannini I, Choi Y. Adult-onset Still's disease: a review of clinical, immunological, and histological aspects. *Journal of Autoimmunity.* 2019;95:97-106. <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2018.07.018>.
4. Higashida-Konishi M, Izumi K, Shimada T, et al. Allergic diseases in adult-onset Still's disease and Rheumatoid Arthritis. *Arerugi (Allergy).* 2021;70(8):965-975. <https://doi.org/10.15036/arerugi.70.965>.
5. Ramos-Casals M, Brito-Zerón P. Enfermedad de Still del adulto: revisión y actualización. *Medicina Clínica.* 2024;163(1):33-40. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2024.04.003>.
6. Rao S, Tsang LS, Zhao M, et al. Adult-onset Still's disease: a disease at the crossroad of innate immunity and autoimmunity. *Frontiers In Medicine.* 2022;9. <https://doi.org/10.3389/fmed.2022.881431>.

CC077

### TERAPÉUTICA EN ENFERMEDAD DE STILL. A PROPÓSITO DE UN CASO REFRACTARIO A TERAPIA ESTÁNDAR

M. Velasco-Quintana, P. Bulos-Rodríguez, D. Vargas-Gutiérrez  
 Hospital General de México Eduardo Liceaga

**Introducción:** La enfermedad de Still del adulto es un trastorno inflamatorio, sistémico infrecuente y subdiagnosticado clasificado como una afección autoinflamatoria poligénica no familiar, con una prevalencia calculada de 1 a 34 casos por millón de habitantes. Se cree que su origen incluye una disfunción en la regulación de las citocinas proinflamatorias, como IL-1, IL-6 y IL-18. Dada su complejidad puede dividirse en dos distintos fenotipos basados en el perfil de citocinas, presentación clínica y patrón articular o sistémico.

**Presentación del caso:** Mujer de 46 años, sin antecedentes de importancia. Inicia el padecimiento en el 2018, caracterizado por parestesias en miembros superiores, dermatosis maculopapular eritematosa, no pruriginosa, en ambos muslos, fiebre vespertina policíclica, la cual cede parcialmente al control antipirético, acompañada de escalofrío (Figuras 1 a 4). Entre 2019 y 2020 se agregan poliartralgias simétricas en hombros, codos, muñecas y tobillos, por lo que acude a un hospital donde se sospecha urticaria y se inicia tratamiento con prednisona (25 mg/día), que produce mejoría parcial del cuadro. En 2022-2023 acude a otro hospital con nuevo episodio de fiebre, malestar general y poliartralgias, y se documenta elevación de reactantes de fase aguda atribuibles a cuadro de pielonefritis, con indicación de diversos esquemas antimicrobianos y respuesta nula. Ante la evolución tórpida se decide abordar el síndrome febril crónico y se solicitan estudios inmunológicos; ante la presencia de ANA 1:320 (NuMA) se la refiere a esta unidad. Exploración física: fiebre con exantema evanescente, faringodinia, sinovitis en carpos, leucocitosis (a expensas de neutrofilia) e hiperferritinemia, por lo que se integra el diagnóstico de enfermedad de Still del adulto, de predominio articular, pero ante la falta de respuesta al

**Figura 1.** Abdomen antes del tratamiento con anti-TNF. (CC077)



**Figura 2.** Extremidad derecha antes del tratamiento con anti-TNF. (CC077)



**Figura 3.** Abdomen después del tratamiento con anti-TNF. (CC077)



tratamiento con metotrexato (20 mg/sem) y prednisona (20 mg/día) se inicia tratamiento con etanercept con mejoría de la respuesta clínica.

**Discusión:** En la última década se ha demostrado el papel central en la patogenia del ASD 2, citocinas IL-1, IL-6 y, en menor medida, TNF, lo que ha llevado a obtener nuevos acercamientos terapéuticos. En la actualidad no existe una guía internacional para el tratamiento de la enfermedad de Still del adulto. Se han realizado revisiones con el objetivo de crear algoritmos de tratamiento dirigidos a la manifestación predominante, como el caso de Jamilloux *et al.* que proponen para el fenotipo sistémico un control con inhibidores de IL-1 o 6 y, en el caso de un fenotipo articular, anti-TNF

**Figura 4.** Extremidad pélvica derecha luego del tratamiento con anti-TNF. (CC077)



o inhibidores de IL-6. Se consideró que, dada la similitud de los síntomas, se realizara panel genético mutacional para enfermedad monogénica autoinflamatoria, como fiebre mediterránea familiar o un síndrome autoinflamatorio relacionado con síndrome de CAPS.

**Conclusiones:** Es preciso resaltar los síntomas sistémicos como datos tempranos y graves de las enfermedades autoinflamatorias; estos síntomas pueden sugerir el trasfondo de desregulación inmunológica y la pauta terapéutica; en última instancia, en los pacientes resistentes al tratamiento inicial puede considerarse el tratamiento biológico.

#### Bibliografía

1. Petrilli G, Ashton HL, Vaglio A, *et al.* Adult-onset Still's disease in focus: clinical manifestations, diagnosis, treatment, and unmet needs in the era of targeted therapies. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2020;12:1759720X20937334. doi:10.1177/1759720X20937334.
2. Leavis HL, van Daele PLA, Mulders-Manders C, *et al.* Management of adult-onset Still's disease: evidence- and consensus-based recommendations by experts. *Rheumatology (Oxford).* 2024;63(6):165663.

#### CC078

### HERPES ZÓSTER RELACIONADO A CICLOFOSFAMIDA EN NEFRITIS LÚPICA. ¿QUÉ HACER CON EL TRATAMIENTO?

M.F. Mejía-Ávila

*Sin adscripción*

**Introducción:** La nefritis lúpica (NL) es una complicación común del lupus eritematoso sistémico (LES) y un determinante de la morbilidad y mortalidad general. La estrategia actual de tratamiento para el LES se basa en el principio de *treat-to-target*; sin embargo, las infecciones son la causa más frecuente de muerte en pacientes con LES y NL, las cuales pueden estar relacionadas con la actividad de la enfermedad o el tratamiento.

**Presentación del caso:** Se trata de un paciente masculino de 42 años con reciente diagnóstico (abril del 2024) de lupus eritematoso sistémico, el cual inició con actividad articular, mucocutánea y renal; tiene nefritis lúpica de clase IV (A/C) + V y datos de microangiopatía trombótica activa glomerular y arteriolar, nefritis tubulointersticial activa rica en células plasmáticas, lesión tubular aguda focal con cambios regenerativos moderados del epitelio, y un índice de actividad 11/24 y cronicidad 4/12. Estudios de laboratorio e inmunológicos: anticuerpos antinucleares 1:5 120 moteado fino, anti-Sm positivos, C3, 31 mg/dL y C4, 5 mg/dL, creatinina 0,93 mg/dL, leucocitos  $2,1 \times 10^3/\text{mm}^3$ , Hb 6,2 g/dL albúmina 2,27 mg/dL y proteinuria de 1,8 g/24 h con un SLEDAI 2K en 17 puntos. El tratamiento indicado fue 3 dosis de 500 mg de metilprednisolona, seguida de prednisona (PDN) 0,5 mg/kg y luego ciclofosfamida (CFM). Recibió en total tres dosis, la primera el 24 de abril correspondiente a 750 mg/m<sup>2</sup> SC/1 250 mg) y luego dos dosis el 23 de mayo y 23 junio de 1 000 mg/m<sup>2</sup> SC (1 500 mg); sin embargo, durante el nadir de la tercera dosis presentó lesiones vesiculares con base exantemática diseminadas en cuello y tórax anterior (**Figura 1**) correspondientes a herpes zóster (HZ) diseminado, para lo cual requirió tratamiento intrahospitalario con aciclovir intravenoso. En virtud del riesgo de reactivación de HSZ se cambió el esquema CFM/mensual a triple tratamiento con micofenolato de mofetilo (MMF; 3 g/día), tacrolimus (1 mg/12 h) y PDN (20 mg cada 24 h) el día 19 de julio. Durante su evolución, la creatinina más alta fue de 2,3 mg/dL y la proteinuria más alta de 3,4 g/24 h. Actualmente, a seis meses de inicio del tratamiento, se encuentra en remisión clínica, con última proteinuria de 0,34 g/24 h, creatinina 1,4 md/dL, C3, 49 mg/dL, C4, 11 mg/dL, leucocitos  $4,8 \times 10^3/\text{mm}^3$ , Hb 10,2 g/dL con SLEDAI 2K de 2 puntos.

**Figura 1.** (CC078)



**Discusión:** De acuerdo con la actualización de las guías EULAR 2023, se decidió administrar el esquema de los Institutos Nacionales de Salud (NIH) debido a los factores de mal pronóstico que presentaba en la biopsia renal; el paciente no contaba con antecedente de infección por HZ ni tampoco pudo aplicarse la vacuna por motivos económicos, por lo que al tercer mes de tratamiento el paciente desarrolló infección por HZ diseminado y ello obligó a cambiar el esquema de tratamiento. Se optó por triple tratamiento con MMF, tacrolimus y PDN, con el riesgo de activación por tacrolimus; sin embargo, debido a actividad previa, se eligió triple esquema con adecuada respuesta clínica. Hoy en día se halla en remisión y sin reactivación de HZ.

**Conclusiones:** En la actualidad son todavía un problema las infecciones en el tratamiento de LES y NL; aun con los avances de los últimos años no siempre es posible prevenir las infecciones y estas pueden entorpecer el tratamiento médico y por ende el pronóstico de la enfermedad.

## Bibliografía

- McPherson L, Plantinga LC, Howards PP, *et al.* Referral and evaluation for kidney transplantation among patients with lupus nephritis-related end-stage kidney disease. *Lupus*. 2024 Jan;33(1):48-57.
- Katarzyna PB, Wiktor S, Ewa D, *et al.* Current treatment of systemic lupus erythematosus: a clinician's perspective. *Rheumatol Int*. 2023 Aug;43(8):1395-1407.
- Fanourakis A, Kostopoulou M, Andersen J, *et al.* EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Ann Rheum Dis*. 2024 Jan 2;83(1):15-29.

## CC079

### HIPOACUSIA AUTOINMUNE ¿QUÉ HACEMOS?

N.L. Zornoza-Ramírez<sup>1</sup>, G. Vega-Cornejo<sup>1</sup>, G.J. Pedroza-Valdez<sup>2</sup>, B.D. Alcalá-Hernández<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>CREA de Guadalajara AC, <sup>(2)</sup>Universidad de Guadalajara

**Introducción:** Alrededor del 1% de los casos de hipoacusia se presenta por una causa autoinmunitaria. Al activarse por una reacción antígeno-anticuerpo existe una elevada probabilidad de que ambos oídos se afecten, la también conocida pérdida auditiva neurosensorial autoinmunitaria. En la fisiopatología se presenta depósito de complejos inmunitarios en los vasos del laberinto, activación del sistema del complemento, alteración funcional en subpoblaciones de células T y proceso inflamatorio en el oído interno. Puede ser primaria, limitada al oído o secundaria a una afección sistémica. No existe un marcador confiable para el diagnóstico; se considera la clínica y se individualiza cada caso.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 11 años originaria y residente de Guadalajara, Jalisco, con signos vitales normales, somatometría percentil 26° e inmunizaciones completas. En 2020 inicia hipoacusia profunda en el oído izquierdo, RMN normal, no se miden PCR ni VSG. Acude en 2021 con múltiples audiólogos y otorrinolaringólogos y logra recuperarse hasta 80 db; en 2022 aparece dolor articular de predominio vespertino y en mayo de 2023 muestra hipoacusia contralateral tratada con esteroides infiltrados y obtención de cierta mejoría; en junio empeora, se la trata con metilprednisolona y luego prednisolona, se solicitan estudios y en julio, debido a que hay dolor articular, se solicita ANA pmf 1:320, anti-DFS70 120 positivo, anti-KU 18 M, AACP neg, PCR neg, FR neg, sin establecer un diagnóstico específico. En diciembre de 2023 sufre cefaleas constantes. Luego de que la paciente pasó por un proceso infeccioso en febrero 2024, la hipoacusia se intensificó; en marzo de 2024 asiste a consulta en reumatología pediátrica en la que se toman paneles para enfermedad de Usher con resultado negativo; en el mes de abril se informó una disminución de C4 7,09, C3 normal, ANA pmf 1:80, PCR negativa, BH HB 15,7g/dL, leucocitos  $12 \times 10^3/\text{mm}^3$ , linfocitos 3,6%, monocitos 3,7%, plaquetas 460 000 mL, tiempos de coagulación, EGO y PFH normales y anti-Ku negativo, complemento respetado; se trató como hipoacusia autoinmunitaria con presencia de ANA y se administraron metotrexato y vitamina D<sub>3</sub>, y se concertó interconsulta con el servicio de otoneurología.

**Discusión:** Este paciente es inusual porque son poco comunes los casos de hipoacusia autoinmunitaria, que además presenten ANA positivo y patrón moteado fino, anti-DSF 70 y anti-KU positivos; en la revisión bibliográfica no se encontró una relación entre estos resultados y esta enfermedad, pero sí con otros padecimientos autoinmunitarios con LES o esclerosis sistémica en el caso del DSF70, el cual se considera de utilidad para la exclusión de enfermedades reumáticas vinculadas con ANA.

**Conclusiones:** Se reconoció la complejidad de este padecimiento porque es una causa poco común de hipoacusia y representa un reto en muchos sentidos dado que debe identificarse un diagnóstico diferencial y determinar si el proceso es primario o secundario; además, es preciso conocer la fisiopatología para indicar un control adecuado y su causa no es clara aún en este caso. Con frecuencia, estos pacientes no responden de una forma adecuada al tratamiento con esteroides, o empeoran al disminuir la dosis o discontinuar el esquema; otras modalidades, como el metotrexato, no han demostrado alterar el curso de la enfermedad.

**Bibliografía**

1. Mancini P, Atturo A, Di Mario A, *et al.* Hearing loss in autoimmune disorders: prevalence and therapeutic options. Elsevier [Internet]. 2018 [Consultado 18 Sep 2024];17(7). Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2018.01.014>
2. Psillas G, Dimas G, Savopoulos C, *et al.* Autoimmune hearing loss: a diagnostic challenge. Journal of Clin Med [Internet]. 2022 [Consultado 18 Sep 2024];11(15). Disponible en: <https://doi.org/10.3390/jcm11154601>
3. Aragón C, González J, Posso-Osorio I, *et al.* Anticuerpos anti-DFS70: un nuevo autoanticuerpo útil en la exclusión de patologías autoinmunes. Rev Colom de Reuma [Internet]. 2018 [Consultado 18 Sep 2024];25(2). Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2018.01.003>
4. Mahler M, Andrade L, Casiano C, *et al.* Anti-DFS70 antibodies: an update on our current understanding and their clinical usefulness. Exp Rev of Clin Inmuno [Internet]. 2019 [Consultado 18 Sep 2024];1(26). Disponible en: <https://doi.org/10.1080/1744666X.2019.1562903>
5. Aftab S, Semaan M, Murray G, *et al.* Cochlear implantation outcomes in patients with autoimmune-mediated inner ear disease. Oncology and Neurology [Internet]. 2010 [Consultado 18 Sep 2024];31(8). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20729775/>.

**CCo8o****RECONOCIENDO AL SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE COMO MANIFESTACIÓN NEUROLÓGICA SUBDIAGNOSTICADA DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. SERIE DE CASOS**

K.M. Kortright-Maldonado, D.R. Torres-Arredondo, P.J.A. Rodríguez-Henríquez, J.P. Venzor-Castellanos, E.K. Tenorio-Aguirre  
*Hospital General Manuel Gea González*

**Introducción:** El síndrome de encefalopatía posterior reversible (SEPR) es un trastorno neurológico que muestra síntomas como cefalea, alteraciones visuales y crisis epilépticas, con cambios reversibles en la resonancia magnética cerebral, especialmente en la sustancia blanca. Se calcula que alrededor del 5% de los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) desarrolla SEPR en algún momento de su enfermedad. Son posibles mecanismos subyacentes vinculados con estas dos entidades la inflamación, la disfunción endotelial y los cambios en la autorregulación cerebral.

**Presentación de los casos:**

**Caso 1:** Mujer de 25 años con antecedente de LES, ANA 1:160 patrón moteado fino, anti-DNAse 10,2 UI/mL y tratamiento sustitutivo renal (TSR) secundario a nefritis lúpica (NL) de clase IV. Ingresó por cefalea opresiva holotemporal de intensidad 7/10 y crisis convulsiva tónico-clónica. Se realizó RM de cráneo secuencia FLAIR que mostró edema subcortical y lesiones hiperintensas occipitales en T2 consistentes con SEPR (**Figura 1A**). Se calculó SLEDAI-2k de 16 puntos y se prescribieron metilprednisolona (1 g en 3 dosis) y micofenolato (1 g/día). Alcanzó mejoría neurológica significativa y fue egresada a su domicilio.

**Caso 2:** Mujer de 20 años sin antecedentes que consultó por fatiga y edema de miembros pélvicos. Se diagnosticó LES con ANA 1:1 280 patrón homogéneo y anti-DNAse 2511,9 UI/mL, SLEDAI-2k 30 puntos. La biopsia renal demostró NL clase IV + V, recibió hidroxycloquina (200 mg/día) y metilprednisolona (500 mg/día en 3 dosis). Durante la hospitalización sufrió crisis convulsivas tónico-clónicas. La RM de cráneo reveló incremento de la intensidad en sustancia blanca subyacente a la asta occipital con extensión a la región corticosubcortical consistente con SEPR (**Figura 1B**). Recibió ciclofosfamida a 0,75 g/m<sup>2</sup>. Fue egresada a domicilio sin presentar nuevas crisis epilépticas.

**Caso 3:** Mujer de 38 años con antecedente de LES, ANA 1:320, ac. anticitoplasmáticos 1:160, tratada con azatioprina (50 mg/12 h), hidroxycloquina (200 mg/día) y prednisona (50 mg/8 h) automedicada. Consultó por cefalea intensa holocraneal y alucinaciones visuales. Se calculó SLEDAI-2k de 33 puntos, se encontró agitada, desorientada y disártrica, con punción lumbar sin evidencia de proceso infeccioso, ac. P ribosomal 26,8

U/mL. Requirió control avanzado de la vía respiratoria secundario a infección por *Pneumocystis jirovecii*. Se integró diagnóstico de síndrome hemofagocítico y recibió hidrocortisona (200 mg/día), TMP/SMX, meropenem y anfotericina B. La TAC contrastada de cráneo registró hipodensidad en región adyacente a las astas posteriores del cuerno occipital derecho (**Figura 1C**). Durante el abordaje sufrió paro cardiorrespiratorio que no respondió a 15 minutos de RCP y la llevó al fallecimiento.

**Discusión:** La serie de casos muestra evidencia sólida de la estrecha relación entre SEPR y LES, lo que enfatiza la relevancia de considerar el SEPR como un criterio diagnóstico crucial en el contexto del neurolupus.

**Conclusiones:** Según la evidencia ya notificada, el SEPR afecta a un notable porcentaje de pacientes con LES a pesar de lo cual suele ser una comorbilidad subdiagnosticada, probablemente debido a la ausencia de hallazgos característicos en la tomografía de cráneo simple. Además, vale la pena resaltar que esta relación no solo es evidente en pacientes con LES, sino también en aquellos en TSR, como se observó en dos de los casos presentados. Esta sólida conexión plantea interrogantes sobre los mecanismos subyacentes que podrían vincular al LES, la enfermedad renal crónica y la aparición de SEPR. La investigación futura debe explorar en profundidad estos mecanismos, lo que podría llevar a una mejor comprensión de las complicaciones neurológicas en pacientes con LES y, por ende, a un control clínico más efectivo de esta población.

**Bibliografía**

1. Barrera-Vargas A, Valdez-López M, Aguirre-Aguilar E, *et al.* Posterior reversible encephalopathy syndrome: a neuropsychiatric manifestation of systemic lupus erythematosus. Autoimmun Rev. 2020;102739. doi: 10.1016/j.autrev.2020.102739.
2. Karoui K, Quintrec M, Dekeyser E, *et al.* Posterior reversible encephalopathy syndrome in systemic lupus erythematosus. Nephrol Dial Transplant. 2007;23(2):757-763. doi: 10.1093/ndt/gfm811.

**CCo81****ATAXIA CEREBELOSA Y SÍNDROME DE SJÖGREN: A PROPÓSITO DE UN CASO**

M.J. Baeza-Rivera, C. Silva-Álvarez, N. Castro-Lizano, G. Echeverría-González

*Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco*

**Introducción:** No se conoce la incidencia de las manifestaciones del sistema nervioso central por el síndrome de Sjögren; la prevalencia varía desde 2,5% hasta 60%. La ataxia cerebelosa se describe rara vez y uno de los signos típicos es la atrofia. A su vez, no se ha encontrado relación en cuanto a los valores de anticuerpos, cronicidad o tratamiento previo. Hoy en día, el diagnóstico se establece por exclusión y no se cuenta con tratamiento específico.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 57 años con antecedentes de hipotiroidismo por enfermedad de Hashimoto (1997), nódulo tiroideo TIRADS 2 (2020) tratado con levotiroxina, y ataxia cerebelosa (2020) en tratamiento con azatioprina.

Inició en agosto de 2020 con alteración de la coordinación y caídas recurrentes; en febrero de 2022 la valora el servicio de neurología y se descarta proceso vascular, desmielinizante, ocupativo e infeccioso; se administran pulsos de metilprednisolona con mejoría del 60%. Por antecedente de enfermedad tiroidea en descontrol (antitiroglobulina: 2 110 UI/mL, < 4,11), antiperoxidasa (15,76 UI/mL, < 5,61), T4L (0,08 ng/dL, 0,7-1,48) y TSH (39,9 µUI/mL, 0,35-4,34) y mejoría con pulsos se sospecha una causa inmunomediada y se administra gammaglobulina (1 g/kg) en dos ocasiones (noviembre de 2023) con mejoría transitoria por dos meses. Se valora en el servicio de endocrinología y se ajusta el tratamiento con determinaciones posteriores: TPO (13,7 UI/mL), T4L (1,25 ng/dL) y TSH (0,6 µUI/mL), pero persiste la ataxia a pesar de la mejoría de la función tiroidea. Se descartó proceso paraneoplásico por antecedente de nódulo tiroideo, anti-gliadina IgA (1,75 U/mL, < 12) y anti-gliadina-GAF-3 (2,03 U/mL, < 12).

Se valora en la consulta por probable síndrome de Sjögren; la RM simple de cráneo revela pérdida del volumen cerebeloso, discreta afectación emergente a nivel pontino y sutil hiperintensidad en T2 que sugiere pérdida de volumen pontino incipiente. Sensación de cuerpo extraño, secreción en ojo derecho, xerostomía, anodoncia parcial y artralgias. VSG: 30 mm/h (0-20), C3: 102 mg/dL (88-165), C4: 25,1 mg/dL (14-44), FR: 8,6 UI/MI (< 12), anti-Ro: 777 CU (< 20), anti-La: 87,6 CU (< 20), anti-Sm: 2,1 CU (< 20); la biopsia de glándula salival muestra tres lóbulos de glándulas salivales con infiltrado inflamatorio de tipo mononuclear focal, un lóbulo con lesión linfoepitelial, *Focus score* de 3, sin evidencia de enfermedad maligna. Cuadro clínico y estudios auxiliares consistentes con síndrome de Sjögren, tras descartar otras causas y recibir tratamiento con corticosteroides e inmunoglobulina; se decide iniciar tratamiento con FARME de mantenimiento con azatioprina.

**Discusión:** La ataxia cerebelosa es una manifestación rara en el síndrome de Sjögren. Su patogenia podría relacionarse con vasculitis cerebral y desmielinización secundaria a la infiltración linfocítica. Aunque poco frecuente, es importante considerar el SS como diagnóstico diferencial de presentaciones neurológicas atípicas. La exclusión de causas como neoplasias o infecciones es esencial antes de iniciar un tratamiento inmunosupresor.

**Conclusiones:** Este caso destaca la importancia de considerar diagnósticos diferenciales en ataxia, en particular con tiroiditis de Hashimoto. Los estudios son limitados; uno de 11 casos es el más grande y no revela características comunes entre los pacientes. Por ello, el diagnóstico se establece por exclusión.

#### Bibliografía

- Alunno A, Carubbi F, Bartoloni E, *et al.* The kaleidoscope of neurological manifestations in primary Sjögren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol.* 2019 May;37 Suppl 118(3):192-198.
- Módis LV, Aradi Z, Horváth IF, *et al.* Central nervous system involvement in primary Sjögren's syndrome: narrative review of MRI findings. *Diagnostics (Basel).* 2022;13(1):14.

#### CCo82

### NEUMONITIS EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE SJÖGREN: ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL O SECUNDARIA A METOTREXATO

C. Flores-Aceves<sup>1</sup>, P.A. Carrillo-Gómez<sup>1</sup>, D.I. Rojas-Abarca<sup>2</sup>, L.D. Fajardo-Hermosillo<sup>2</sup>, G. Echeverría-González<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital General de Occidente, SS, Guadalajara, Jalisco, <sup>(2)</sup>Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** El metotrexato (MTX) es el fármaco modificador de la enfermedad empleado sobre todo para el tratamiento de las enfermedades reumatológicas. Su toxicidad se presenta con mayor frecuencia en hígado, médula y mucosas del tracto digestivo y puede relacionarse con la dosis, la duración y la vía de administración empleada, con la ausencia de complementación de ácido fólico, con la insuficiencia renal o hepática y con la administración concomitante de fármacos inhibidores de la síntesis de ácido fólico. En cambio, la toxicidad pulmonar es infrecuente, manifestada como una neumonitis por hipersensibilidad con un curso agudo o subagudo, que ocurre en su mayoría en los primeros seis meses en que se introduce el MTX y se resuelve una vez que el MTX se suspende.

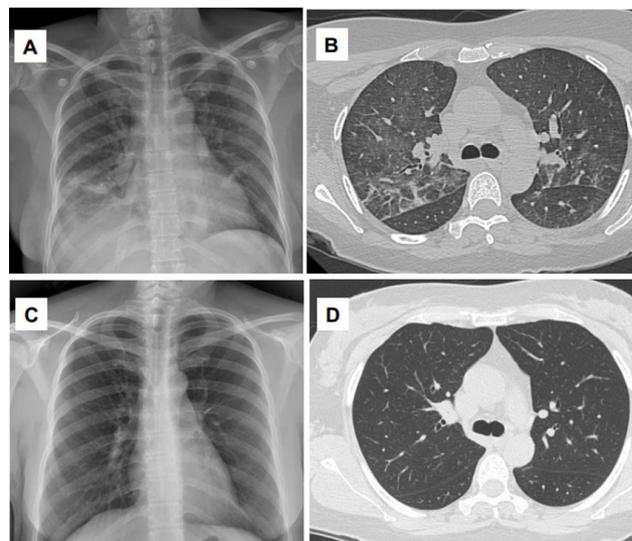
En contraste, la enfermedad pulmonar intersticial vinculada con síndrome de Sjögren (EPISS) se presenta en un 9% a 24% de los pacientes dentro de los primeros cinco años tras el inicio de los síntomas. Su curso es más crónico, relacionado con tabaquismo, mayor duración de la enfermedad, hipocomplementemia; además, requiere el uso de inmunosupresores para evitar su avance, el deterioro de la función pulmonar y el incremento de la mortalidad en estos pacientes.

**Objetivos:** Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico de síndrome de Sjögren que a los tres meses de introducir el MTX desarrolla neumonitis, lo que representa un desafío diagnóstico con EPISS. Sin embargo, el cuadro se resuelve a los tres meses de suspender el MTX.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 53 años con diagnóstico de síndrome de Sjögren, con síntomas secos, artralgias, anticuerpos antinucleares, anti-Ro y factor reumatoide positivos, contralada con antiplásmicos. Dada la persistencia de sus síntomas articulares se prescribió metotrexato a 15 mg por semana vía oral. Tres meses después muestra una neumonía intersticial no específica con patrón espirométrico restrictivo acompañada de tos no productiva, disnea, dolor pleurítico y leve eosinofilia. El lavado bronquioalveolar descartó tuberculosis, hongos o infección bacteriana como causa de la neumonía. Se suspendió el metotrexato y se administró oxígeno complementario y esteroides a bajas dosis, lo que mejoró la disnea y el requerimiento de oxígeno en su evolución. A los cuatro meses de seguimiento permanece asintomática, sin requerimiento de oxígeno complementario y con resolución de las alteraciones tomográficas y espirométricas.

**Discusión:** La neumonitis por metotrexato ocurre en menos del 1%, en la mayoría de las ocasiones con presentación aguda y casi siempre se resuelve al retirar el metotrexato; además, se requiere tratamiento con oxígeno y esteroides. Se puede presentar al día, semanas o varios meses e incluso años de su administración y menos del 13% de los pacientes avanza a fibrosis. Se ha vinculado con algunos factores, como incremento de la altitud, edad mayor de 60 años, diabetes, hipalbuminemia y eosinofilia. En cambio, la EPISS es de curso crónico, muestra en su mayoría un patrón de neumonía inespecífica o, con menor frecuencia y con mayor especificidad, una neumonía intersticial linfocítica (**Figura 1**). A diferencia de la neumonitis por metotrexato, no se resuelve sin un tratamiento intensivo inmunosupresor administrado por más de seis meses.

**Figura 1.** Neumonitis por metotrexato. (A y B) Radiografía y tomografía de tórax que muestran la neumonía intersticial no específica secundaria a metotrexato. (C y D) Radiografía y tomografía de tórax que señalan la resolución de la neumonía intersticial no específica a los cuatro meses de interrumpir el metotrexato. (CC082)



**Conclusiones:** No todos los pacientes con síndrome de Sjögren sufren una neumonitis relacionada con la propia enfermedad. Es importante considerar el diagnóstico diferencial de neumonitis por MTX que, si bien infrecuente, tiene un buen pronóstico si se detecta en fase temprana, ya que se resuelve el cuadro al suspender el MTX.

#### Bibliografía

- Fragoulis GE, Nikiphorou E, Larsen J, *et al.* Methotrexate-associated pneumonitis and rheumatoid arthritis-interstitial lung disease: current concepts for the diagnosis and treatment. *Frontiers in Medicine.* 2019;6:238.
- Luppi F, Sebastiani M, Silva M, *et al.* Interstitial lung disease in Sjögren's syndrome: a clinical review. *Clin Exp Rheumatol.* 2020 Jul-Aug;38 Suppl 126(4):291-300.

CCo83

## SÍNDROME DE ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS SIN TROMBOSIS. CLASIFICACIÓN POR CRITERIOS ACR/EULAR 2023

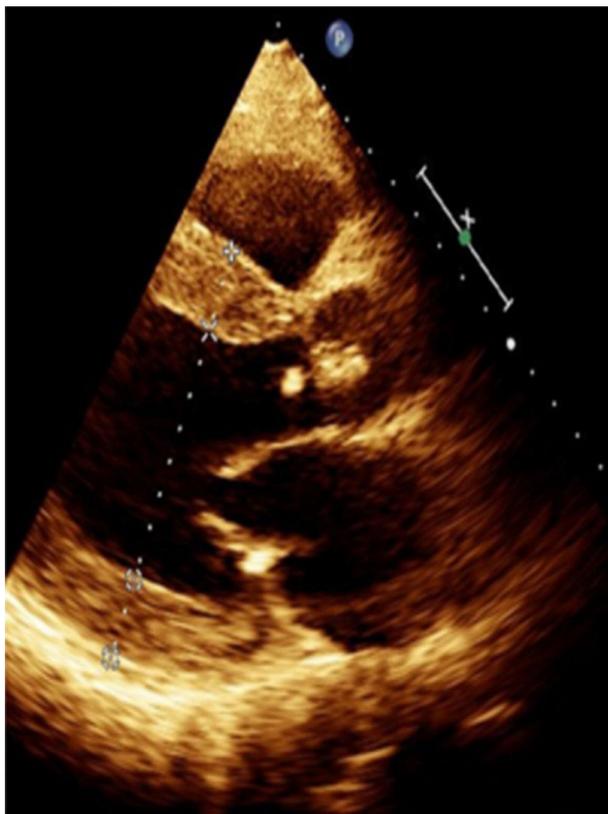
P. A. Carrillo-Gómez, C.E. Flores-Aceves, G. Cruz-López, J.D. Centeno-Valadez, G. Echeverría-González

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** El síndrome de anticuerpos antifosfolípidos es un trastorno multisistémico autoinmunitario caracterizado por trombosis tanto arterial como venosa recurrente o morbilidad en el embarazo en relación con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos. En 2023 se publicaron nuevos criterios clasificatorios por ACR/EULAR divididos en dominios clínicos y serológicos. Dentro de los clínicos se incluyeron por primera vez la afectación valvular cardíaca, descrita como engrosamiento o presencia de vegetación. Esta manifestación se ha encontrado hasta en un 80% de los pacientes y afecta sobre todo a la válvula mitral y en segundo lugar la aórtica, que puede causar insuficiencia o estenosis con requerimiento de tratamiento quirúrgico en un 4% a 6%. La inclusión de la afectación hematológica caracterizada por trombocitopenia se encuentra en 16% a 46% de los casos.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 58 años con diagnóstico de anemia hemolítica por anticuerpos calientes desde 1993, epilepsia de causa no especificada desde los 20 años e hipertensión arterial sistémica desde 2009. En febrero de 2023 sufrió síncope por lo que se le realizó ECOTT que reconoció estenosis aórtica grave y se inició protocolo para tratamiento quirúrgico de valvulopatía. En mayo se agregó trombocitopenia por lo que se diagnosticó síndrome de Evans. En septiembre se realizó ECOTT de control que identificó vegetación en válvula aórtica (**Figura 1**), además de

**Figura 1.** Vegetación en la válvula cardíaca. El ecocardiograma muestra la vegetación aséptica de la válvula aórtica. (CC083)



insuficiencia mitral moderada con FEVI de 43%. Se hospitalizó para tratamiento y abordaje, se tomaron anticuerpos antifosfolípidos con LAC 2,38, ACL IgG 44,7 CU e IgM 14,3 CU, aB2GPI IgG 130,9 UR/mL e IgM 119,1 UR/mL, ANA 1:160 patrón nuclear fino y trombocitopenia con plaquetas de 102 000 miles/Al. En octubre se colocó válvula aórtica mecánica y se resecó la vegetación. En marzo 2024, en una nueva determinación de anticuerpos antifosfolípidos persisten positivos a títulos altos y se aplicaron los criterios ACR/EULAR 2023, incluidos afectación valvular, trombocitopenia y anticuerpos que llevaron a clasificar como síndrome de anticuerpos antifosfolípidos con perfil de alto riesgo por ausencia de episodios trombóticos.

**Discusión:** La afección valvular cardíaca en el síndrome de anticuerpos antifosfolípidos se puede presentar hasta en 80%. La válvula más afectada es la mitral y en segundo lugar la aórtica. Para clasificar a un paciente con síndrome de antifosfolípidos es necesaria la presencia de tres puntos en el dominio clínico y tres puntos en el serológico; el paciente cumple 6 puntos en el dominio clínico y 12 puntos en el serológico.

**Conclusiones:** Los pacientes con síndrome de antifosfolípidos poseen una amplia gama de manifestaciones clínicas, además de trombosis arterial, venosa y morbilidad en el embarazo. Con los criterios ACR/EULAR 2023 que incluyen afectación cardíaca y hematológica es posible clasificar a pacientes que no han sufrido episodios trombóticos.

### Bibliografía

1. Barbhayya M, Zuilly S, Naden R, *et al.* 2023 ACR/EULAR antiphospholipid syndrome classification criteria. *Ann Rheum Dis.* 2023;82(10):1258-1270.
2. Schreiber K, Sciascia S, de Groot PG, *et al.* Antiphospholipid syndrome. *Nat Rev Dis Primers.* 2018;4:17103.

CCo84

## SÍNDROME ANTISINTETASA REFRACTARIO: REPORTE DE CASO

S.M. Rosas-Noriega, Z.I. Urrutia-López, M.N. Fuentes-Hernández, J. Rojas-Mendoza

Hospital General ISSSTE Toluca

**Introducción:** Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades que comparten síntomas de debilidad, fatiga e inflamación en el tejido muscular. El síndrome antisintetasa (SAS) es infrecuente, con diversas manifestaciones como enfermedad pulmonar intersticial (EPI), miositis, artritis, fenómeno de Raynaud y manos de mecánico, en relación con anticuerpos anti-Jo1 en 20% a 30% casos. La MII refractaria es un desafío, dado que es una enfermedad que no responde al tratamiento y la presencia de algunos patrones clínicos *per se* suelen ser resistentes desde la presentación inicial.

**Presentación del caso:** Se presenta un caso clínico de una paciente femenina de 58 años previamente sana. En diciembre de 2021 cursó con infección moderada por COVID-19. En septiembre de 2022 se diagnosticó SAS con cuadro clínico de poliartritis, debilidad muscular proximal en cintura escapular, cintura pélvica y músculos axiales con escala MMT8 (*Muscular Manual Testing*) 40/80 puntos, manos de mecánico, disfagia a sólidos, enfermedad pulmonar intersticial (**Figura 1**), enzimas musculares elevadas (CPK 9 000 u/L, CK-MB 2 500 u/L), anticuerpos positivos: anti-JO-1: 187 +++, anti-RO-52: 171 +++, biopsia muscular con infiltrado inflamatorio linfocitario, electromiografía con patrón miopático de predominio proximal con mayor afectación de extremidades superiores de forma bilateral. Se inició tratamiento con esteroide a dosis altas (metilprednisolona, 3 g), que continuó con prednisona (50 mg/día), azatioprina (3 mg/kg/día), metotrexato (20 mg/día), durante tres meses sin mejoría clínica ni bioquímica. Se cambió a tratamiento con ciclofosfamida por seis meses con dosis acumulada de 10,2 g, y obtención de mejoría en cuanto a fuerza muscular con MMT8 de 70/80 puntos. Continuó tratamiento de mantenimiento con mofetilo, pero dos meses después muestra un incremento de la debilidad muscular MMT8 de 60/80 puntos y elevación de enzimas musculares (CPK 2 200 u/L, CK-MB 200 u/L). Se completa

**Figura 1.** Engrosamiento septal subpleural posterior con vidrio despolido bilateral y atelectasias laminares. (CC084)



protocolo con informes negativos para neoplasias sólidas y hematológicas. Se indicaron rituximab (2 g IV), tacrolimus (3 mg/día) y prednisona (15 mg/día). La paciente muestra secuelas crónicas en fuerza muscular proximal, persistencia de enzimas musculares elevadas (CPK 1 560 u/L, CK-MB 350 u/L), así como manos de mecánico, y se considera un SAS resistente.

**Discusión:** La definición de MII refractaria considera aspectos como la falla al tratamiento inmunosupresor inicial y refractariedad a subtipos que se reconocen como formas graves de MII como el SAS. Dada la compleja patogenia de las MII, reconocer las características clínicas y la presencia de factores de mal pronóstico como en este caso (EPI, anticuerpos anti-Jo1, retraso en el diagnóstico e inicio de tratamiento) es de suma importancia, ya que esto se vincula con refractariedad de la enfermedad.

**Conclusiones:** Este caso demuestra la importancia del diagnóstico oportuno de esta entidad poco frecuente dado que el tratamiento, además de mejorar la calidad de vida del paciente, también mejora el pronóstico. A pesar de que muchos pacientes responden de forma favorable al tratamiento, el riesgo de recaída y progresión a largo plazo es todavía significativo, como en el caso de esta paciente. Las opciones terapéuticas a seguir son la administración de gammaglobulina intravenosa en combinación con tratamiento biológico, además de que en casos refractarios se debe reevaluar la búsqueda de cronicidad y enfermedades relacionadas como las neoplasias.

#### Bibliografía

1. Lundberg IE. Expert perspective: management of refractory inflammatory myopathy. *Arthritis Rheumatol* [Internet]. 2021;73(8):1394-407. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/art.41762>.
2. Hallowell RW, Danoff SK. Diagnosis and management of myositis-associated lung disease. *Chest* [Internet]. 2023;163(6):1476-91. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.chest.2023.01.031>.

#### CC085

### VASCULITIS CUTÁNEA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL EN UN SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO (SSp) SERONEGATIVO, PRESENTACIÓN DE UN CASO

O.L. Gómez-Campos, L.J. Rodríguez-Aguirre, A.K. Díaz-Sandoval, I. Lepe-Álvarez, D. García-Cerda

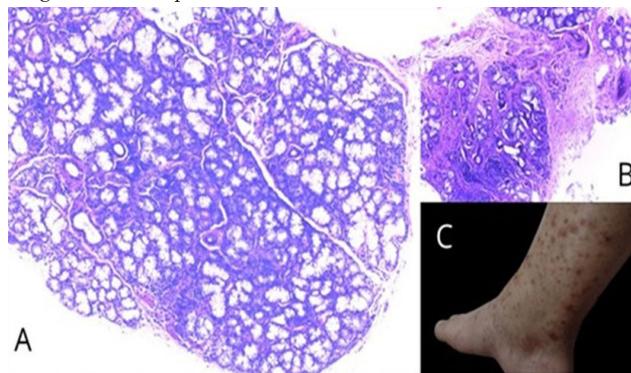
Hospital General de Occidente, SS, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** El síndrome de Sjögren primario (SSp) es una enfermedad autoinmunitaria sistémica crónica, la cual tiene como síntoma insignia el complejo SICCA, con disminución de actividad exocrina de glándula salival y lagrimal, aunque puede tener manifestaciones extraglandulares como la vasculitis cutánea que tiende a presentarse como inicio en pocas ocasiones. A propósito de esta revisión se presenta un caso clínico.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 65 años con antecedentes crónicos y degenerativos negados que acude por lesiones puntiformes en

miembros pélvicos distales hasta la rodilla; niega prurito y al interrogatorio dirigido refiere sequedad oral y sensación de cuerpo extraño en ojo; exploración física: lesiones purpúricas ascendentes en miembros pélvicos, palpables, cavidad oral con disminución de lago salival, caries en molares y pérdidas dentales múltiples, así como disminución del lago lagrimal. Estudios de laboratorio: anticuerpos antinucleares negativos, anti-Ro y anti-El negativo, y el resto normal. Biopsia de glándula salival: dos focos de al menos 50 linfocitos, Schirmer < 5 mm (**Figura 1**); se establece síndrome de Sjögren.

**Figura 1.** Imágenes histológicas teñidas con hematoxilina y eosina que muestran la glándula salival mixta y los siguientes hallazgos: (A) más de 50 linfocitos en dos focos; (B) fibrosis intersticial y atrofia acinar; se identifican alteraciones morfológicas consistentes con el síndrome de Sjögren; (C) imagen de lesiones por vasculitis. (CC085)



**Discusión:** La vasculitis en el SSp es una manifestación poco frecuente y se presenta en 9%, en relación con mayor gravedad del complejo SICCA en la mayoría de los casos; por otra parte, el diagnóstico de SSp seronegativo puede variar entre 8% a 37%. Es importante reconocer la vasculitis como parte de las manifestaciones del síndrome de Sjögren y considerarla como diagnóstico diferencial en la vasculitis cutánea, si se toman en cuenta los casos como este en el que la seronegatividad pudo descartar la autoinmunidad sistémica; sin embargo, el interrogatorio dirigido sobre el complejo SICCA y las pruebas complementarias (en ocasiones no realizadas), como la biopsia de glándula salival menor y la prueba de Schirmer, pueden concluir un diagnóstico cuyo tratamiento mejora el pronóstico del paciente.

**Conclusiones:** La vasculitis cutánea es una manifestación poco frecuente en el síndrome de Sjögren vinculada con empeoramiento del complejo SICCA y peor pronóstico, por lo que debe buscarse de manera intencionada con pruebas complementarias.

#### Bibliografía

1. Lan J, Deng C, Huang H, et al. Seronegative primary Sjögren's syndrome, a distinct subtype of primary Sjögren's syndrome in chinese patients. *BMC Rheumatol* [Internet]. 2024;8(1):15. <http://dx.doi.org/10.1186/s41927-024-00384-9>
2. Fox RI. Extraglandular manifestations of Sjögren's syndrome (SS): dermatologic, arthritic, endocrine, pulmonary, cardiovascular, gastroenterology, renal, urology, and gynecologic manifestations. *Sjögren's Syndrome* [Internet]. 2011;285-316. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1007/978-1-60327-957-4\\_17](http://dx.doi.org/10.1007/978-1-60327-957-4_17)

#### CC086

### COMPLEJIDADES DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS EN EL MANEJO DE LA POLIAUTOINMUNIDAD: UN CASO CLÍNICO INTEGRAL

B.E. Reyes-Torres<sup>1</sup>, P.J.A. Rodríguez-Henríquez<sup>1</sup>, M.C. De Anda-Juárez<sup>2</sup>, L. Becerril-Mendoza<sup>3</sup>, K.M. Kortright-Maldonado<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital General Manuel Gea González, <sup>(2)</sup>Médica sur, <sup>(3)</sup>Hospital Juárez de México

**Introducción:** El síndrome de poliautoinmunidad es la coexistencia de dos o más enfermedades autoinmunitarias en un mismo paciente. Estas anomalías pueden afectar a múltiples sistemas y complicar su atención clínica y pronóstico.

Este caso clínico describe a una paciente con diagnóstico de múltiples enfermedades autoinmunitarias y destaca la complejidad diagnóstica, la evolución de las afecciones y las estrategias empleadas para su tratamiento. El análisis de este caso permitirá correlacionar diferentes alteraciones autoinmunitarias y su efecto en la calidad de vida.

**Presentación del caso:** Mujer de 46 años de edad con antecedente de artritis reumatoide de tres años de evolución (anti-CCP, 500 UI/mL) en tratamiento con metotrexato (10 mg/sem) y ácido fólico (5 mg/72 h) con baja actividad de la enfermedad (DAS-28 de 2,8 puntos), lupus eritematoso sistémico de seis años de evolución diagnosticado en el 2021 por anticuerpos antinucleares 1:1 000 patrón homogéneo (**Tabla 1**) en relación con trombocitopenia, anemia hemolítica, hipocomplementemia y úlceras orales no dolorosas localizadas en paladar blando, en tratamiento con hidroclicloroquina (200 mg/24 h) y prednisona (12,5 mg/24 h) en reducción de dosis; último SLEDAI de 10 puntos.

Acude a valoración por referir debilidad muscular de inicio proximal: MRC (*medical research council*) 4/5 en las cuatro extremidades simétrica sin limitación de sus actividades diarias de cuatro semanas de evolución que progresa en un lapso de dos meses a fuerza 2/5 en miembros superiores e inferiores, sin disfagia ni debilidad central, con elevación de enzimas musculares (CK 1 177 UI/L, mioglobina 489 ng/mL, CK MB: 174 ng/mL, DLH: 338 UI/L, AST: 118 UI/L, ALT: 118 ALT); la auscultación pulmonar revela estertores crepitantes gruesos bilaterales basales, SLEDAI de 6 puntos y DAS-28 de 2,4 puntos. Se solicitaron anticuerpos antifosfolípidos, perfil de miopatías inflamatorias con resultados negativos (**Tabla 1**) y tomografía de tórax simple con quistes subpleurales, agrupados en regiones periféricas y basales de ambos pulmones, consistentes con enfermedad pulmonar intersticial. Se realiza biopsia muscular del vasto externo del muslo izquierdo con evidencia de infiltrados inflamatorios perivasculares de predominio linfocítico en área perimisial y atrofia perifascicular, por lo que se integra el diagnóstico de polimiositis. Se inició tratamiento con micofenolato de mofetilo (500 mg/8 h) con recuperación de la debilidad muscular 5/5 en extremidades inferiores y 4/5 en las superiores y reducción de enzimas musculares en un 50% luego de tres meses de tratamiento, sin ninguna complicación.

**Tabla 1.** (CC086)

Estudio de laboratorio	Resultado	Estudio de laboratorio	Resultado
Antipéptido cíclico citrulinado	500 U/mL	Anti-SSA	< 2,3 CU
Factor reumatoide	551 IU/mL	Anti-RNP	18,1 CU
Complemento C3	75,70 mg/dL	Anti-DNAc	39,6 UI/mL
Complemento C4	13,9 mg/dL	Mi-2α	Negativo
Anticuerpos anti-SMITH	8,32 mg/dL	Mi-2β	Negativo
Anti-DNA	1 203,74 UI/mL	TIF-γ	Negativo
Anticardiolipina IgA	2,78 APL/mL	MDA-5	Negativo
Anticardiolipina IgG	4,94 GPL/MI	NXP-2	Negativo
Anticardiolipina IgM	9,3 MPL/mL	PM-SCL 75	Negativo
Antinucleosoma	< 60 U/mL	Anti-Jo-1	Negativo

**Discusión:** Este caso clínico refleja la complejidad del control de pacientes con poliautoinmunidad. El curso clínico de la paciente expone el reto tanto en el diagnóstico diferencial como en la evolución de las enfermedades, en los que los factores como el tratamiento prolongado con glucocorticoides y la coexistencia de múltiples enfermedades autoinmunitarias complican la evaluación y el control terapéutico.

La toma de decisiones terapéuticas requiere individualización que considere la interacción entre las anomalías autoinmunitarias y sus tratamientos, con el fin de reducir al mínimo la toxicidad farmacológica y optimizar el control de las enfermedades.

**Conclusiones:** La paciente logró recuperación de la función motora a los cinco meses del tratamiento, con descenso bioquímico de enzimas musculares y continúa en seguimiento multidisciplinario.

**Bibliografía**

- Fidalgo M, Faria R, Carvalho C, *et al.* Multiple autoimmune syndrome: clinical, immunological and genotypic characterization. *Eur J Intern Med* [Internet]. 2023;116:119-30. doi.org/10.1016/j.ejim.2023.06.020

**CCo87**

**ABSCESO PULMONAR EN GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS**

M.A. Apaza-Quispe, V.E. García-González, C.M. Fonseca-Carcache  
*Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE*

**Introducción:** La granulomatosis con poliangeitis es una vasculitis necrosante granulomatosa de pequeño vaso que afecta al tracto respiratorio superior e inferior, riñones y otros órganos. Tiene una prevalencia de 9 casos por millón de habitantes. La afectación respiratoria desde el inicio de la enfermedad es hasta de 90% de los casos y puede manifestarse como granulomas, cavitaciones, enfermedad intersticial o hemorragia alveolar. Los pacientes con GPA tienen predisposición a infecciones por el tratamiento inmunosupresor y las lesiones pulmonares. Se presenta el caso de una mujer de 43 años con GPA que desarrolló absceso pulmonar por *S. aureus* de difícil diagnóstico y tratamiento.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 43 años con antecedente de granulomatosis con poliangeitis, que inició a los 35 años con lesión de vías respiratorias superiores por estenosis subglótica e hipoacusia, en tratamiento con metotrexato. Inicia padecimiento en noviembre de 2023 con tos y expectoración mucosa; acude a la unidad médica donde la tomografía de tórax revela tumoración en lóbulo inferior derecho de 74 x 42 mm y adenopatías mediastínicas y la biopsia muestra displasia de bajo grado (**Figura 1**). En junio de 2024 se incrementan la tos, con aumentos térmicos no cuantificados y diaforesis nocturna. Un nuevo estudio de imagen evidencia absceso pulmonar y los estudios de laboratorio señalan elevación de reactantes de fase aguda; la broncoscopia diagnóstica muestra un cultivo de secreción de *Staphylococcus aureus* sensible a la meticilina; se inicia tratamiento con linezolid, sin mejoría significativa, por lo que se practica una toroscopia que revela drenaje de material purulento y las biopsias identifican un proceso granulomatoso. Se completa esquema antibiótico y se observa mejoría de lesión pulmonar.

**Discusión:** Dentro de las manifestaciones pulmonares en la GPA, los nódulos, granulomas y cavernas pulmonares son los más frecuentes. Estas lesiones pueden infectarse o simular otras anomalías, por lo que el diagnóstico debe tener un abordaje integral. En este caso se pensó de manera inicial que la lesión pulmonar era neoplásica, pero luego se agregaron síntomas infecciosos y el estudio infectológico reconoció *S. aureus*. Esta bacteria tiene relevancia en la GPA, ya que varios informes mencionan que puede relacionarse con recaídas (los estudios experimentales ligan al gen que codifica a la deshidrogenasa 6 fosfogluconato). Los granulomas pulmonares, al confluir en una vía respiratoria y formar cavernas, se pre-

**Figura 1.** TAC de tórax: absceso pulmonar derecho. (CC087)



disponen a infecciones, lo que agrega la inmunosupresión que conllevan los pacientes con vasculitis. En la biopsia pulmonar efectuada posterior al drenaje del absceso se observó que la formación de la caverna era secundaria a proceso granulomatoso por vasculitis, lo que predispuso a la sobreinfección y, en virtud del tamaño de la caverna, fue difícil el control con antibioterapia, y fue necesario el drenaje quirúrgico.

**Conclusiones:** La granulomatosis con poliangiitis es una enfermedad autoinmunitaria que se caracteriza por la inflamación granulomatosa a diferentes niveles; en este caso se reconoció un granuloma pulmonar que se infectó con *S. aureus*, con pobre respuesta inicial a la antibioterapia, que requirió drenaje quirúrgico. La mejoría de los síntomas fue progresiva.

#### Bibliografía

- Potentas-Policewicz M, Fijolek J. Granulomatosis with polyangiitis: clinical characteristics and updates in diagnosis. *Front Med (Lausanne)*. 2024 Aug 27;11:1369233.
- Stegeman CA, Tervaert JW, Sluiter WJ, et al. Association of chronic nasal carriage of *Staphylococcus aureus* and higher relapse rates in Wegener granulomatosis. *Ann Intern Med*. 1994;120:12-7.

#### CCo88

### ARTERITIS DE TAKAYASU CON ECTASIA CORONARIA E INFARTO AL MIOCARDIO

C.M. Fonseca-Carcache, L. Andrade-Ortega, F. Irazoque-Palazuelos, M.A. Apaza-Quispe, V.E. García-González

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

**Introducción:** La arteritis de Takayasu es una vasculitis granulomatosa idiopática crónica de grandes vasos que afecta a la aorta, sus ramas principales y las arterias pulmonares. Rutter *et al.*, en una revisión sistemática, notificaron una distribución mundial heterogénea, con predominio en mujeres jóvenes de 20 a 30 años, incidencia anual de 0,4 a 3,4 por millón y una prevalencia global de 3,2 a 40 casos por millón.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 27 años, sin antecedentes relevantes. Inició en abril 2024 con malestar general, inyección conjuntival y fiebre, y dos meses después se agregó dolor precordial opresivo irradiado a miembro torácico y región mandibular izquierda (intensidad 10/10), por lo que ingresa a este hospital. La evaluación cardiovascular mostró: ecocardiograma con cardiopatía isquémica e insuficiencia tricuspídea leve. Angiografía coronaria: ectasia coronaria aneurísmica Markis tipo I (tronco de la coronaria izquierda, descendente anterior, circunfleja y coronaria derecha; **Figura 1**). La angiogramografía coronaria y de grandes vasos revela aortitis con disección de la aorta abdominal en la bifurcación de ambas iliacas, estenosis iliaca externa derecha y femoral común derecha. Resonancia cardiaca: infarto inferoseptal y subendocárdico inferior en el territorio de coronaria derecha. El tratamiento inicial consistió en pulsos de metilprednisolona (1 g por 3 dosis), prednisona (0,5 mg/kg/día), anticoagulación oral, antiagregación plaquetaria y azatioprina (50 mg/día). Ante persistencia de actividad de la enfermedad con tomografía por emisión de positrones (TEP/TC-FDG) positiva para proceso inflamatorio se inició tratamiento biológico con adalimumab (40 mg cada 2 semanas) y se logró una evolución clínica adecuada y estabilidad coronaria.

**Discusión:** La ectasia coronaria es una remodelación patológica de la arteria, con una prevalencia mundial baja (0,5-5% por año), la causa suele ser de naturaleza diversa y se ha vinculado hasta en un 10% a 20% con enfermedades inflamatorias, y la arteritis de Takayasu es una de sus causas. Sin embargo, la presencia de aneurismas múltiples en la arteritis de Takayasu es excepcional.

**Conclusiones:** El proceso de la enfermedad en la arteritis de Takayasu produce estenosis, trombosis y formación de aneurismas en las arterias. Las lesiones vasculares estenóticas son más comunes que las lesiones aneurísmicas. Por lo tanto, esta forma de presentación se ha notificado solo en casos muy raros. Este caso destaca una manifestación poco usual de la enfermedad de Takayasu que fue la primera manifestación clínica con buena respuesta al tratamiento biológico.

#### Bibliografía

- Ahlman MA, Grayson PC. Advanced molecular imaging in large-vessel vasculitis: Adopting FDG-PET into a clinical workflow. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2023 Mar;37(1):101856.
- Watts RA, Hatemi G, Burns JC, et al. Epidemiología global de la vasculitis. *Nat Rev Rheumatol*. 2022;18:22-34.

**Figura 1.** Angiografía coronaria que muestra ectasia de arterias coronarias. (CC088)



#### CCo89

### UN INUSUAL CASO DE LINFOMA MALT ASOCIADO A SÍNDROME DE SJÖGREN

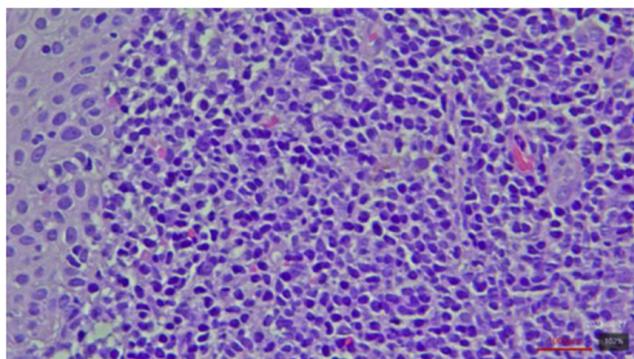
M.I. Alarcón-Jarquín, A. Gómez-Álvarez, E.S. Sánchez-Peralta, D.E. Flores-Alvarado, D.A. Galarza-Delgado

Hospital Universitario José Eleuterio González, UANL, Monterrey, NL

**Introducción:** El linfoma relacionado con el síndrome de Sjögren es una complicación importante que afecta a pacientes con esta enfermedad. Por lo general son linfomas no Hodgkin, en particular de tipo MALT y la identificación temprana de síntomas relacionados es crucial para un tratamiento efectivo. Las investigaciones recientes han profundizado en los mecanismos patogénicos y las estrategias terapéuticas, con énfasis en la necesidad de un enfoque multidisciplinario en la atención de estos pacientes.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 61 años, con antecedente familiar de una hija con diagnóstico de LES y otra con SpA-nr. El diagnóstico de síndrome de Sjögren se estableció en el 2017 por la presencia de fatiga, artritis y signos orales y oculares secos con ANA (+) 1:1 280 patrón moteado, anti-Ro (+) 264 UI/mL (nl < 20 UI/mL) y anti-La (+) 78 UI/mL (nl < 20 UI/mL). Inicialmente recibió tratamiento con hidroxiquina (200 mg/día) y deflazacort (6 mg/día) con buena respuesta. Acude en abril de 2022 por parotidomegalia y lesiones ulcerativas en mucosa oral y un informe de ultrasonido que concluye edema submaxilar; se indican metotrexato (15 mg/sem) y ácido fólico (5 mg/día) y se aumenta deflazacort (6 mg/12 h). Con este tratamiento mejora, sin volver a presentar un nuevo episodio, pero en agosto del 2024 se refiere al servicio de oftalmología por pterigión en conjuntiva del ojo derecho. La cirugía para resección del pterigión derecho encuentra como hallazgo incidental una lesión de coloración violácea en el párpado superior interno izquierdo

**Figura 1.** Las secciones histológicas muestran conjuntiva con pérdida de su configuración a expensas de infiltración por una neoplasia compuesta de linfocitos pequeños con citoplasma claro, con núcleos redondos de cromatina madura. Las células neoplásicas infiltran en un patrón difuso, se extienden a través del estroma e infiltran el epitelio conjuntival (lesión linfoepitelial). (CC089)



y se realiza biopsia de esa lesión. El resultado fue positivo para linfoma marginal extranodal de tejido linfoide relacionado con mucosa (MALT) con inmunofenotipo para células B CD20 (Figura 1), en septiembre de 2024. Estudios de laboratorio: hemograma normal, sin hiperglobulinemia, ANA AC-4 1:640, valores de C3 y C4 normales, anti-Ro: 181 U/mL, anti-La: 132 U/mL, por lo cual se solicitó seguimiento por hematología médica y administración de rituximab.

**Discusión:** El linfoma MALT relacionado con el síndrome de Sjögren representa una de las complicaciones más graves de esta enfermedad autoinmunitaria. La presencia de autoanticuerpos, como los anticuerpos anti-Ro/SSA y anti-La/SSB, se ha correlacionado con un mayor riesgo de linfoma, lo que sugiere que la autoinmunidad juega un papel crucial en su desarrollo. Los estudios recientes indican que las alteraciones en el microambiente linfoide, provocadas por la inflamación persistente, facilitan la transformación maligna de las células B en linfomas MALT. Los linfomas MALT en pacientes con síndrome de Sjögren son muy raros, y más aún en la mucosa del párpado, por lo cual se consideró de suma importancia notificar este caso clínico. El control de estos linfomas a menudo requiere un enfoque multidisciplinario y las modalidades disponibles, como el tratamiento dirigido y la inmunoterapia, han evolucionado y ofrecen ahora nuevas esperanzas para los pacientes con este diagnóstico.

**Conclusiones:** El linfoma relacionado con el síndrome de Sjögren es una complicación grave que surge de la inflamación crónica y disfunción inmunológica. El riesgo incrementado de linfomas no Hodgkin, en especial MALT, resalta la importancia de la detección temprana y el control adecuado para mejorar el pronóstico y la calidad de vida. Hasta el momento no existe un caso informado en las publicaciones médicas de linfoma MALT en un paciente con síndrome de Sjögren en el ojo.

#### Bibliografía

1. Göttsche L, et al. MALT lymphoma in Sjögren's syndrome: risk factors and management. *Lymphoma*. 2024;23(1):45-53.
2. Muramatsu H, et al. Pathogenesis of MALT lymphoma in Sjögren's syndrome: Recent insights. *Rheumatology*. 2024;63(4):673-681.

#### CC090

### ORQUIPIDIDIMITIS Y ABSCESO TESTICULAR POR BRUCELLA EN PACIENTE CON ARTRITIS PSORIÁSICA EN TRATAMIENTO CON SECUKINUMAB

T.A. Luna-Zúñiga<sup>1</sup>, E. Cuevas-Orta<sup>2</sup>, G. Martínez-Flores<sup>3</sup>, A. Trinidad-Vanegas<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Ángeles San Luis, <sup>(2)</sup>Hospital Central Ignacio Morones, SLP, <sup>(3)</sup>Hospital General de Zona 252, IMSS

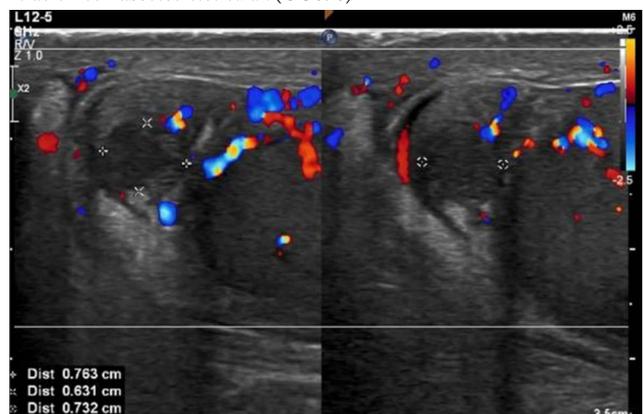
**Introducción:** La brucelosis es una enfermedad zoonótica causada más a menudo por *Brucella melitensis*. Dentro de las complicaciones focales de brucelosis, la afectación genitourinaria se reconoce en un 2% a 20% y la orquiepididimitis es la presentación más común, pero otras manifestaciones como el absceso testicular son muy raras.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 44 años, cocinero, que tiene como antecedente psoriasis vulgar diagnosticada en 2009 tratada de modo inicial con metotrexato, retinoides y etanercept con mejoría parcial y efectos secundarios, por lo que en abril del 2023 se decide cambiar a secukinumab con resolución de actividad cutánea en un 100%. Un año después inicia con fiebre hasta de 38,8°C, predominantemente nocturna, mialgias, artralgiás, pérdida ponderal, diaforesis nocturna y dolor testicular tratado al principio con naproxeno y paracetamol, con mejoría transitoria. De los parámetros paraclínicos destaca transaminasemia, elevación de VSG y PCR, examen general de orina con hemoglobinuria y urocultivo negativo. La tomografía toracoabdominal revela adenopatías cervicales e inguinales y el ultrasonido testicular muestra orquiepididimitis (Figura 1), por lo cual se inició tratamiento empírico con levofloxacina (750 mg al día por 14 días). Cuatro semanas después aparece un nuevo episodio de orquiepididimitis que requirió drenaje de absceso testicular, con nuevos estudios paraclínicos que destacan leucocitosis 13 700, proteína C reactiva 118 mg/L, VSG 32, VDRL y VIH -, reacciones febriles con antígeno positivo a *Brucella abortus* 1:320, ac. anti-*Brucella abortus* por rosa de Bengala positivos y cultivo de tejido de epidídimo con crecimiento de bacilos gramnegativos positivo a *Brucella spp*, por lo cual se inició tratamiento con rifampicina y doxiciclina durante seis semanas con resolución completa de los síntomas. Luego de un cuadro de brucelosis, el paciente sufre poliartrosis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones, además de mayor actividad cutánea de psoriasis, por lo que se indicó tratamiento con ixekizumab (80 mg cada 4 semanas), con respuesta satisfactoria.

**Discusión:** No existen informes de brucelosis en pacientes con artritis psoriásica bajo tratamiento con anti-IL-17. Dentro de la fisiopatología que podría contribuir a la adquisición de la infección es que las especies de *Brucella* son microorganismos intracelulares con afinidad por las células del sistema reticuloendotelial, como los macrófagos. Las sustancias liberadas por estas células infectadas dan lugar a la activación de una subclase de células T  $\gamma/\delta$  que luego producen TNF- $\alpha$ , IL-17 e IL-22 e inducen la activación de células T Th1 y citotóxicas, que participan en la destrucción bacteriana directa. Por lo tanto, parece haber una competencia entre la producción de citocinas de las células T  $\gamma/\delta$  que favorece al huésped y la supresión de estas en macrófagos que favorece al invasor. El resultado de este antagonismo puede determinar en última instancia la eliminación o cronicidad de la infección.

**Conclusiones:** Al no existir claramente un mayor riesgo de brucelosis en relación con el uso del agente anti-IL-17, al término del esquema antibiótico, el paciente pudo reiniciar el tratamiento con un nuevo anti-17 con buena respuesta y sin recurrencias del proceso infeccioso.

**Figura 1.** Ultrasonido testicular que muestra una lesión heterogénea e hipocogénica dependiente de la cabeza del epidídimo izquierdo sin vascularidad a la aplicación de Doppler a color, con medidas de 7 x 6 x 7 mm en relación con absceso testicular. (CC090)



**Bibliografía**

1. Yu J, Li S, Wang L, *et al.* Pathogenesis of *Brucella* epididymo-orchitis-gonorrhea of *Brucella* death. *Crit Rev Microbiol.* 2022 Feb;48(1):96-120.
2. Gowacka P, Naylor K, Niemcewicz M, *et al.* *Brucella* - virulence factors, pathogenesis and treatment. *Pol J Microbiol.* 2018 Jun 30;67(2):151-161.

**CC091****ESÓFAGO NEGRO EN SÍNDROME DE ANTICUERPOS ANTI-FOSFOLÍPIDOS, MANIFESTACIÓN INUSUAL, REPORTE DE CASO**

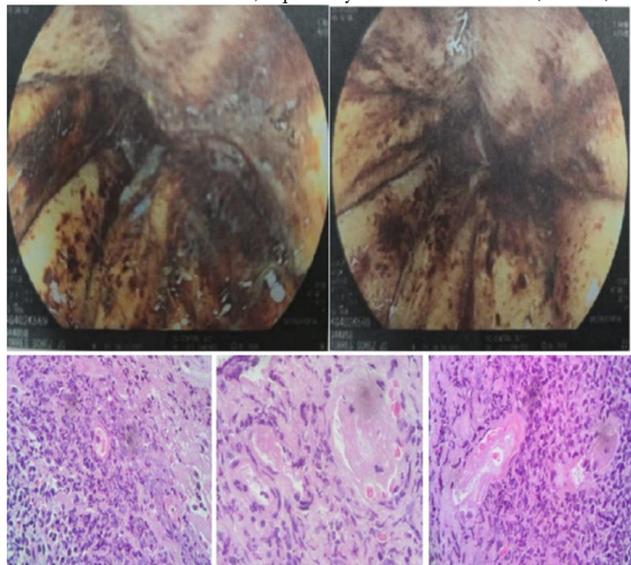
J.C. Ramírez-Sánchez, C. Abud-Mendoza, O. Johnson-Ponce, I.N. Morales-Avendaño

Hospital Central Ignacio Morones, SLP

**Introducción:** El síndrome de anticuerpos antifosfolípidos (SAAF) se manifiesta por fenómenos trombóticos u obstétricos; la afección gastrointestinal grave es rara y variable y la esofágica es excepcional.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 53 años con antecedente de trombosis venosa profunda de pierna derecha y trombectomía, diabetes tipo 2 e hipertensión arterial sistémica con mal control, tabaquismo y dos episodios de infartos cerebrales, bajo anticoagulación, atorvastatina y ácido acetilsalicílico sin adherencia al tratamiento; ecocardiograma normal, TAC de cráneo que revela hipodensidad extensa en el territorio de la arteria cerebral media izquierda, y hemiplejía derecha como secuela (RANKIN 4), además de artropatía inflamatoria bajo tratamiento con metotrexato y prednisona. Padece hemorragia del aparato digestivo alto, con subsecuente choque hipovolémico. Exploración física: palidez generalizada de tegumentos, petequias en abdomen y piernas, abdomen sin irritación peritoneal. Estudio endoscópico: mucosa esofágica de aspecto negro, sin evidencia de varices ni hemorragia. Biopsia esofágica: mucosa con necrosis extensa, detritos celulares y evidencia de vasculitis con múltiples trombosos en mucosa (**Figura 1**). Estudios de laboratorio: leucocitos  $16 \times 10^3$ , neutrófilos  $13,34 \times 10^3$ , linfocitos  $1,09 \times 10^3$ , hemoglobina 7,4 g/dL, VCM 97,3

**Figura 1.** Endoscopia que demuestra el tercio distal esofágico; se observan cambios de coloración en la mucosa de color negro en forma circunferencial. Biopsia de esófago: cortes histológicos teñidos con hematoxilina y eosina. Tejido subepitelial con inflamación extensa y vasculitis de pequeño, mediano y gran calibres. Se identifica necrosis fibrinoide y trombosos vasculares, además de remodelación vascular. Conclusión: reacción inflamatoria crónica intensa con vasculitis, isquemia y necrosis secundaria. (**CC091**)



fL, CMH 34,7 pg, plaquetas  $112 \times 10^3$ , glucosa 197 mg/dL, creatinina 1,8 mg/dL, VSG 31 mm/h, TP 24,2 s, INR 2,32, TPT 26,2 s, albúmina 3,10 g/dL, TGO 78 U/L, TGP 24 U/L, BT 0,49. VIH, VHC y VHB negativos, VDRL-. Panel aPL con anticoagulante lúpico (AL) positivo, títulos altos para anti-B2 glucoproteína 1 (IgG-IgM) y anticardiolipina (IgG e IgM). Se establece el diagnóstico de esófago negro, relacionado con síndrome de anticuerpos antifosfolípidos (SAAF) primario.

**Discusión:** Se considera que los agentes infecciosos precipitan la formación de aPL, en relación con HLADR4 y HLADRW53. La presencia de APL requiere un segundo estímulo (ambiental, infeccioso, estrogénico, neoplásico o traumático-quirúrgico) para su manifestación. AL ocasiona esofagitis autoinmunitaria y con la disminución del grosor de la mucosa se eleva el riesgo de necrosis y ruptura. El síndrome de esófago negro, complicación rara en el SAAF, con predilección en los hombres, se acompaña de estados protrombóticos. La afección es común hacia el tercio distal en 90% de los casos y debe sospecharse ante sangrado gastrointestinal en pacientes con estado hipercoagulable, lo que obliga a una endoscopia diagnóstica y biopsia del tejido afectado. La incidencia en necropsias es de 0-0% a 2% y en endoscopias del 0,01% a 0,28% en series de casos. La tasa de mortalidad global es del 5,7% y la tasa de mortalidad relacionada con comorbilidades subyacentes es de 31,8%. Las biopsias de tejidos afectados demuestran oclusión trombótica de arterias y venas de todos los calibres, lesión endotelial aguda y crónica, e infiltrados inflamatorios. La vasculitis necrosante sugiere enfermedades del tejido conjuntivo. En pacientes con TV se recomienda la anticoagulación: heparina de bajo peso molecular (HBPM) seguida de warfarina con objetivo INR 2-3; la TV recurrente obliga a un tratamiento adicional con ácido acetilsalicílico, hidroxicloroquina, atorvastatina y colchicina, además de HBPM. Puede ser ineficaz intensificar el tratamiento con INR 3-4 e incrementa el riesgo de trombosos y hemorragia.

**Conclusiones:** El síndrome de esófago negro es raro, con una incidencia muy baja en SAAF, que pone en peligro la vida. Sin embargo, a pesar de una anticoagulación basada en el INR objetivo, se documentan episodios de recurrencia, lo cual empobrece aún más el pronóstico.

**Bibliografía**

1. Garcia D, Erkan D. Diagnosis and management of the antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med.* 2018 May 24;378(21):2010-2021.
2. Zou X, Fan Z, Zhao L, *et al.* Gastrointestinal symptoms as the first manifestation of antiphospholipid syndrome. *BMC Gastroenterol.* 2021 Apr 1;21(1):148.
3. Schreiber K, Sciascia S, de Groot PG, *et al.* Antiphospholipid syndrome. *Nat Rev Dis Primers.* 2018 Jan 11;4:17103.
4. Zhang J, Li C, Han X, *et al.* The digestive system involvement of antiphospholipid syndrome: pathophysiology, clinical characteristics, and treatment strategies. *Ann Med.* 2021 Dec;53(1):1328-1339.
5. Kerschen A, Schmit G, De Boosere E, *et al.* Black esophagus as an autopsy discovery: a challenging interpretation. *Egypt J Forensic Sci.* 2020;10(4).
6. Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, *et al.* Tratado de reumatología. 11a ed. Elsevier; 2022.
7. Gurvits GE. Black esophagus: acute esophageal necrosis syndrome. *World J Gastroenterol.* 2010 Jul 14;16(26):3219-25.

**CC092****DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO DE UNA LESIÓN DE LA BANDA SAGITAL Y SUBLUXACIÓN DEL TENDÓN EXTENSOR EN UN MÚSICO: REPORTE DE CASO**

A. Espinosa-Orantes, C. Soto-Fajardo, F. Carranza-Enríquez, K. Contreras, C. Pineda-Villaseñor

Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, SS

**Introducción:** La subluxación del tendón extensor en la articulación metacarpofalángica (MCF) es una afección rara y poco frecuente en pacientes sin artritis inflamatoria. La banda sagital (BS), componente importante del

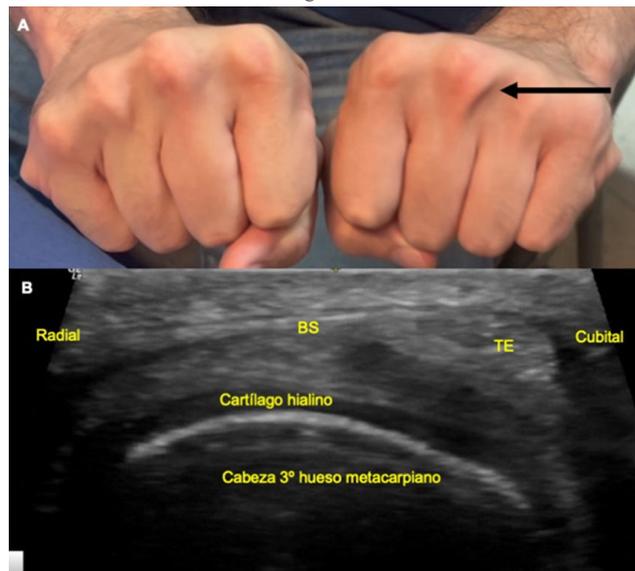
aparato extensor de los dedos, estabiliza al tendón en la articulación MCF y evita la extrusión excesiva y el efecto de “cuerda de arco” a la extensión. Los traumatismos, la laxitud, la incompetencia o ausencia congénita de la BS se traducen clínicamente en la incapacidad para mantener centralizado el tendón al movimiento, algo que es raro en músicos. El diagnóstico clínico de las lesiones tendinosas, ligamentarias y de los retináculos de la mano es un gran desafío y el ultrasonido musculoesquelético (USME) es indispensable para su diagnóstico.

**Presentación del caso:** Un hombre de 36 años, violinista en una orquesta sinfónica, acudió a valoración por molestia/incomodidad vinculada con debilidad en el tercer dedo de la mano izquierda que se exacerbaba con el movimiento y limitaba parcialmente la interpretación de partituras por dificultad a la extensión completa de la articulación metacarpofalángica, de unos cuatro meses de evolución. No tiene antecedentes patológicos de relevancia ni evidencia de traumatismo previo. Exploración física: subluxación del tendón extensor del tercer dedo izquierdo a nivel de la cabeza del tercer metacarpiano hacia el aspecto cubital durante la flexión activa de la articulación MCF (**Figura 1**). El USME identificó una discontinuidad hipocóica focal de la banda sagital en su aspecto radial con desplazamiento progresivo del tendón extensor hacia el aspecto cubital a las maniobras dinámicas de flexión a nivel de la MCF (puño). Con estos hallazgos se confirmó el diagnóstico de subluxación del tendón extensor del tercer dedo izquierdo por rotura focal en el aspecto radial de la banda sagital; esto exigió tratamiento quirúrgico en el departamento de cirugía de mano.

**Discusión:** La bibliografía muestra que las lesiones en la banda sagital, que representan en clínica luxación o subluxación del tendón extensor común de los dedos, son raras en pacientes sin artritis inflamatoria de base. Su frecuencia es alta en atletas de alto rendimiento (boxeadores o artes marciales) por el traumatismo continuo, flexión forzada de la MCF o fuerzas en varo o valgo a través de esta; sin embargo, no se considera una lesión musculoesquelética relacionada con la música como profesión; en este último caso, las lesiones más notificadas corresponden a tendinitis, tenosinovitis o paratenonitis, especialmente entre los instrumentistas de cuerda.

La BS es el estabilizador primario del tendón extensor; la lesión de su aspecto radial es más común por la presencia de fibras morfológicamente más largas y delgadas; además, la desviación cubital normal y la cabeza MCP prominente del tercer dedo predisponen a la lesión de estas. El diagnóstico clínico es poco preciso, por lo que el USME permite el diagnóstico oportuno y el pronóstico posoperatorio de estas lesiones.

**Figura 1.** (A) Subluxación del tendón extensor común del tercer dedo izquierdo (flecha negra). (B) Correlación clínica-ecográfica a la flexión de la MCF con discontinuidad hipocóica focal de la banda sagital en su aspecto radial con desplazamiento del tendón extensor hacia el aspecto cubital. TE, tendón extensor; BS, banda sagital. (CC092)



**Conclusiones:** La subluxación del tendón extensor común de los dedos es una anomalía infrecuente, sobre todo en músicos. Este hallazgo puede fácilmente pasar inadvertido en clínica, por lo que el USME es un método muy eficaz para su diagnóstico.

#### Bibliografía

1. Lee JH, Baek JH, Lee JS. A reconstructive stabilization technique for nontraumatic or chronic traumatic extensor tendon subluxation. *J Hand Surg Am.* 2017;42(1):61-5.
2. Mitsuzawa S, Ando M, Takeuchi H, *et al.* Functional anatomy of the sagittal bands and mechanisms of extensor tendon dislocation: a cadaveric study. *J Hand Surg Eur.* 2021;46(8):842-6.
3. McCarthy CL. Ultrasound of normal and injured ligaments and retinacula of the hand. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2020;24(2):83-100.
4. Kochevar A, Rayan G. Extensor tendon instability due to sagittal band injury in a martial arts athlete: a case report. *J Hand Surg Asian Pac.* 2017;22(1):93-6.
5. Maatallah K, Hamdi O, Miladi S, *et al.* Musculoskeletal hand disorders in musicians. *Rev Med Liege.* 2021;76(10):737-40.

#### CC093

### POLICONDRITIS RECIDIVANTE. ESTENOSIS TRAQUEAL SU FORMA DE PRESENTACIÓN

M. Zavala-Muñoz, O. Gallegos-Hernández

*Hospital General Regional 196, IMSS*

**Introducción:** Es una enfermedad autoinmunitaria sistémica, poco frecuente, caracterizada por destrucción inflamatoria de estructuras cartilagosas de oreja, nariz y árbol traqueobronquial. Puede ser primaria o vincularse con otra alteración autoinmunitaria. Afecta a hombres y mujeres por igual entre 40 y 50 años. En su patogenia intervienen anticuerpos anticógeno tipo II. Manifestaciones clínicas: 90% presenta condritis auricular caracterizada por eritema brillante y edema. En las recurrencias causa apariencia de “coliflor”. Oculares: 20% muestra epiescleritis, escleromalacia, uveítis y queratitis ulcerativa. Nasales: rinorrea, epistaxis, nariz en silla de montar (10% casos). Respiratorias: afonía, sibilancias, estridor inspiratorio, tos y disnea. Artropatía: 70% tiene poliartritis u oligoartritis asimétrica seronegativa.

El diagnóstico es por lo general clínico. Son de utilidad los criterios de McAdam (criterios clínicos o 1 criterio clínico + biopsia positiva o 2 sitios con condritis con buena respuesta a esteroides). No existe un indicador de laboratorio que defina el catabolismo activo del cartilago. Pueden estar presentes indicadores inespecíficos de inflamación (VSG, PCR, leucocitos y trombocitosis). En la biopsia de cartilago no existen hallazgos patognomónicos.

Tratamiento: la primera elección son los AINE. Los glucocorticoides reducen la actividad y la recurrencia. FARME: metotrexato, azatioprina. Tratamiento biológico: anti-TNF alfa con mejores resultados.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 54 años, originario y residente de la Ciudad de México, católico y panadero. Antecedentes de importancia: HAS de 3 años de diagnóstico en tratamiento con telmisartán (40 mg/24 h); alérgicos, quirúrgicos y transfusionales negados.

Padecimiento actual: refiere ocho meses previos con artralgiyas y artritis de hombros, codos y carpos, rigidez matutina de 30 min, limitación funcional; se agrega dolor y eritema en pabellones auriculares y punta nasal en brotes, tos no productiva y sibilancias; lo valora un facultativo que diagnostica asma e indica tratamiento broncodilatador con salbutamol y esteroide inhalado con discreta mejoría. Dos meses después sufre dificultad respiratoria precipitada por IVR que requiere medidas avanzadas de la vía respiratoria; como hallazgo en su nota de egreso, se señala vía respiratoria complicada con datos indicativos de estenosis. Exploración física: condritis auricular bilateral (**Figura 1**), predominio derecho, aspecto en coliflor (**Figura 2**), condritis nasal, estridor laríngeo y sibilancias espiratorias, sinovitis aguda en hombros, codos y carpos, sin deformidades crónicas. Se extiende protocolo de estudio ante sospecha de autoinmunidad: VSG (+) 46, proteína C reactiva (+) 25, FR

Figura 1. Condritis auricular crónica. (CC093)

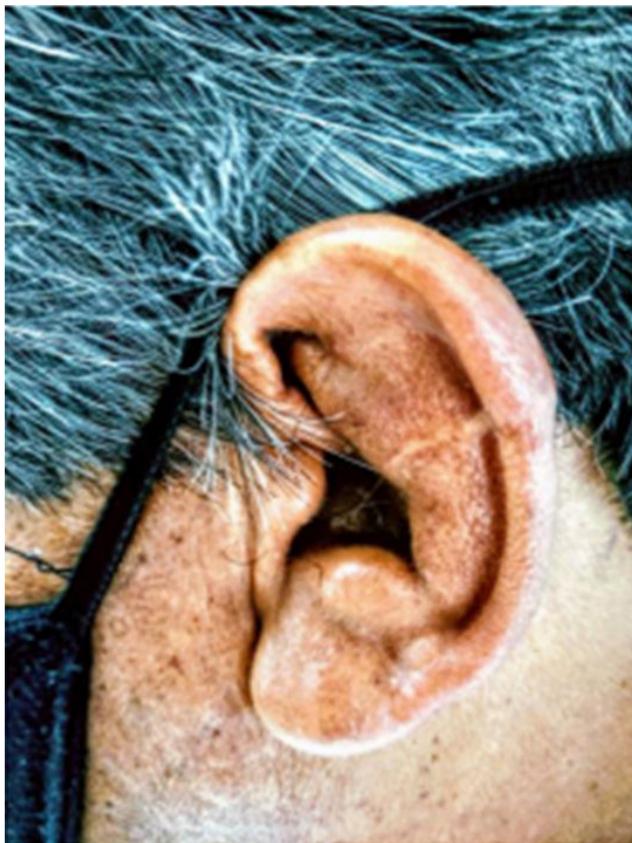


Figura 2. Condritis auricular con aspecto de coliflor. (CC093)



(-), anti-CCP (-), ANA (-), C-ANCA (-), p-ANCA (-). BAAR serie 3 (negativo). TAC de cuello y tórax: estenosis traqueal de 70%, sin datos de neumopatía intersticial.

Ante este escenario clínico (condritis auricular, nasal y del tracto respiratorio, poliartritis simétrica seronegativa), el paciente cumple criterios de McAdam para policondritis recurrente y se inicia tratamiento con prednisona (0,5 mg/kg/24 h) + azatioprina (2 mg/kg/24 h) con mejoría notoria del cuadro clínico.

**Discusión:** La policondritis recidivante es una alteración poco frecuente, pero tiene un comportamiento clínico distintivo (condritis auricular, nasal y del tracto respiratorio); en el caso de la estenosis traqueal, sus principales diagnósticos diferenciales son las vasculitis ANCA y el traumatismo adjunto y las infecciones granulomatosas como tuberculosis; en este paciente se descartaron dichas entidades y se observó respuesta notable al tratamiento.

**Conclusiones:** La estenosis traqueal representa un reto diagnóstico en el cual las entidades autoinmunitarias forman parte del diagnóstico diferencial (policondritis recidivante, sarcoidosis, vasculitis ANCA); en este caso había manifestaciones blanco a nivel del cartilago auricular, nasal, traqueal y afección articular que facilitaron el diagnóstico.

#### Bibliografía

1. Vitale A, *et al.* Relapsing polychondritis: an update on pathogenesis, clinical features, diagnostic tools, and therapeutic perspectives. *Curr Rheumatol Rep.* 2016;18(3).

#### CC094

### ENFERMEDAD DE GRAVES ASOCIADA CON SÍNDROME NEFRÍTICO POR LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, REPORTE DE UN CASO

I.M. Sánchez-Valentín, G. Cervantes-Castelán  
Hospital Juárez de México

**Introducción:** Se ha informado la existencia de una relación de Graves con LES. Pocos estudios se han conducido hasta el momento en términos etiológicos; se explica por predisposición genética (polimorfismos en PTPN22, IFIH1, ITPR3), inducción por fármacos antitiroideos y estrés oxidativo por tirotoxicosis. Se ha observado que los pacientes con enfermedad de Graves tienen un riesgo mayor de LES que los controles no afectados (8,81 *vs.* 2,83 por 10 000 personas-año; IC95%, 1,74-17,0).

**Presentación del caso:** Mujer de 40 años con antecedente de hipertiroidismo en tratamiento con tiamazol (20 mg/8 h), propranolol (20 mg/8 h) y selenio (100 mcg/24 h). Inició el padecimiento tres meses después del diagnóstico, con exacerbación de oftalmopatía caracterizada por exoftalmos, dolor ocular, fotofobia, disminución de la agudeza visual y disnea súbita mmRC III. A su ingreso se indicaron pulsos de metilprednisolona durante tres días y se continuó el tratamiento con tiamazol y propranolol. En su segunda semana de hospitalización desarrolla lesión renal aguda KDIGO 3, hematuria y proteinuria de 2,75 g en 24 horas (**Tabla 1**), por lo que se inicia abordaje diagnóstico por síndrome nefrítico y se toma biopsia renal que indica glomerulonefritis con patrón membranoproliferativo por complejos inmunitarios, proliferación extracapilar activa difusa, necrosis fibrinoide segmentaria, nefritis tubulointersticial activa, lesión tubular aguda focal con cambios regenerativos moderados del epitelio, fibrosis intersticial grado III, nefropatía lúpica clase IV. El ultrasonido renal muestra cambios inflamatorios crónicos renales de predominio derecho y se realizan anticuerpos ANA Screen 1:320 patrón moteado fino, citoplasmático 1:80, C3 34,8.

**Discusión:** Las enfermedades autoinmunitarias afectan a casi una de cada 10 personas; se ha reconocido un aumento de la incidencia con el tiempo; la enfermedad de Graves y el lupus eritematoso sistémico son enfermedades autoinmunitarias sistémicas que pueden afectar a múltiples sistemas, entre ellos el renal; se ha observado que los pacientes con enfermedad de Graves tienen un mayor riesgo de presentar LES, ya sea por predisposición genética (polimorfismos en PTPN22, IFIH1, ITPRE), con un riesgo de

15% (OR = 1,15; IC95% 1,05-1,27; p = 0,004), por estrés oxidativo o bien inducido por el tratamiento antitiroideo (en relación con cambios estructurales en las histonas del DNA). La importancia de reconocer la correlación entre la enfermedad de Graves y el LES tiene implicaciones en el diagnóstico temprano y tratamiento de los pacientes, ya que cada uno aumenta el riesgo del otro.

**Conclusiones:** Se ha reconocido una relación entre la enfermedad de Graves y el lupus eritematoso sistémico; la explicación radica en tres pilares, la predisposición genética, fármacos o tirotoxicosis y el estrés oxidativo vinculado con el hipertiroidismo; esta paciente cumple con criterios de clasificación LES EUAR/ACR 2019 de 14 puntos al presentar nefritis lúpica clase IV y proteinuria > 500 mg en 24 horas; se descartó una relación con fármacos por contar con anticuerpos antihistona negativos, por lo que se sospecha como factor de riesgo el estrés oxidativo.

**Tabla 1.** Evolución de los valores de creatinina durante noviembre de 2022, recolección de orina en 24 horas con evidencia de proteinuria subnefrótica y examen general de orina con evidencia de hematuria, signo característico del síndrome nefrítico. (CC094)

	Creatinina
07.11.22: creatinina inicial	1,44 mg/dL
18.11.22: toma de biopsia	1,39 mg/dL
23.11.22: de control	2,41 mg/dL
14.11.23	<b>Recolección de orina</b>
Proteínas totales en 24 h	2,75 g/24 h
Depuración de creatinina	16,8 mL/min
16.11.22	<b>Examen general de orina</b>
pH	6
Densidad	1,025
Sangre	Aprox. 200
Proteínas	100
Nitritos	Negativos
Eritrocitos por campo	20-30

### Bibliografía

- Lee C, Chen S, Yang Y, *et al.* Association between Graves' disease and risk of incident systemic lupus erythematosus: a nationwide population-based cohort study. *International Journal Of Rheumatic Diseases.* 2020:240-5.

### CC095

#### PANCITOPENIA INDUCIDA POR METOTREXATO A DOSIS BAJAS EN PACIENTES TRATADOS CON INHIBIDOR DE LA BOMBA DE PROTONES: ESTUDIO DE CASO

M.F. Mendoza-Rodríguez, A. Hernández-Reyes, R. Ramírez-Marcial, J.C. Villa-Calderón, A.M. Alpizar-Márquez

*Hospital Juárez de México*

**Introducción:** La pancitopenia inducida por metotrexato se ha evidenciado como un efecto adverso poco común que representa alrededor del 3% de todos los efectos secundarios. Aunque la dosis acumulada del fármaco es un factor determinante, la presentación de la pancitopenia se relaciona no solo con la dosis, sino también con factores que favorecen la disminución de la eliminación ya sea por causa renal o bien vinculada con las interacciones con otros fármacos. Estas circunstancias pueden aumentar la toxicidad del metotrexato, incluso con dosis bajas, como ocurre con los inhibidores de la bomba de protones (IBP).

**Presentación del caso:** Mujer de 76 años que cuenta con los siguientes antecedentes personales patológicos: artritis reumatoide de 10 años de evolución sin seguimiento, en tratamiento con metotrexato (2,5 mg lunes, miércoles y viernes); ácido fólico (5 mg/24 h). Dispepsia en tratamiento con omeprazol (40 mg/12 h). El padecimiento actual inicia al sufrir epistaxis no cuantificada durante más de 60 min de duración que se acompaña de astenia y adinamia,

por lo que acude a valoración. A su ingreso muestra epistaxis posterior (que exige taponamiento instrumentado), así como mucositis a nivel de la cavidad oral (úlceras dolorosas, eritematosas y múltiples), con dificultad para la deglución. Estudios de laboratorio: bilirrubina total 0,52 mg/dL, Ca 8,0 mg/dL, Cl 108 meq/L, K 3,8 meq/L, Na 141 meq/L, P 1,6 mg/dL, crea 0,38 mg/dL, BUN 12 mg/dL, urea 26 mg/dL, albúmina 2,9 g/dL WBC 1,12 10<sup>3</sup>/ul, Hb 4,3 g/dL, Hto 13,7%, MCV 109,1 fL, PLT 98 10<sup>3</sup>/ul, neu 0,24 10<sup>3</sup>/ul, linf 0,69 10<sup>3</sup>/ul, reticulocitos 0,55%, capacidad de fijación 224 ug/dL, hierro sérico 133 mg/dL, transferrina 98,6mg/dL, ferritina 493 ng/ml, vitamina B<sub>12</sub>: 1 923 pg/mL, folato 3,76 ng/ml HIV: no reactivo, VHC no reactivo, HBsAg no reactivo. Frotis de sangre periférica: celularidad insuficiente, anisocitosis generalizada con multisegmentación (+++); gránulos inmaduros y eritroblastos. Ultrasonido abdominal: hígado y bazo dentro de parámetros de normalidad. Descartadas las causas nutricionales, infecciosas y relacionadas con la artritis reumatoide (síndrome de Felty), se establece intoxicación por metotrexato y se indica tratamiento con ácido fólico durante tres días, con una mejoría de las tres líneas celulares.

**Discusión:** La intoxicación por metotrexato es un efecto secundario poco frecuente durante su uso. Si bien se ha establecido una clara vinculación entre la intoxicación y las dosis altas del fármaco (500 mg/m<sup>2</sup>), el caso anterior ilustra una intoxicación por metotrexato a dosis bajas que, si bien poco habitual, puede favorecerse por diversos factores precipitantes (edad > 75 años, hipoalbuminemia, dosificación errónea, interacciones farmacológicas, etc.). El uso concomitante de inhibidores de bomba de protones (IBP) es el más relevante, ya que estos retardan la eliminación del metotrexato a través de diversos mecanismos, aún poco establecidos. Cabe destacar que la intoxicación por metotrexato no se relaciona con la actividad de la enfermedad subyacente, aunque sí puede hacerlo con la presencia de mucositis. Por otro lado, la medición del metotrexato a nivel sérico no es indispensable para establecer el diagnóstico, dado que la sospecha clínica, junto con el descarte de otras causas, es suficiente para confirmar la intoxicación.

**Conclusiones:** La prescripción adecuada del metotrexato, tras considerar las interacciones farmacológicas, permite una vigilancia oportuna y favorece un buen curso clínico de la enfermedad, lo que contribuye a reducir las complicaciones vinculadas con la intoxicación farmacológica, incluso cuando los efectos secundarios (como la pancitopenia) se clasifican como poco frecuentes.

### Bibliografía

- Jafari F, Arasteh O, Hosseini H, *et al.* A critical review of methotrexate clinical interactions: role of transporters. *Expert Opinion on Drug Metabolism & Toxicology.* 2023;19(2):91-107.
- Kivity S, Zafir Y, Loebstein R, *et al.* Clinical characteristics and risk factors for low dose methotrexate toxicity: a cohort of 28 patients. *Autoimmun Rev.* 2014 Nov;13(11):1109-13.

### CC096

#### SÍNDROME ANTISINTETASA SIN MANIFESTACIÓN MUSCULAR. REPORTE DE 2 CASOS

M.E. Santiago-Manzano, C.A. Guillén-Durán

*Hospital General de Pachuca*

**Introducción:** El síndrome antisintetasa (SAS) es una enfermedad autoinmunitaria sistémica, poco frecuente, que pertenece al grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas, las cuales aparecen en 2,4 a 33,8 casos/100 000 habitantes, y el SAS representa el 17% de estos. Es predominante en mujeres (2:1) entre 43 y 60 años. Sus principales manifestaciones son miositis (90%), artritis (50%), enfermedad pulmonar inflamatoria (30%-70%), Raynaud (40%), manos de mecánico (30%-40%), hipertensión arterial pulmonar (HAP) (25%) y fiebre (20%). Es característica la presencia de anticuerpos antisintetasa (AAS), también llamados anticuerpos específicos para miositis, en 20% a 30% de los pacientes. Se presentan dos casos de SAS sin manifestación muscular, con diferente perfil de AAS.

#### Presentación de los casos:

**Caso 1:** Femenino de 49 años, con antecedente de Raynaud en tercer dedo de mano derecha y artralgia en interfalángicas proximales desde 2020; en

julio de 2023, luego de una infección de vías respiratorias altas, presentó tos sin expectoración y disnea de esfuerzo, las cuales no remitieron tras la resolución de proceso infeccioso. En noviembre de 2023 acude a consulta de reumatología; la exploración física revela lesiones descamativas en región radial de segundo y tercer dedos de ambas manos. Biometría hemática, química sanguínea y perfil hepático normales, creatina fosfoquinasa (CPK) 12 U/L (normal), aldolasa 6,6 U/L(normal), anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia (ANA IFI) 1:160 AC (anticélula)-19 moteado denso fino, AAS negativos salvo anti-PL-7 (frente a treonil-ARNt sintetasa) 16 (positivo), anticuerpos relacionados con miositis (AAM) también negativos. Tomografía computarizada de alta resolución (TCAR): enfermedad pulmonar intersticial bilateral. Ecocardiograma es normal. Pruebas de función respiratoria (PFR) con difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO) con disminución leve (77%), espirometría indicativa de restricción pulmonar, capacidad vital forzada (CVF) 76,8%. Inició tratamiento con dosis media de esteroide y rituximab, en abril 2024, con mejoría de todas las manifestaciones.

**Caso 2:** Paciente femenina de 52 años con antecedente de trombocitopenia inmunitaria desde 2019, seguimiento en hematología, tratamiento con prednisona (5-50 mg/día) y romiplostim; por desabasto cambió a eltrombopag entre 2021 y 2022, con reinicio al final de 2022 del romiplostim; inicia seguimiento en reumatología en febrero 2024 por presencia de artralgia en hombros y tobillo derecho; la exploración física muestra hiperalgia en tobillos y lesión descamativa en cara interna de primero y segundo dedos de ambas manos. En marzo 2024 se agrega tos seca y disnea de esfuerzo. Estudios generales normales, salvo plaquetas 52 000, CPK 58 U/L(normal), aldolasa 3 U/L(normal), ANA IFI AC-4 moteado fino 1:640, patrón citoplasmático AC-19 moteado denso fino citoplasmático ribosomal 1:320, anti-Jo-1 (frente a histidil-ARNt sintetasa) 138 (positivo), anti-Ro-52 (antígeno A de síndrome de Sjögren contra proteína de 52 kD) positivo; el resto de AAM es negativo. TCAR: neumopatía crónica intersticial. Ecocardiograma: insuficiencia mitral mínima, probable HAP leve (44 mmHg), PFR con DLCO con disminución leve (66%), espirometría indicativa de restricción pulmonar, CVF 64%. Inició tratamiento con dosis media de esteroide y rituximab en mayo 2024, así como antifibrótico desde julio de 2024.

**Discusión:** El alto índice de sospecha en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial en ausencia de manifestaciones musculares es importante para su diagnóstico y tratamiento temprano.

**Conclusiones:** En el SAS, la ausencia de compromiso muscular es excepcional; la EPI es una manifestación pulmonar distintiva, ambas características presentadas en los casos. Anti-Jo-1 es el AAS más frecuente (20-30%), anti-PL7 y anti-PL12 (frente a alanil ARNt sintetasa) siguen en frecuencia. Los AEM son mutuamente excluyentes; en el primer caso se notificó anti-PL7 y en el segundo anti-Jo-1 y adicionalmente el AAM anti-Ro-52, el cual se relaciona con EPI más grave, tendencia observada en la segunda paciente.

#### Bibliografía

1. Gasparotto M, Gatto M, Saccon F, *et al.* Pulmonary involvement in antisynthetase syndrome. *Curr Opin Rheumatol.* 2019;31:603-610.
2. Opinc AH, Makowska JS. Antisynthetase syndrome-much more than just a myopathy. *Semin Arthritis Rheum.* 2020;51:72-83.

#### CC097

### ENFERMEDAD PSORIÁSICA. PRESENTACIÓN ATÍPICA CON PSORIASIS INVERSA

J.P. Recéndiz-Flores, R.E. Barbosa-Cobos, M. Puebla-Miranda  
*Hospital Juárez de México*

**Introducción:** La enfermedad psoriásica (EP) es una alteración que se manifiesta en articulaciones axiales y periféricas, entesis, piel y uñas, y afecta por igual a hombres y mujeres entre los 40 y 50 años. El dominio articular tiene una prevalencia de 0,16% a 0,25% y el dominio de piel/anexos (psoriasis) del 2% a 4%. Existen, en orden de frecuencia, diversas presentaciones clínicas: en placas, ungueal, en gotas, eritrodérmica, pustulosa e inversa.

La psoriasis inversa (PI), también conocida como psoriasis flexural o intertriginosa, es poco frecuente y se presenta en 3% a 7% de los pacientes con psoriasis.

**Presentación del caso:** Mujer de 60 años con antecedente de EP manifestada en dominio articular periférico de cinco años de diagnóstico con criterios de clasificación CASPAR para artritis psoriásica; se presentó en consulta externa de reumatología con un cuadro de dos semanas de evolución caracterizado por poliartritis inflamatorias asimétricas y aditivas de pequeñas articulaciones y lesiones cutáneas y ungueales. Exploración física: sinovitis en metacarpofalángicas derechas 3, 4 y 5; interfalángicas proximales 2 y 3; afección cutánea (**Figura 1**). Estudios paraclínicos: biometría hemática, perfil renal y hepático sin alteración, PCR 1,97 mg/dL. Se concluyó EP con actividad articular moderada y actividad cutánea manifestada por PI en región inguinal y pubis con PASI de 1,6 puntos. Se inició tratamiento con el FARME, inhibidor de IL-17, (ixekizumab).

**Figura 1.** Dermatitis localizada en la región inguinal y pubis bilateral, caracterizada por placas de formas irregulares y superficie eritematosa, lisa y brillante. (CC097)



**Discusión:** La PI, presentación inusual de la EP, se distingue por lesiones en parche, eritematosas y bien delimitadas que afectan los pliegues corporales, en particular los genitales. La prevalencia de la afección genital sola ocurre en apenas 2% a 5% de los pacientes con psoriasis. Es relevante la destreza clínica para el diagnóstico temprano. Se presenta un caso clínico diagnóstico de EP con manifestaciones articulares y cutáneas, esta última expresada como PI en el área genital.

**Conclusiones:** En EP es infrecuente la presentación de PI como manifestación del dominio cutáneo; cuando se presenta solo en el área genital requiere un alto índice de sospecha, en especial en ausencia de otros dominios.

#### Bibliografía

1. Micali G, Verzi AE, Giuffrida G, *et al.* Inverse psoriasis: from diagnosis to current treatment options. *Clin Cosmet Investig Dermatol [Internet].* 2019;12:953-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2147/CCID.S189000>
2. Coates LC, Soriano ER, Corp N, *et al.* Group for research and assessment of psoriasis and psoriatic arthritis (GRAPPA): updated treatment recommendations for psoriatic arthritis 2021. *Nat Rev Rheumatol [Internet].* 2022;18(8):465-79. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41584-022-00798-0>.

#### CC098

### DESAFÍO CLÍNICO DE LA AUTOINMUNIDAD. ASOCIACIÓN DE ARTRITIS REUMATOIDE Y HEPATITIS AUTOINMUNE

C.S. Pérez-Coronado, P. López-Ávalos, G.H. Galicia-Hernández, R. Espinosa-Morales

*Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, SS*

**Introducción:** Las enfermedades reumatológicas pueden tener manifestaciones hepáticas, además de efectos secundarios por el uso de fármacos hepatotóxicos (metotrexato, leflunomida, AINE, anti-TNF, entre otros), así como infecciones concomitantes por virus hepatotropos. Se ha descrito que los pacientes con artritis reumatoide (AR) tienen riesgo elevado de desarrollar enfermedad hepática grasa no alcohólica y hepatitis autoinmunitaria.

**Presentación del caso:** Paciente de 44 años con antecedentes de hiperprolactinemia tratada con bromocriptina en 2006, hipotiroidismo autoinmunitario desde los 18 años (anti-TPO 164,7 U/l). Artritis reumatoide seropositiva (FR 48, anti-CCP 406,80 U/l) diagnosticada en 2018 (**Figura 1**); en la valoración inicial tenía transaminasemia (ALT 190 U/l, AST 137 U/l), lípidos (col total 143 mg/dL, HDL 29 mg/dL, LDL 87, triglicéridos 133 mg/dL) y glucosa (97 mg/dL); serología VHB, VHC, VHA y VIH no reactiva. USG de hígado y vías biliares: esteatosis hepática grado I. Se consideró que la elevación de las transaminasas era de causa metabólica e inflamatoria y se indicaron reducción de peso (1,58 m, 88 kg), modificaciones dietéticas e inicio de tratamiento con metformina y atorvastatina; en la siguiente valoración se normalizaron las enzimas hepáticas. Se decidió iniciar tratamiento para AR con leflunomida (100 mg/sem) y sulfasalazina (1,5 g/día) con adecuada tolerancia hasta 2020 pero, debido a la actividad moderada de la enfermedad, se incrementó la dosis de sulfasalazina a 3 g/día, lo que produjo una nueva elevación de las enzimas hepáticas. Tras atribuir la elevación de transaminasas al efecto de los FARME y el antecedente de hígado graso, se realizó USG de HyVB que mostró esteatosis hepática de grado I y colecistitis crónica litiasica. Se suspendió el FARME y se inició tratamiento biológico con golimumab, que consiguió una reducción casi a cifras normales (ALT 50 U/L, AST 49 U/L). Con este esquema de tratamiento se mantuvo hasta marzo de 2024, cuando mostró de nueva cuenta transaminasemia seis veces por arriba de valor normal. Se solicitaron ANA: nuclear moteado fino 1:1 280 y patrón citoplasmático 1:1 640; se analizó el caso con el servicio de gastroenterología por sospecha de hepatitis autoinmunitaria y se obtuvieron: anti-LKM1 positivos (4,5) e IGG elevada 4 284 U/l (635-1 741). La biopsia hepática reveló hepatitis crónica con lesiones de placa limitante, actividad moderada y fibrosis en puente (grado III), estado precirrótico (hepatitis de interfaz), reacción ductular con escaso daño colestásico crónico (por reacción de citoqueratina 7), lo que confirmó el diagnóstico y se ajustó el tratamiento con azatioprina (75 mg/día) y prednisona (30 mg) con esquema de reducción semanal, hasta normalizar las enzimas hepáticas.

**Discusión:** El caso describe la relación entre la AR y la AIH, que es una vinculación rara, con una prevalencia calculada del 1,3%. El diagnóstico de AR + AIH es un reto, dado que los FARME pueden elevar las enzimas hepáticas, y retardar el diagnóstico, como fue el caso de esta paciente. El

diagnóstico preciso requiere medición de ANA, anticuerpos anti-LKM1 y una biopsia hepática.

En virtud de la baja incidencia de estas afecciones en conjunto se cuenta con poca información acerca del tratamiento, pero se ha registrado buena respuesta con los inmunosupresores como AZA y MMF.

**Conclusiones:** La determinación inicial y la vigilancia en el seguimiento de los pacientes con FARME son cruciales para la sospecha de esta relación. Siempre deben excluirse causas distintas de la AIH, hepatitis viral, antes de pensar en una enfermedad autoinmunitaria relacionada con la AR. La identificación temprana de AIH y el ajuste del tratamiento inmunosupresor son fundamentales para mejorar el pronóstico. Es importante la colaboración de reumatología y gastroenterología para el control apropiado de estos pacientes.

#### Bibliografía

1. Gebreselassie A, Aduli F, Howell CD. Rheumatologic diseases and the liver. *Clin Liver Dis.* 2019 May;23(2):247-261. doi: 10.1016/j.cld.2018.12.007.
2. Wang CR, Tsai HW. Autoimmune liver diseases in systemic rheumatic diseases. *World J Gastroenterol.* 2022 Jun 21;28(23):2527-2545. doi: 10.3748/wjg.v28.i23.2527.

#### C099

### PIODERMA GANGRENOSO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE GPA Y CUCI

Y. García-Pérez, A.R. Morales-Meza, L.V. Maya-Piña, R.E. Barbosa-Cobos, M. Puebla-Miranda

*Hospital Juárez de México*

**Introducción:** El pioderma gangrenoso (PG), una dermatosis neutrofílica, puede ocurrir en relación con enfermedades inmunomediadas, en especial con EII en el 22,2% de los casos; sin embargo, se han observado lesiones semejantes en el 1,1% en el GPA. La vinculación entre granulomatosis con poliangitis (GPA) y colitis ulcerativa crónica inespecífica (CUCI) es poco frecuente y se limita a series e informes de casos, 15% en la serie de casos de vasculitis y enfermedad inflamatoria intestinal (EII) más grande notificada hasta la fecha.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 44 años con antecedente personal patológico de HAS. Presentó pápula en miembro pélvico izquierdo con posterior desarrollo de úlceras cutáneas de 10 meses de evolución

**Figura 1.** Las radiografías muestran disminución del espacio articular y quistes en las articulaciones metacarpofalángicas. (CC098)



(Figura 1); se realizó abordaje que descartó insuficiencia arterial, venosa, infección o neoplasia. Durante el protocolo de estudio de enfermedad sistémica se diagnosticó GPA por criterios ACR/EULAR 2022 al presentar descarga nasal sanguinolenta, inflamación de senos paranasales y anticuerpos anti-PR3 positivos. Seis meses después se estableció sobreposición con CUCI y en la colonoscopia se identificaron en ciego y colon ascendente erosiones puntiformes de 1 a 2 mm de distribución heterogénea y en el recto ulceraciones focales; en la biopsia de intestino grueso se reconoció colitis crónica activa con ulceración multifocal, células de Paneth en colon transversal, descendente y sigmoides, cambios regenerativos acentuados vinculados con criptitis y microabscesos. Exploración física: miembro pélvico izquierdo con úlcera de 10 x 4 cm, de borde regular, eritematoso, con fondo limpio. Estudios de laboratorio: ANA 1:320 patrón citoplasmático reticular; anti ADN(dc) < 10 UR/mL; anti-SM < 2 UR/mL; anti-B2GPI IgG 2,0 UR/mL, IgM 2,76 UR/mL; ACL IgG 13,79 U/mL, IgM 6,93 U/mL; anti-Ro/SSA < 2 UR/mL; anti-La/SSB < 2 UR/mL; anti-PCC 1,70 UR/mL; cANCA 1:320; anticuerpos anti-PR3 166 UR/mL; anti-MPO < 2 UR/mL. Recibió tratamiento con esteroide tópico por un mes, prednisona (30 mg por día) de forma inicial, con posterior dosis reducción y micofenolato de mofetilo (500 mg orales/8 h), con obtención de mejoría clínica.

**Figura 1.** (A) Pierna izquierda con úlceras de 5 mm hasta 25 x 15 cm, afectación de todas sus caras y dorso de pie, fondo sucio con fibrina y tejido de granulación eritematoso y bordes en sacabocado violáceo, úlceras que confluyen sobre piel edematosa. (B) Úlcera de 20 x 10 cm con tejido de granulación eritematoso y cicatrices atroficas. (CC099)



**Discusión:** La GPA y la CUCI pueden aparecer simultáneamente de forma extraordinaria; en el caso clínico presentado, la paciente cursó con PG como manifestación inicial que puede relacionarse con ambas entidades y representa un reto diagnóstico.

**Conclusiones:** Tener en cuenta esta vinculación es de utilidad para disminuir errores en el diagnóstico e implementar un tratamiento oportuno.

#### Bibliografía

- Sy A, Khalidi N, Dehghan N, *et al.* Vasculitis in patients with inflammatory bowel diseases: A study of 32 patients and systematic review of the literature. *Semin Arthritis Rheum.* 2016;45(4):475-82.
- Genovese G, Tavecchio S, Berti E, *et al.* Pyoderma gangrenosum-like ulcerations in granulomatosis with polyangiitis: two cases and literature review. *Rheumatol Int.* 2018;38(6):1139-1151.

#### CC100

### CINCO CASOS DE ISQUEMIA PERIFÉRICA EN ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y CONDICIONES QUE SIMULAN ANTI-FOSFOLÍPIDOS. REVISIÓN/VIGENCIA DE MODALIDADES TERAPÉUTICAS DEL SILDENAFILO ORAL

D.D. Bañuelos-Ramírez<sup>1</sup>, S. Sánchez-Alonso<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Reumatología privada, <sup>(2)</sup>Reumatología ISSSTEP Puebla/HGR 20 IMSS, Puebla

**Introducción:** La isquemia periférica como parte de las enfermedades reumáticas autoinmunitarias se ha reconocido desde mucho tiempo atrás. El fenómeno de Raynaud (FR) es un ejemplo emblemático. Las manifestaciones oclusivas, leves o catastróficas del síndrome antifosfolípidos (SAF) constituyen otro lado de la cuestión y desde sus primeras descripciones avanzaron hasta ser parte relevante del cuadro clínico y de los criterios de clasificación, que indiscutiblemente coadyuvan al diagnóstico. A pesar del incremento del conocimiento del SAF y de diversas enfermedades reumáticas autoinmunitarias (ERAI), en la población médica y la población general, no son solo estas entidades las que pueden producir cuadros clínicos semejantes a los del SAF y las ERAI, sino que pueden ser propiamente enfermedades autoinmunitarias o precipitadas por episodios oclusivos. Con anterioridad se han tratado los fenómenos isquémicos periféricos graves, que no presentaban respuesta a tratamientos iniciados por otras especialidades, con sildenafil oral.

#### Presentación de los casos:

**Caso 1:** Paciente femenina de 42 años, deportista, sin antecedentes de importancia quien percibe dolor articular, en partes distales de extremidades y coloración cianótica, al principio en relación con condiciones ambientales. Se considera FR y consulta diversas especialidades, incluida la angiología, sin mejoría. Se la envía como probable LEG. Se descarta la entidad de acuerdo con criterios y se inicia tratamiento con sildenafil oral en monodosis vespertina (12,5 mg), con evaluación al mes y buena respuesta (Figura 1).

**Caso 2:** Paciente masculino de 22 años con diagnóstico de LEG sin positividad a SAF. Es estudiante, sin datos relevantes y con cuadro clínico de dolor tipo isquémico y cianosis en dedos de pies, eritema malar y alopecia. Se indica tratamiento combinado con esteroides y ciclofosfamida, más sildenafil, y se consigue buena respuesta (Figura 1).

**Caso 3:** Paciente femenina de 76 años con enfermedad vascular periférica y datos de infecciones de vías urinarias de repetición. Sin evidencia alguna de autoinmunidad demostrable. Referida por angiólogo por falla terapéutica a vasodilatadores y hemorreológicos; se había ya descartado oclusión por estudio Doppler. Se prescribe sildenafil (12,5 mg) en monodosis con buena respuesta observable en la revaloración al mes (Figura 1).

**Caso 4:** Paciente femenina de 45 años con esclerodermia y FR, previamente tratada por otros especialistas; debido a la pobre respuesta acude a cita y se indica tratamiento con sildenafil (12,5 mg) en monodosis, más antiagregante plaquetario y dosis mínima de deflazacort. En la revaloración de la respuesta a los dos meses se encuentra buena apreciación.

**Caso 5:** Paciente masculino de 67 años con diagnóstico confirmado de AR y tratamiento con metotrexato, etanercept, AINE y dosis baja de corticoide. Después de COVID-19 refiere somnolencia y se desarrolla acrocianosis, más fatiga como secuelas probables del COVID. Se prescribe sildenafil (12,5 mg) en monodosis diaria y se observa buena respuesta en somnolencia, fatiga y acrocianosis.

**Discusión:** El papel de los inhibidores de la fosfodiesterasa en el arsenal de la reumatología no debe escatimarse. En los primeros informes de este grupo y en la práctica habitual, cuando las manifestaciones clínicas parecen exigirlo, se han indicado sin fallas terapéuticas. Como fenómeno no esperado (serendipia), también se observó disminución en somnolencia y fatiga. Probablemente esto tenga relación con el efecto vasodilatador y el incremento de la oxigenación periférica. El bajo costo del medicamento genérico lo hace adecuado y con muy pocas restricciones para uso combinado con otros fármacos. En los pacientes tratados, en quienes concurren diagnósticos previos de diabetes mellitus e hipertensión, los tratamientos de base continuaron sin complicación alguna observable.

**Figura 1.** Imágenes de casos de isquemia vascular periférica en pacientes reumáticos y con otras patologías, que fueron tratados con sildenafil vía oral. En la parte superior, las fotografías corresponden a la primera valoración; en la parte inferior, la respuesta observada en los respectivos casos. Los cambios son evidentes. Continúan en tratamiento con dosis bajas de sildenafil, además del tratamiento adicional requerido. (CC100)



**Conclusiones:** El efecto no esperado en las investigaciones iniciales del sildenafil ofrecen una posibilidad terapéutica no prevista, pero que debe utilizarse de forma adecuada.

#### Bibliografía

1. Nuevos criterios de clasificación del síndrome antifosfolípido 2023 CR/ EULAR. Disponible en: <https://www.antifosfolipido.es/nuevos-criterios-de-clasificacion-del-sindrome-antifosfolipido-saf-2023-acr-eular/>
2. Bañuelos-Ramírez DD, Sánchez-Alonso S, Ramírez-Palma MM. Sildenafil in severe peripheral ischemia induced by terlipressin. A case report. *Reumatol Clin.* 2011;7(1):59-60.

#### CC101

### TRASTORNO LÍMITE DE LA PERSONALIDAD Y COMPLICACIONES DURANTE EL EMBARAZO EN LES, REPORTE DE CASO

E.A. Galindo-Calvillo, M.E. Corral-Trujillo, L. Pérez-Barbosa, C.M. Skinner-Taylor, D.A. Galarza-Delgado

*Hospital Universitario José Eleuterio González, UANL, Monterrey, NL*

**Introducción:** Los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) suelen presentar diversas comorbilidades, tanto físicas como neuropsiquiátricas, ambas ampliamente estudiadas. Poco se sabe de la prevalencia de los trastornos de la personalidad y su efecto en la actividad de la enfermedad. Estos trastornos se caracterizan por desviaciones en la cognición, el afecto, el funcionamiento interpersonal o el control de los impulsos. Según el Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales-5 (DSM-5) se divide en tres grupos: A (trastorno de personalidad

paranoide, esquizoide y esquizotípica), B (trastorno de personalidad límite, narcisista, antisocial e histriónica) y C (trastorno de personalidad obsesivo-compulsivo, de evitación y dependiente). Los individuos que los padecen como comorbilidad tienen menor esperanza de vida y tienden a abandonar sus tratamientos médicos.

**Presentación del caso:** Mujer de 25 años con LES y síndrome antifosfolípido (SAF) desde los 14 años, con mal apego al tratamiento y seguimiento irregular. Seis meses antes de su ingreso sufre aborto a las 6,3 SDG. Luego de esta pérdida, un médico tratante le indicó no embarazarse por nefritis lúpica activa. La paciente desoyó la indicación y abandonó la atención de su médico. Ingresó a este hospital por trombosis venosa profunda en el miembro pélvico izquierdo y cursa una segunda gestación de 10 semanas por FUM; muestra actividad cutánea, renal y articular, con proteinuria de 1,95 g en 24 horas. En la valoración inicial del servicio de psicología se determinó que satisfacía criterios diagnósticos por DSM-5 para trastorno límite de la personalidad (**Tabla 1**). Durante su embarazo, la paciente tuvo una baja adherencia a las indicaciones médicas y consultas de seguimiento, tanto de reumatología como de medicina materno-fetal, además de abandonar las valoraciones psicológicas por decisión propia. En la semana 19,6 de gestación se identificó restricción del crecimiento intrauterino tipo III, un SLEDAI 2K de 12 puntos (exantema, dolor pleurítico, complemento bajo, proteinuria y DNAdc positivos) e hipertensión. Se indicó internamiento, que la paciente rechazó. En la semana 20,6 se confirmó la muerte fetal. Después de la pérdida, la paciente abandona el seguimiento.

**Discusión:** El trastorno límite de la personalidad en pacientes con ERA produce mal apego al tratamiento y tiene un pobre pronóstico. En 2022, Drumaz *et al.* compararon a 64 pacientes con LES y 68 controles y encontraron que 25 del grupo de LES (39,1%) presentaban diagnóstico de trastorno de la personalidad, en comparación con ocho del grupo control (11,8%). Relacionaron los trastornos de la personalidad con una mayor duración de la

**Tabla 1.** Criterios diagnósticos para el trastorno límite de la personalidad según DSM-5. (CC101)

Patrón dominante de inestabilidad en las relaciones interpersonales, de la autoimagen y los afectos e impulsividad intensa, que comienza en las primeras etapas de la edad adulta y está presente en diversos contextos y que se manifiesta <b>por cinco o más</b> de los siguientes hechos:		
Criterios	Cumple criterios	Descripción de los criterios cumplidos
Esfuerzos desesperados para evitar el desamparo real o imaginario	Sí	Se fue a vivir con su pareja a otra ciudad a pesar de que no contaban con un plan para vivir juntos
Patrón de relaciones interpersonales inestables e intensas; caracterizado por idealización y devaluación	Sí	Idealiza y devalúa a los médicos que la tratan de acuerdo con las indicaciones o restricciones que le imponen.
Alteración de la identidad: inestabilidad intensa; autoimagen y sentido del yo	Sí	A pesar de que la actividad del LES era evidente, continuamente negaba la gravedad de su alteración médica
Impulsividad en dos o más áreas potencialmente autolesivas	Sí	Abandona a su médico y tratamiento por LES y se embaraza a pesar de la contraindicación
Comportamiento, actitud, amenazas recurrentes de suicidio o conductas autolesivas	Sí	Durante las diferentes consultas, al recibir malas noticias o indicaciones que no esperaba. Durante las distintas consultas, al comunicarle malas noticias o indicaciones que no esperaba; parecía no escuchar al médico y hacía preguntas fuera del tema tratado. Por ejemplo, al hablar del RCIU-III, la paciente no parecía escuchar y exigió tener las imágenes de la ecografía
Sensación crónica de vacío	No	NA
Inestabilidad afectiva debida a una reactividad notable del estado de ánimo	No	NA
Enfado inapropiado e intenso, dificultad para controlar la ira	No	NA
Ideas paranoides transitorias relacionadas con el estrés o síntomas disociativos graves	No	NA

enfermedad, bajo nivel educativo y anticuerpos antifosfolípidos. Se observó una menor calidad de vida en los pacientes con diagnóstico de trastorno de la personalidad, con efecto negativo en su apego al tratamiento y seguimiento médico. En contraste con lo informado, en el caso de esta paciente se describe a una mujer con grado de estudios de licenciatura. Y, de acuerdo con lo notificado, contaba con 11 años de evolución de la enfermedad y positividad para anticuerpos antifosfolípidos.

**Conclusiones:** El trastorno límite de la personalidad influye en las decisiones para el autocuidado del embarazo y actúa en detrimento de la adecuada relación médico-paciente. Es fundamental identificar en fase temprana datos clínicos que permitan referencia a psicología o psiquiatría en pacientes con LES y trastornos de la personalidad. El objetivo es garantizar una mejor observancia del tratamiento y seguimiento de su alteración de base para obtener mejores resultados terapéuticos y una reducción de los brotes del padecimiento.

### Bibliografía

- Zhang X, Wang Z, Lin G-L, *et al.* Analysis of status and influencing factors of mental health in patients with systemic lupus erythematosus. *World J Psychiatry* [Internet]. 2024;14(6):829-37.
- Durmaz Y, Durmaz P. Evaluation of personality disorders using the structured clinical interview for DSM-5 personality disorders, quality of life, and disease activity in patients with systemic lupus erythematosus. *Arch Rheumatol* [Internet]. 2022;37(3):326-34.

### CC102

## ASOCIACIÓN ENTRE ESCLEROSIS SISTÉMICA VARIEDAD LIMITADA Y PSORIASIS. REPORTE DE CASO

M.E. Santiago-Manzano, C.A. Guillén-Durán

*Hospital General de Pachuca*

**Introducción:** La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad del tejido conectivo caracterizada por proliferación fibroblástica y acumulación excesiva de matriz extracelular por los fibroblastos activados en la piel afectada, así como varios órganos internos. La psoriasis se distingue por inflamación, infiltración de células mononucleares y proliferación de queratinocitos, además de que intervienen alteraciones inflamatorias angiogénicas. A pesar de que las manifestaciones cutáneas son muy comunes, la relación entre esclerosis sistémica y psoriasis se ha estudiado poco. Ambas anomalías comparten ciertas características fisiopatológicas, como las anomalías

inflamatorias de la vascularización, acroosteólisis y posiblemente alteración de los capilares ungueales. La coexistencia de psoriasis y ES es rara; los estudios previos han demostrado que la inmunidad que participa en la psoriasis es de predominio TH1, mientras que la ES es una enfermedad con inmunidad de predominio TH2. Sin embargo, la evidencia más reciente ha revelado que la psoriasis es una enfermedad TH1/TH17, y que esta última también interviene en la ES. Se presenta el caso de una relación entre ES variedad limitada y psoriasis en un paciente masculino.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 28 años, valorado por primera vez en la consulta de reumatología en junio del 2023. Inicia su padecimiento actual seis meses antes con malestar inespecífico en cintura escapular y pélvica, con artralgias y artritis de manos principalmente, además de disfagia leve a sólidos, engrosamiento cutáneo distal en manos, esclerodactilia y telangiectasias en cara y tórax, así como fenómeno de Raynaud en palmas y úlceras en la punta de los dedos; por último, refiere lesiones de larga evolución consistentes en placas eritematosas bien delimitadas, cubiertas con escamas finas de color blanco nacarado en codos, región lumbar y rodillas.

Antecedentes de importancia: trabajo manual (albañil, mecánico, lavacoches), tabaquismo positivo con índice tabáquico de 6 paquetes/año. Tiene carga genética materna para enfermedades reumatológicas (artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico). Antecedente de psoriasis desde los 20 años, con informe de biopsia de entonces, sin seguimiento. Se solicitan estudios generales, todos en normalidad, HLA B27 (antígeno leucocitario humano B27) negativo, anticuerpos antinucleares (ANA) positivo patrón centromérico 1:640, y anticuerpos anticentrómero 1:640 positivos. Se realizaron estudios complementarios que descartaron manifestaciones renales, pulmonares, cardiovasculares, entre otras. Actualmente se halla en tratamiento con metotrexato (20 mg/sem) y tópico para lesiones dermatológicas, con adecuada respuesta. Continúa en vigilancia estrecha.

**Discusión:** Existen muy pocos casos notificados de la relación de ES y psoriasis, padecimientos que comparten algunos aspectos inmunopatogénicos.

**Conclusiones:** En la psoriasis, la inflamación cutánea es dominada por células T CD4+ y T CD8+, con predominio de estas últimas. En la esclerosis sistémica, las células T CD4+ median la producción de anticuerpos y las interacciones con los linfocitos Th2 a través de las citocinas IL-3, IL-4 e IL-6. Las vías del interferón también tienen un papel en ambas enfermedades.

La mayoría de los casos notificados señala una larga evolución de psoriasis antes del ES y la variedad difusa es el tipo más común desarrollado; en este paciente, los datos son hasta el momento de la variedad limitada.

La negatividad a ANA parece ejercer una función protectora e incluso se ha acompañado de un mejor pronóstico; en este caso, la positividad de anticuerpos es importante para mantener la vigilancia respecto de la

evolución y el posible compromiso. Las vías patogénicas comunes podrían mejorar en el futuro el enfoque terapéutico en estos enfermos.

#### Bibliografía

1. Watah A, Bragazzi NL, McGonagle D. Systemic sclerosis is linked to psoriasis and may impact on patients? Survival: a large cohort study. *J Clin Med.* 2019;8(4):521.
2. Sticherling M. Psoriasis and autoimmunity. *Autoimmunity Reviews.* 2016;15(12):1167-117.

#### CC103

### PARTICIPACIÓN DEL REUMATÓLOGO EN EL TRATAMIENTO DE LAS ENFERMEDADES INMUNOMEDIADAS DE LA PIEL: PÉNFIGO DE DIFÍCIL CONTROL

I. Romero-Vázquez, O.E. Muñoz-Monroy, T.L. Quesada-Takaki, K. Ávalos-Zavala

Hospital Central Militar

**Introducción:** El pénfigo es un grupo de trastornos ampollosos potencialmente letales, caracterizados por acantólisis, inducidos por la unión de autoanticuerpos IgG circulantes a moléculas de adhesión intracelular; el resultado es la formación de ampollas intraepiteliales en membranas mucosas y piel. El pénfigo vulgar es la forma más frecuente, pero su frecuencia es baja (0,1-0,5:100 000 personas/año), con predominio en adultos de 40 a 60 años.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 45 años que inició a mediados de julio de 2024 con odinofagia y faringodinia y aparición de lesiones en mucosa oral, además de lesiones en la piel cabelluda tipo vesículas diseminadas hacia tórax y extremidades, de aspecto ampollosos con contenido seroso; se administraron azoles tópicos sin mejoría. Debido a la exacerbación de las lesiones se lo hospitalizó por sospecha de viruela del mono (*monkey pox*) a cargo del servicio de infectología, que descartó el diagnóstico, y se indicó interconsulta con los servicios de reumatología y dermatología. Se inició tratamiento a base de pulsos de esteroide con

metilprednisolona IgIV (18 g IV/24 h por 2 días, 2 dosis); y dermatología indicó hidroxizina (10 mg/24 h) por 20 días, loratadina (10 mg/24 h) por 20 días y clobetasol en ungüento cada 12 horas por 14 días, y posteriormente cada 24 horas por otros 14 días; y domeboro en sobres aplicado en fomentos cada 12 horas por siete días. Egresó por mejoría clínica con los tratamientos por dermatología y con azatioprina (50 mg, 2 tabletas, 100 mg/24 h de lunes a viernes) y prednisona (10 mg/24 h). Sin embargo, el 17 de septiembre de 2024 se lo revaloró en la consulta externa de reumatología y se documentó recaída con lesiones en palmas de las manos, plantas de los pies, regiones inguinal e interglútea, así como mucosas y párpados (**Figura 1**), motivo por el que se le rehospitaliza y se instituye tratamiento con inmunoglobulina humana intravenosa de 60 g (18 sep. 2024) y nuevamente pulsos de esteroide con metilprednisolona, además de cobertura con cefalotina (1 g /8 h) durante cinco días. El 26 de septiembre del 2024 se aplicó una primera dosis de rituximab (1 000 mg IV), con mejoría clínica evidente hasta el momento.

Estudios paraclínicos:

29/08/2024: informe histopatológico de biopsia de regiones lumbar, axilar izquierda y piel de espalda: acantólisis intraepidérmica indicativa de pénfigo vulgar; estudio de inmunofluorescencia directa positivo en parches para IgG, C3c negativa, IgA negativa. Ac totales contra VHA 11,99 reactivo; ag de superficie contra VHB y anticuerpos totales contra VHC: no reactivos. ANA positivos 1:160, moteado fino nuclear. *Quantiferon tb gold* negativo.

**Discusión:** A partir del uso de los inmunosupresores sistémicos como parte del tratamiento de esta anomalía, la mortalidad de los pacientes con pénfigo vulgar ha disminuido de manera considerable, con adecuada respuesta tras la administración de pulsos de glucocorticoides, anti-CD20 (rituximab) e IgIV, y remisión del cuadro clínico, sin complicaciones posteriores, como en este caso clínico.

**Conclusiones:** El pénfigo vulgar es una alteración potencialmente letal, en la que el inicio del tratamiento a base de inmunosupresores sistémicos junto con glucocorticoides a dosis altas ha reducido la gravedad y el desenlace letal.

Iniciar un tratamiento dual, incluso en pacientes con cuadros leves, y signos de afectación de piel y mucosas, mejora el pronóstico de forma notoria. El uso de IgIV en pacientes refractarios al tratamiento es una opción favorable para los enfermos de casos graves.

Figura 1. (CC103)



### Bibliografía

- Murrell DF, Peña S, Joly P. Diagnosis and management of pemphigus: Recommendations of an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol.* 2020;82:575.
- Joly P, Maho-Vaillant M, Prost-Squarcioni C, *et al.* First-line rituximab combined with short-term prednisone versus prednisone alone for the treatment of pemphigus (Ritux 3): a prospective, multicentre, parallel-group, open-label randomised trial. *Lancet.* 2017;389:2031.
- Nili A, Mahmoudi H, Heidari N, *et al.* Rituximab monotherapy in mild pemphigus. *J Dermatolog Treat.* 2022;33:1784.
- Ahmed AR, Spigelman Z, Cavacini LA, *et al.* Treatment of pemphigus vulgaris with rituximab and intravenous immune globulin. *N Engl J Med.* 2006;355:1772.

### CC104

#### ISQUEMIA PERIFÉRICA CRÍTICA EN UN PACIENTE CON LES JUVENIL Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO SECUNDARIO

I.M. Maldonado-Castelán, C.A. Arellano-Valdez, M. Méndez-Núñez, B.G. Zazueta-Leyva, A. Aguirre-Escojido

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** La isquemia periférica crítica (IPC) posee una prevalencia del 2,9% de los pacientes con LES. El espectro clínico comprende desde infartos digitales hasta gangrena, que en la mayoría de los casos resultan en la amputación de las falanges. Entre los factores de riesgo relacionados se encuentran hipertensión pulmonar, trombosis coexistente y triple positividad de anticuerpos antifosfolípidos. El espasmo vascular es el fenómeno inicial en estos pacientes. Se presenta un caso de IPC con respuesta favorable al tratamiento farmacológico.

**Presentación del caso:** Paciente femenino de 15 años con antecedente de fenómeno de Raynaud trifásico en extremidades superiores e inferiores de un año de evolución. Un mes antes cursó con artritis de carpos y rodillas. Inicia su padecimiento actual tras una caída de una silla, con impacto en la pierna izquierda. Ingresa a urgencias por coloración violácea e hipotermia de los dedos del pie izquierdo, dolor intenso, limitación para la deambulación, edema, eritema, áreas de equimosis y disminución de la temperatura (Figura 1). Se integró diagnóstico de SAF secundario a LES juvenil por SLICC 2012. El ultrasonido Doppler reveló disminución del flujo en la arteria peronea y ausencia en arterias pedia, dorsal e interdigitales de MPI. Se inician tratamiento anticoagulante y vasodilatación local con parches de nitroglicerina, con pobre respuesta. La angiografía mostró disminución del calibre desde la arteria femoral superficial izquierda hasta la región poplítea y estrechez grave en la arteria tibial posterior, sin evidencia de trombos ni oclusión extrínseca. Respondió adecuadamente a los pulsos de metilprednisolona, antipalúdico, cilostazol, pentoxifilina, nifedipina y prostaglandinas.

**Discusión:** La paciente presentó triple positividad de anticuerpos antifosfolípidos como único factor de riesgo descrito, en relación con IPC. Sin embargo, tenía fenómeno de Raynaud y desarrolló un inusual espasmo arterial posttraumático, sostenido y extenso, incluido el trayecto total de la extremidad, que fue un factor clave en la isquemia tisular, en ausencia de trombo. Aunque la mayoría de los casos de IPC tiene un desenlace desfavorable, con recurrencia de episodios isquémicos digitales y pérdida tisular, el vasoespasma arterial rara vez es transitorio y reversible en los pacientes con IPC; este caso se resolvió sin secuela.

**Conclusiones:** No están descritos los factores de riesgo relacionados con IPC en la población pediátrica. Su reconocimiento y abordaje temprano mejoran el pronóstico.

### Bibliografía

- Shobha V, Rajasekhar L, Manuel S, *et al.* Critical peripheral ischemia: higher prevalence in Indian systemic lupus erythematosus inception cohort for research (INSPIRE). *Lupus.* 2024;33(9):974-978. doi:10.1177/09612033241263232.

**Figura 1.** (A) Lesiones equimóticas en el pie izquierdo (hospitalización). (B) Capilaroscopia del segundo dedo de la mano izquierda. (C) FR y livedo reticular (seguimiento). (D) Lesión isquémica residual en la región distal de los dedos del pie izquierdo. (CC104)



### CC105

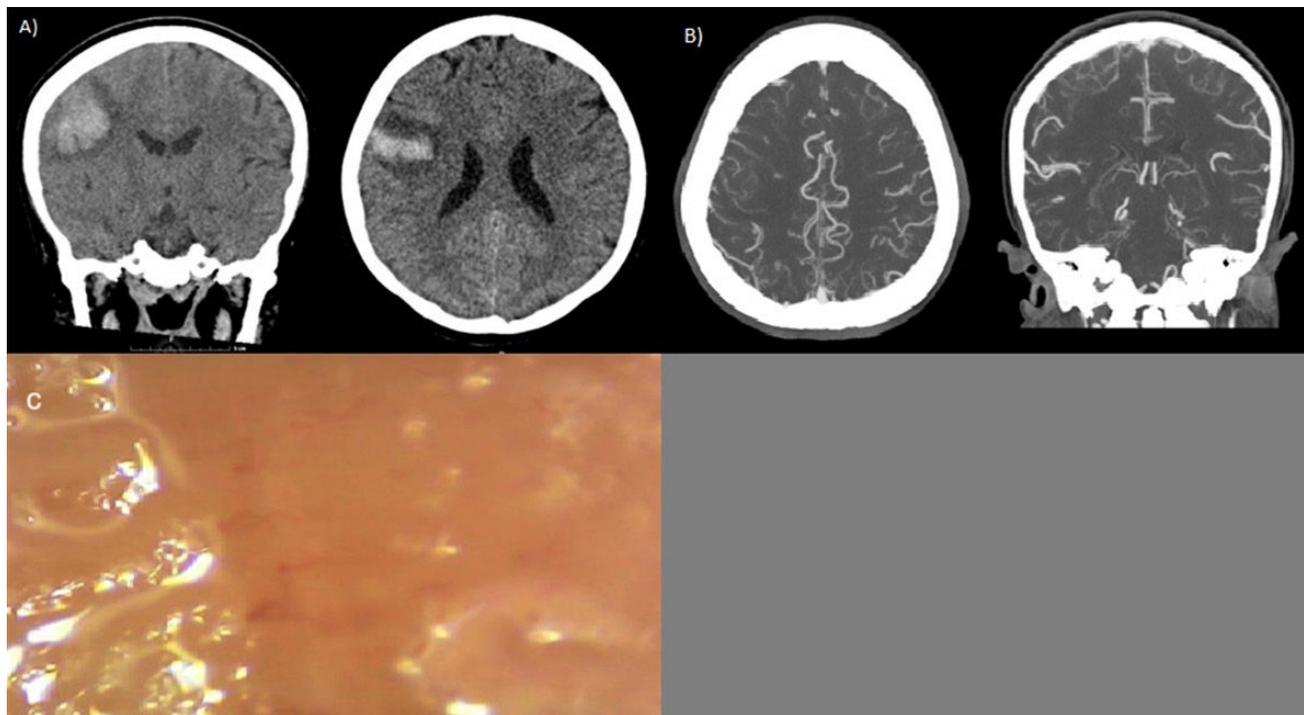
#### EVENO VASCULAR CEREBRAL HEMORRÁGICO EN ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO (EMTC)

M.M. Fonseca-Hernández, E.S. Acevedo-Castañeda, D.A. Herrera-Van Oostdam, A.J.F. Nieto-Mendoza, F. Sierra-Del Ángel

Hospital General de Zona No. 1 Ignacio García Téllez

**Introducción:** La enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) es una entidad poco frecuente que combina características de al menos dos enfermedades del tejido conectivo, como lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica, polimiositis, dermatomiositis y artritis reumatoide. Aún más inusual es su presentación con un episodio vascular cerebral de tipo hemorrágico. En los últimos años se ha reconocido esta complicación como una manifestación grave, potencialmente letal. La hemorragia cerebral es una complicación relevante en las enfermedades del colágeno, con una incidencia del 0,4% al 7% en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES).

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 39 años con antecedente de artropatía inflamatoria de 10 años de evolución, relacionada con anemia crónica grave. Recibió tratamiento con rituximab, con buena respuesta, pero perdió seguimiento en 2022. En julio de 2024 acude a urgencias por síndrome anémico y es objeto de transfusión de 4 paquetes globulares, tras lo cual recibe el alta. Con posterioridad reingresa por cefalea intensa (10/10 en la escala visual análoga), desviación de la comisura labial izquierda y hemiparesia del hemisferio izquierdo. Una tomografía simple revela hemorragia intraparenquimatosa temporoparietal derecha (3,45 x 1,83 x 1,33 cm). La angiotomografía descarta malformaciones arteriovenosas y aneurismas, pero no excluye vasculitis de pequeño vaso (Figura 1). Durante su estancia hospitalaria se documentan artritis, fenómeno de Raynaud, acroesclerosis y alteraciones capilares por capilaroscopia (patrón capilar tardío vinculado con esclerodermia), anticuerpos antinucleares positivo: 1:280 granular grueso. La paciente desarrolla disfagia y se inicia tratamiento con rituximab (500 mg) e hidrocortisona en dosis de estrés, con una clara mejoría clínica. Un mes después, en consulta de seguimiento, la paciente señala disminución significativa de la intensidad de la cefalea y biometría hemática sin alteraciones.

**Figura 1.** (A) Hemorragia intraparenquimatosa. (B) Angiotomografía sin datos de malformación arterial. (C) Capilaroscopia con patrón tardío. (CC105)

**Discusión:** La hemorragia intraparenquimatosa en ausencia de hipertensión plantea la necesidad de evaluar causas secundarias, incluidas las enfermedades del tejido conectivo. Aunque la hemorragia es una complicación conocida en el lupus eritematoso sistémico, la vasculitis de pequeño vaso también es una causa posible. En la EMTC, las lesiones vasculares características incluyen cambios proliferativos en los vasos sistémicos, como alteraciones de la íntima, engrosamiento de la media e infiltración inflamatoria con prominente plasmocitosis.

**Conclusiones:** La EMTC es un cuadro clínico infrecuente, cuya presentación inicial suele ser inespecífica debido a la superposición de síntomas con otras enfermedades reumatológicas. Puede afectar a múltiples sistemas orgánicos, incluido el sistema nervioso, con manifestaciones neurológicas hasta en el 25% de los casos, y las más comunes son la neuralgia del trigémino, la meningitis aséptica y la trombosis de senos venosos. La hemorragia intraparenquimatosa en pacientes con EMTC es rara, pero puede ser letal. Un caso descrito por Toyoda *et al.* describe un fallecimiento por hemorragia cerebral en un paciente con EMTC, sin evidencia de enfermedad hipertensiva, lo que resalta la importancia de considerar esta entidad como una posible causa de episodios hemorrágicos graves.

#### Bibliografía

1. Pepmueller PH. Undifferentiated connective tissue disease, mixed connective tissue disease, and overlap syndromes in rheumatology. *Mo Med.* 2016 Mar-Apr;113(2):136-40.
2. Nadeau SE. Neurologic manifestations of connective tissue disease. *Neurol Clin.* 2002 Feb;20(1):151-78.

#### CC106

### AFECCIÓN MULTIORGÁNICA EN VASCLITIS IgA

N.B. Castán-Ibarra, C.A. Arellano-Valdez, M. Méndez-Núñez, B.G. Zazueta-Leyva, A. Aguirre-Escojido

Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS (Pediatría)

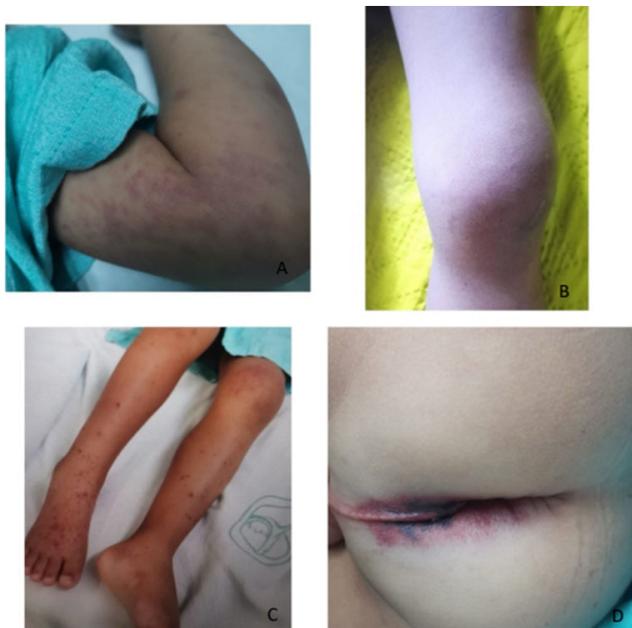
**Introducción:** La vasculitis por IgA (VIgA) es una vasculitis sistémica de pequeños vasos caracterizada por el depósito de inmunocomplejos. Se considera la vasculitis más común de la infancia y su espectro clínico más característico es el compromiso cutáneo, renal, articular y abdominal. Su curso se considera benigno y las complicaciones son raras; algunas de las complicaciones informadas son sangrado intestinal, invaginación intestinal, hemorragia pulmonar, afectación del sistema nervioso central y testicular. Se presenta el caso clínico de un paciente pediátrico con VIgA que cursa con invaginación intestinal e infarto testicular.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de cuatro años sin antecedentes de importancia. Inicia en julio del 2024 con dolor abdominal, artritis de codo y rodilla izquierdos y tobillos. Doce horas después se agrega exantema petequeal palpable y dolor abdominal difuso tipo cólico. Se establece diagnóstico de vasculitis por IgA, al cumplir criterios EULAR/PRINTO/PRES. Presenta edema periorbitario, lesiones de vasculitis en región perianal y edema testicular de predominio izquierdo. El ultrasonido testicular revela orquiepididimitis y se inicia tratamiento con pulsos de metilprednisolona. A las 24 horas de administrar esteroides se incrementa el dolor abdominal y se registran evacuaciones sanguinolentas en jalea de grosella; el ultrasonido abdominal delinea invaginación intestinal y se realiza reducción por taxis.

A las 96 horas de estancia se intensifica el dolor abdominal y se observa edema testicular, con informe ultrasonográfico de torsión testicular parcial. La exploración quirúrgica muestra infarto testicular y se practica orquiectomía. Desarrolla después síndrome nefrótico. Debido a la evolución tórpida y la afectación renal, se inicia ciclofosfamida con buena respuesta.

**Discusión:** El pronóstico habitual de los pacientes con vasculitis IgA es favorable, con un curso autolimitado. Sin embargo, el riesgo de complicaciones existe y algunas pueden ser graves. Por otra parte, la vasculitis IgA es una enfermedad con tendencia a la recurrencia y cada nuevo brote se acompaña de una nueva posibilidad de afectación orgánica. Dentro de las complicaciones descritas en los pacientes con VIgA, el compromiso testicular, del sistema nervioso y el cardiopulmonar no es el más frecuente, pero en el caso presentado se presentaron de forma concomitante complicaciones testiculares, abdominales y renales, además de otras manifestaciones inusuales como el edema periorbitario autolimitado y la afección cutánea perianal considerable (**Figura 1**). El tratamiento inicial se estableció con

**Figura 1.** (A) Lesiones purpúricas en la extremidad superior izquierda. (B) Artritis de la rodilla izquierda. (C) Lesiones purpúricas en las extremidades inferiores. (D) Equimosis en la zona perianal. (CC106)



esteroides a dosis altas, que exigió a continuación resolución quirúrgica de las complicaciones abdominales y testiculares. Dada la evolución tórpida con proteinuria en límites nefróticos, fue necesario el escalamiento a ciclofosfamida. Ma *et al.* presentaron en 2021 una revisión sistemática de 21 casos con afectación escrotal, 19 de ellos con alteración gastrointestinal, nueve con compromiso articular y dos con hematuria concomitante. La afectación escrotal fue diversa; el estudio de imagen mostró que 14 de ellos tenían epididimitis y una paciente orquitis; la exploración quirúrgica identificó hiperemia de epidídimo y escroto y epididimitis sin torsión en cuatro pacientes. Las afecciones no frecuentes como el daño testicular, los síntomas neurológicos o la enfermedad cardiopulmonar, además de ser factores de mal pronóstico, pueden conducir a un diagnóstico erróneo, retrasar el tratamiento dirigido y comprometer aún más el desenlace.

**Conclusiones:** Las complicaciones graves en la vasculitis IgA constituyen de manera individual una mayor morbilidad y mortalidad en los pacientes. La concordancia de dos o más de ellas puede comprometer de forma notable el desenlace a corto plazo, por lo que su identificación, diagnóstico diferencial y tratamiento adecuados son de vital importancia.

#### Bibliografía

1. Trnka P. Henoch-Schönlein purpura in children. *J Paediatr Child Health.* 2013 Dec;49(12):995-1003. doi: 10.1111/jpc.12403. Epub 2013 Oct 18. PMID: 24134307.
2. Ma Y, Zhang S, Chen J, *et al.* Henoch-Schönlein Purpura With Scrotal Involvement: A Case Report and Literature Review. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2021 Aug 1;43(6):211-215. doi: 10.1097/MPH.0000000000002161. PMID: 33885039; PMCID: PMC8327932.

#### CC107

### ARTRITIS PSORIÁSICA VARIEDAD RUPIOIDE, UNA PRESENTACIÓN INUSUAL

L.V. Maya-Piña<sup>1</sup>, Y. García-Pérez<sup>1</sup>, R.E. Barbosa-Cobos<sup>1</sup>, X. Jiménez-Jiménez<sup>2</sup>, M. Vásquez-Ramírez<sup>3</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Juárez de México, <sup>(2)</sup>Centro Médico Naval, <sup>(3)</sup>Privado

**Introducción:** La artritis psoriásica es una enfermedad inflamatoria y el dominio cutáneo se clasifica en diferentes subtipos acorde con la apariencia morfológica de las lesiones. Existen variantes raras con hiperqueratosis excesiva, como ostrácea, elefantina, pseudocórnea y rupioide (el término rupioide se ha empleado para describir lesiones dérmicas similares a conchas de ostra y lapa). La variedad rupioide afecta de modo predominante al género masculino y se acompaña muchas veces de alteración en los dominios articular y ungueal.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 44 años, sin antecedentes personales patológicos, con cuadro clínico de cuatro meses de evolución caracterizado por artritis de rodillas, tobillos y tarso derecho; dactilitis en dedos segundo y tercero del pie derecho y onicólisis del dedo tercero ipsilateral que producen clase funcional IV (**Figura 1**). Con posterioridad presentó lesiones cutáneas localizadas en cuello, antebrazos, rodillas, plantas y dedos de ambos pies con costras concéntricas de bordes elevados, adherentes, gruesas y duras. Estudios de laboratorio: hemoglobina 10,2 mg/dL, hematocrito 33%, VCM 85,49 fl, TGP 32 u/L, TGO 18 u/L, FA 59 u/L, GGT 26,9 u/L, albúmina 3,13 g/dL, CPK 22 u/L, ferritina 883,4 ng/mL, VSG 60 mm/h, PCR 151 mg/L, anti-CCP negativo, alfafetoproteína 0,9 ng/mL, microglobulina  $\beta_2$  sérica 1,5 mg/dL, CEA 1,36 ng/mL, Ca 19-9 0,7 UI/mL, HIV 1 y 2 negativos, *Western blot* negativo y VDRL negativo.

Tras realizar protocolo de estudio se integró el diagnóstico de artritis psoriásica por criterios de CASPAR con afectación articular periférica, dactilitis y psoriasis ungueal/cutánea con PASI de 14. Se indica tratamiento con MTX (15 mg/sem) con discreta mejoría y luego secukinumab con resolución completa de los dominios articular, entesial, cutáneo y ungueal.

**Discusión:** Las lesiones cutáneas rupioides representan un reto en el diagnóstico diferencial, ya que se han observado clínicamente en diversas enfermedades, entre ellas artritis reactiva, histoplasmosis diseminada, sarna queratósica, sífilis secundaria, HIV y artritis psoriásica.

**Conclusiones:** La variante rupioide en la artritis psoriásica es rara. Los informes publicados refieren afectación extensa en los dominios cutáneo (sobre todo en palmas, plantas, dedos y uñas de los pies) y articular, como en este caso. El tratamiento recomendado es sistémico con MTX y, en caso de escasa respuesta, secukinumab.

#### Bibliografía

1. Chung HJ, Marley-Kemp D, Keller M. Rupiid psoriasis and other skin diseases with rupiid manifestations. *Cutis.* 2014;94(3):119-21.
2. Steele CE, Anderson M, Miedema J, *et al.* Rupiid psoriasis and psoriatic arthritis in a patient with skin of color. *Cutis.* 2020;106(1):E2-4.

**Figura 1.** (A) Rodilla derecha con placa eritematosa, circular, borde elevado, y escamas gruesas, duras, concéntricas y superpuestas. (B) Tobillo derecho y talón con placas de diferentes tamaños con eritema y escama gruesa y adherente. (C) Pie derecho con hiperqueratosis de segundo a cuarto dedos y onicólisis en el tercero. (CC107)



#### CC108

### MIOCARDITIS FULMINANTE (MF) POSTERIOR A VACUNA DE INFLUENZA EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

TA Luna-Zúñiga<sup>1</sup>, E. Cuevas-Orta<sup>1</sup>, G. Martínez-Flores<sup>2</sup>, C.D. Escobedo-Uribe<sup>3</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Central Ignacio Morones, SLP, <sup>(2)</sup>Hospital General de Zona 252, IMSS, <sup>(3)</sup>Hospital Lomas San Luis

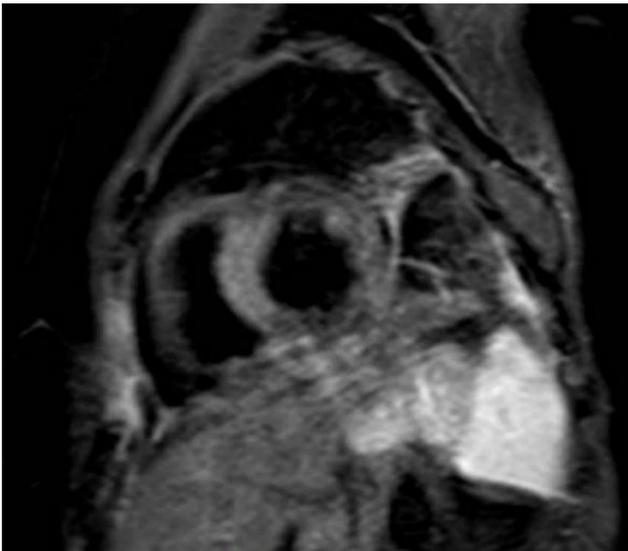
**Introducción:** Las guías actuales recomiendan la inmunización contra la influenza en paciente con padecimientos autoinmunitarios. La incidencia de síntomas cardíacos luego de esta vacuna es del 2,6%, pero solo existen informes de su vinculación con MF. Esta última se caracteriza por una disminución de la función cardíaca de rápida progresión con una elevada tasa de mortalidad.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 51 años, oftalmóloga, con antecedente de lupus eritematoso en control y tratamiento con plaquenil (20 mg/día) e hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina. Aplicación de vacuna de influenza 14 días previos. Inicia su padecimiento mientras se operaba y cae de manera súbita con paro cardiorrespiratorio; recibe apoyo vital avanzado con recuperación de la circulación pero luego sufre bradicardia con nuevo paro cardiorrespiratorio por lo que se la traslada al área de hemodinamia donde se evidencia bloqueo AV completo; se coloca marcapaso transitorio y se realiza angiografía que no revela alteraciones en las arterias coronarias; se la estabiliza y traslada después a la unidad de cuidados intensivos. Ecocardiograma: hipocinesia anteroseptal en segmento basal y medio. Estudios paraclínicos: leucocitosis leve y elevación de enzimas cardíaca con troponina 1,04 (0-0,01), CPK-MB 28 (0-16), CPK 82, y elevación de transaminasas. Estudios inmunológicos: anticuerpos antinucleares positivos 1:160 patrón NuMa, perfil viral negativo, valores de complemento C3 143 (83-193), C4 25,1 (15-57), anticuerpos anti-DNA 1,33 (< 20), anti-La 0,12 (< 1), anti-Ro 0,09 (< 1), ANCA negativo, y el resto de los estudios de biometría hemática, química sanguínea y examen de orina sin alteraciones. Resonancia magnética cardíaca: datos consistentes con miocarditis aguda caracterizados por hiperintensidad septal en el tercio medio consistentes con edema pericárdico en las secuencias T2 e inversión, con recuperación; luego de la administración de material de contraste intravenoso se observó reforzamiento tardío subepicárdico en la pared inferior y lateral en el tercio medio (**Figura 1**). Otros datos clínicos no sugieren actividad de lupus. El tratamiento se basó en apoyo hemodinámico, colocación de marcapaso definitivo y tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (1 g/kg por día durante 2 días), y glucocorticoide (1 mg/kg/día). Durante su evolución muestra buena respuesta al tratamiento indicado.

**Discusión:** Existe un número limitado de pacientes con complicaciones cardíacas tras la aplicación de la vacuna de la influenza. De manera adicional, la paciente tenía un diagnóstico de lupus eritematoso sistémico que, junto con la aplicación de la vacuna, pudo desencadenar un desbalance en la homeostasis inmunitaria y permitir que los autoantígenos se expusieran, con la subsecuente activación de células T citotóxicas en el miocardio y la posterior aparición de una tormenta de citocinas inflamatorias característica de la miocarditis fulminante.

**Conclusiones:** Es un caso raro de miocarditis fulminante posterior a la vacuna de influenza en una paciente con LES, que se trató de forma

**Figura 1.** Resonancia magnética en secuencia T2 que muestra hiperintensidad septal en el tercio medio indicativa de edema pericárdico. (CC108)



exitosa con apoyo hemodinámico, colocación de dispositivos cardíacos y aplicación de inmunoglobulina. Aunque la MF es una complicación rara posterior a la vacunación de influenza, los médicos deben estar atentos a los signos tempranos de manifestaciones cardíacas.

#### Bibliografía

1. Kim YJ, Bae JI, Ryoo SM, Kim WY. Acute fulminant myocarditis following influenza vaccination requiring extracorporeal membrane oxygenation. *Acute Crit Care*. 2019 May;34(2):165-169.
2. Hang W, Chen C, Seubert JM, Wang DW. Fulminant myocarditis: a comprehensive review from etiology to treatments and outcomes. *Signal Transduct Target Ther*. 2020 Dec 11;5(1):287.

#### CC109

### MANIFESTACIONES GRAVES Y ATÍPICAS DE LA POLIARTRITIS NODOSA CUTÁNEA: UN CASO CLÍNICO

J. Hurtado-Díaz, M.L. Espinoza-Sánchez

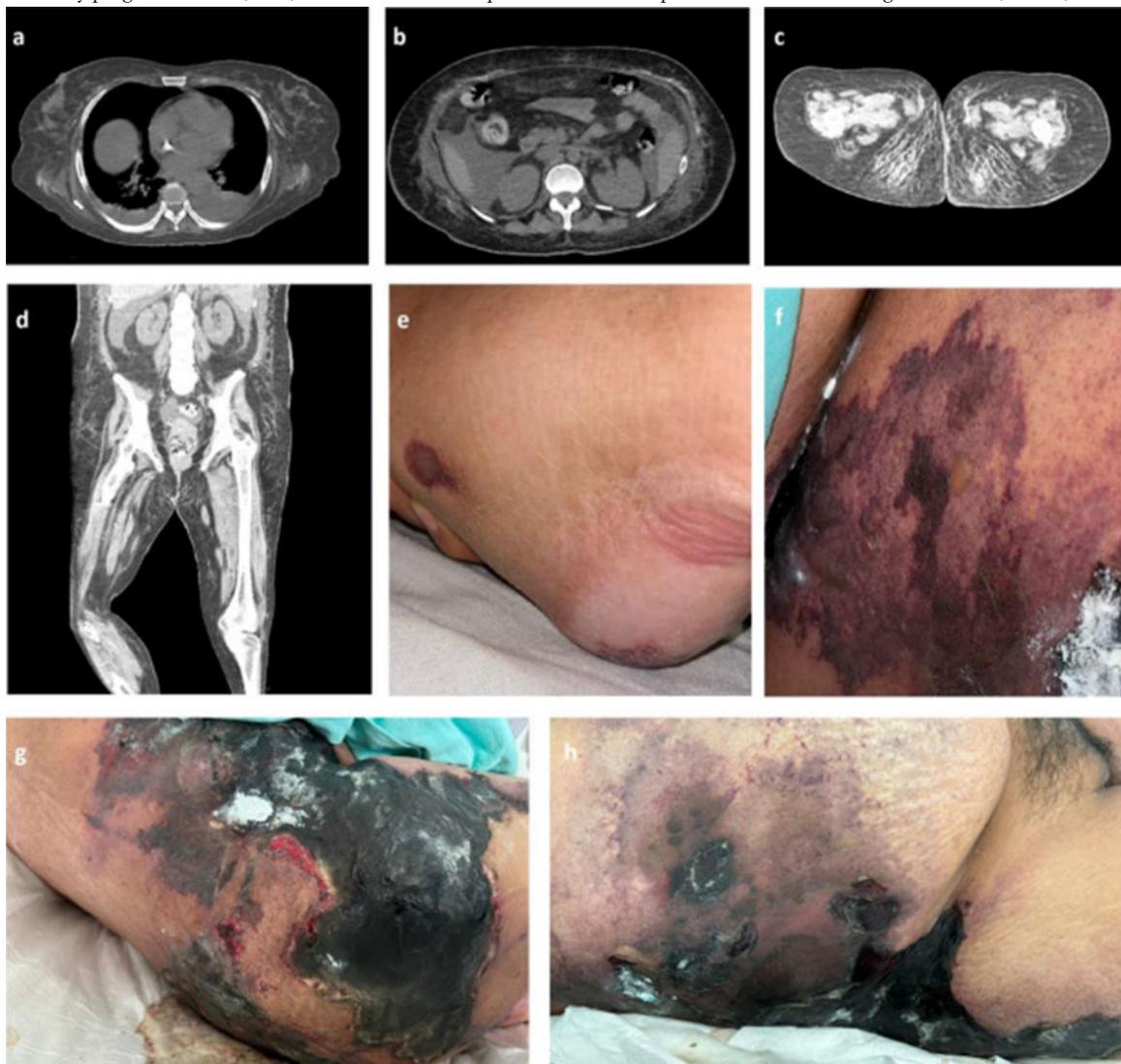
*Hospital General Regional Número 220, Toluca, Estado de México*

**Introducción:** La poliarteritis nodosa cutánea (PANC) es una vasculitis necrosante de medianos y pequeños vasos de la dermis y tejidos subcutáneos, crónica y recidivante, con una prevalencia baja que afecta a mujeres de 50 a 59 años. La presentación habitual (Lindberg, 1931) consiste en pequeños nódulos dolorosos de 0,5 a 2 cm (80%), que pueden ulcerarse (49%) y se acompañan de livedo reticular (56%). Estas lesiones tienen un curso benigno y buena respuesta al tratamiento con esteroides e inmunosupresores. En 1986 se describió por primera vez una variante grave, llamada ulceronecrotica. El índice de gravedad que propuso Chen es útil para identificar a pacientes con enfermedad grave (**Tabla 1**). Desde el punto de vista anatomopatológico se clasifica como una paniculitis septal con vasculitis. Bioquímicamente presenta aumento de la VSG y PCR, leucocitosis, anemia o trombocitopenia. Es característico no hallar anomalías inmunológicas. La evolución de una PANC a PAN sistémica se presenta en menos del 20% de los casos. Los valores de creatinina sérica pueden ayudar a detectar enfermedad renal como un signo temprano de progresión.

**Presentación del caso:** Mujer de 46 años, sin antecedentes crónicos degenerativos conocidos. Acudió a valoración por un cuadro de astenia, hiporexia y mal estado general; a su ingreso mostró nódulos eritematovioláceos y ampollas de contenido seroso, que avanzaron a úlceras cutáneas generalizadas de aspecto necrótico de espesor total muy dolorosas y recalcitrantes (**Figura 1**). Registró leucocitosis 31 200 K/mL, hemoglobina 6,9 mg/dL, trombocitopenia 31 000 K/mL, elevación de PCR 21,46 mg/dL, con pruebas de función hepáticas y enzimas pancreáticas normales, leucoeritrocituria, proteinuria subnefrótica, elevación de azoados y necesidad de hemodiálisis por insuficiencia renal aguda. El USG renal no identificó cambios crónicos. Cultivos de sangre y orina sin desarrollo y serología viral para hepatitis B, C y VIH negativa. Anticuerpos antinucleares, anti-Ro, anti-La, anti-Smith, factor reumatoide, anti-CCP, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos y crioglobulinas negativos, con complemento C3 y C4 normal. La tomografía del abdomen reveló hiperdensidad en tejido graso subcutáneo en tórax anterior, posterior, mamas, abdomen, glúteos, muslos, piernas e intraabdominal, sin afectación de grasa peripancreática (**Figura 1**). La biopsia cutánea informó paniculitis septal con vasculitis. Se estableció el diagnóstico de PANC al excluir causas infecciosas y neoplásicas. De modo inicial se prescribió antimicrobiano y luego se agregó glucocorticoide a dosis altas, pero tras siete días de hospitalización desarrolló sobreinfección y falleció por choque refractario.

**Discusión:** Se presenta el caso de una mujer con úlceras cutáneas necróticas generalizadas de espesor total con estriación grasa subcutánea e intraabdominal consistente con paniculitis septal y vasculitis como manifestación grave y atípica de PANC. La biopsia de piel fue fundamental para delimitar los diagnósticos diferenciales. La evolución clínica fue diferente a la descrita habitualmente en la PANC. Al presentar leucoeritrocituria, proteinuria, insuficiencia renal, necesidad de hemodiálisis, anemia

**Figura 1.** (A-D) Tomografía de tórax que muestra hiperdensidad de tejido graso subcutáneo en tórax anterior, mamas, posterior, pared abdominal e intraabdominal, glúteos, muslos y piernas. (E) Lesiones eritematovioláceas en región maleolar. (F) Ampollas de contenido seroso, eritema y livedo en la cara anterior de tórax y pliegue mamario. (G-H) Úlceras cutáneas de aspecto necrótico de espesor total de distribución generalizada. (CC109)



**Tabla 1.** Índice de gravedad de Chen de la poliarteritis nodosa cutánea. (1989). (CC109)

Clase	Manifestaciones cutáneas	Manifestaciones extracutáneas
<b>Clase I. Forma leve</b>	Lesiones nodulares y livedo reticular	Polineuropatía leve
<b>Clase II. Forma grave</b>	Lesiones nodulares muy dolorosas con ulceración	Polineuropatía, fiebre, malestar general y artralgias
<b>Clase III. Forma progresiva</b>	Livedo racemosa y necrosante con gangrena	Compromiso musculoesquelético, mononeuritis múltiple. Positividad de anticuerpos antinucleares y factor reumatoide Riesgo de evolución a la forma sistémica

y trombocitopenia se clasificó como categoría III o forma progresiva de acuerdo con el índice de gravedad de Chen (Tabla 1).

**Conclusiones:** Este caso atípico y grave de PANC se clasificó como forma progresiva (clase III) según el índice de gravedad de Chen, ya que es un diagnóstico desafiante porque no existe un marcador específico de la enfermedad; en este sentido, la biopsia cutánea resultó primordial. Se requiere correlacionar la clínica, los hallazgos histopatológicos y los estudios de laboratorio para descartar otras entidades inflamatorias, infecciosas o farmacológicas. Resulta esencial familiarizarse con las presentaciones graves y atípicas de vasculitis, incluida la PANC.

**Bibliografía**

1. Mahmood-Rao H, Gandhi N, Ding T. Gangrenous digital infarcts in a severe case of cutaneous polyarteritis nodosa. *BMJ Case Rep.* 2017 Jun 29;2017:bcr2017220300. doi: 10.1136/bcr-2017-220300. Erratum in: *BMJ Case Rep.* 2017 Dec 22;2017:bcr-2017-220300corr1. doi: 10.1136/bcr-2017-220300corr1. PMID: 28663247; PMCID: PMC5535047.
2. Abousy M, Byrd A, Succaria F, *et al.* Burn center management of severe necrotic cutaneous polyarteritis nodosa in a patient with a history of thymoma. *Cureus.* 2021 Feb 4;13(2):e13134. doi: 10.7759/cureus.13134. PMID: 33728150; PMCID: PMC7935156.

## CC110

### CONCEPTUALIZACIÓN DEL SÍNDROME AUTOINMUNE MÚLTIPLE: PRESENTACIÓN DE CASOS

M.A. Yeo-Reyes, I.P. Dávalos-Rodríguez, M. Salazar-Páramo  
Universidad de Guadalajara

**Introducción:** La poliautoinmunidad (PA) se refiere a la presencia de una o más de las enfermedades autoinmunitarias (EA) en un mismo paciente. Por otro lado, el síndrome autoinmunitario múltiple (SAM) se define por la presencia de tres o más EA en un individuo. A diferencia de la PA, el SAM sigue una clasificación más estructurada que agrupa a las enfermedades de acuerdo con ciertos patrones comunes.

Ambos fenómenos son manifestaciones del “caleidoscopio de la autoinmunidad”, que describe la forma en que pueden coexistir o desarrollarse varias EA en un mismo sujeto, con variabilidad clínica en su presentación. Por lo tanto, establecer un diagnóstico temprano es esencial para un tratamiento óptimo y estrategias preventivas secundarias. El objetivo es describir en una serie de casos los desafíos clínicos y de laboratorio cuando se evalúa a pacientes con signos indicativos de PA o SAM. Se destacan los síntomas, diagnósticos iniciales y efectos en el tratamiento.

**Presentación de los casos:** Se describen cinco casos de mujeres con EA y múltiples autoanticuerpos. El primer caso (F55a) tiene ANA patrón homogéneo, anticuerpos anti-ADNn, antinucleosomas, antihistonas, anti-B2GPI y anti-ACL (IgM) y se establecen los diagnósticos de lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome antifosfolípidos y síndrome de Sjögren (SS). El segundo caso (F38a) registra anticuerpos ACPA, FR, ANA, anti-SSA (60) y anti-Ro (52), con diagnósticos de artritis reumatoide (AR) y SS. El tercer caso (F60a) posee ANA, anti-ANCA, anti-RNP/Sm, anti-SSA, anti-Ro (52), antinucleosomas y antihistonas, con diagnósticos de LES, SS y probable vasculitis. El cuarto caso (F56a) mostró FR, ANA, anti-SSA y anti-Ro (52) con SS, AR y esclerodermia. El quinto caso (F64a) tenía ANA, FR, anti-Ro (52) y diagnósticos de esclerodermia, AR y SS (Tabla 1).

**Discusión:** La identificación temprana de PA o SAM es crucial debido a sus implicaciones clínicas. Los pacientes con SAM suelen presentar un mayor número de autoanticuerpos y manifestaciones de mayor efecto clínico, como vasculitis y ulceraciones, lo que eleva el riesgo de complicaciones. Por otro lado, PA puede mostrar un curso menos grave con predominio de síntomas de sequedad ocular y oral, pero es aún importante reconocer y tratar de manera adecuada. Un diagnóstico diferencial claro permite realizar intervenciones terapéuticas más dirigidas, optimizar el pronóstico y mejorar la calidad de vida.

**Conclusiones:** Los cinco casos destacan las diferencias clave entre PA y SAM. Mientras que la PA incluye dos enfermedades autoinmunitarias coexistentes, el SAM se caracteriza por al menos tres diagnósticos autoinmunitarios, con un curso clínico más grave y complejo.

### Bibliografía

- Matusiewicz A, Stróyska Byrska J, Olesiska M. Polyautoimmunity in rheumatological conditions. *International Journal of Rheumatic Diseases*. 2018;22(3):386-391.
- Anaya JM. The diagnosis and clinical significance of polyautoimmunity. *Autoimmunity reviews*. 2014;13(4-5):423-426.
- Hudson M, Rojas-Villarraga A, Coral-Alvarado P, et al. Polyautoimmunity and familial autoimmunity in systemic sclerosis. *Journal of Autoimmunity*. 2008;31(2):156-159.

## CC111

### ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO. REPORTE DE CASO EN PACIENTE MASCULINO

C.A. Guillén-Durán, M.E. Santiago-Manzano  
Hospital General de Pachuca

**Introducción:** Sharp *et al.* definieron por primera vez 1972 la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) como una conectivopatía caracterizada por la combinación de manifestaciones propias del lupus eritematoso sistémico (LES), esclerosis sistémica (ES) y polimiositis (PM) en relación con la presencia de un anticuerpo entonces denominado antiantígeno nuclear extraíble (ENA) y ahora conocido como anticuerpos antirribonucleoproteína nuclear U1 (anti-U1-RNP). Es motivo de discusión si la EMTC debe considerarse una conectivopatía concreta y no la coexistencia de varias enfermedades del tejido conectivo en un mismo paciente; sin embargo, la presencia de anticuerpos anti-U1-RNP se vincula con características clínicas distintivas. Es más frecuente en mujeres que en hombres en una relación desde 9:1 hasta 16:1. La edad de inicio, por lo general, se sitúa entre los 20 y los 40 años. Los datos en cuanto a su prevalencia son escasos. Se describe el caso de un paciente masculino con diagnóstico de esta anomalía.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 27 años valorado por primera vez en consulta de reumatología en junio del 2024. Inicia su padecimiento actual desde más de seis años atrás con datos inespecíficos caracterizados por síntomas generales; sin embargo, nueve meses antes sufre mialgias y disminución de fuerza muscular en cintura escapular y pélvica, insidiosa, con artralgiyas y artritis de manos, sobre todo, además de disfagia a sólidos (leve); engrosamiento cutáneo distal en manos, así como fenómenos de Raynaud en palmas y plantas. Antecedentes de importancia: trabajo manual (albañil, mecánico, lavacoche), tabaquismo positivo con índice tabáquico de 6 paquetes/año. Carga genética materna para enfermedades reumatológicas (artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico) y cáncer (abuela materna con cáncer de mama). Se solicitan estudios complementarios y se identifican anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia indirecta 1:1 280 patrón homogéneo, anticuerpos

Tabla 1. Datos clínicos de los pacientes con poliautoinmunidad o síndrome autoinmunitario múltiple. (CC110)

Sexo/edad	Autoanticuerpos	Síntomas prevalentes	Diagnósticos establecidos	SAM o PA
F55	ANA: patrón homogéneo, anti-ADNn, antinucleosomas, antihistonas, anti-B2GPI, anti-ACL (IgM)	Sequedad ocular, oral y cutánea, fenómeno de Raynaud, artralgiyas en manos y rodillas	1. Síndrome de Sjögren 2. Síndrome antifosfolípidos 3. Lupus eritematoso sistémico	SAM
F38	Anti-ACPA, FR, ANA, anti-SSA (60 kd), anti-Ro (52)	Artralgiyas en manos, sequedad ocular, oral	1. Artritis reumatoide 2. Síndrome de Sjögren	PA
F60	ANA, anti-ANCA, anti-RNP/Sm, anti-SSA, anti-Ro(52kd), antinucleosomas, antihistonas	Eritemas en varios sitios, úlceras orales, artralgiyas, artritis, fenómeno de Raynaud	1. Lupus eritematoso sistémico 2. Síndrome de Sjögren 3. Vasculitis	SAM
F56	FR, ANA, anti-SSA, anti-Ro (52kd)	Sequedad ocular, oral, artralgiyas, manchas hipocrómicas en cara, brazos y piernas	1. Síndrome de Sjögren 2. Artritis reumatoide 3. Probable esclerodermia	SAM
F64	FR, ANA, anti-Ro (52 kd)	Hiperpigmentación cutánea, esclerodactilia, fenómeno de Raynaud, artralgiyas generalizadas, disfagia alta	1. Esclerodermia 2. Artritis reumatoide 3. Síndrome de Sjögren	SAM

ANA, anticuerpos antinucleares; FR, factor reumatoide; ACL, anticardiolipina.

antitopoisomerasas de ácido desoxirribonucleico (ADN) tipo 1 y anticentrómero negativos. Se solicitan especificidades para LES que son negativas y anti-U1-RNP que es positivo. Los demás estudios revelan elevación mínima de enzimas musculares. Por lo anterior se establece el diagnóstico de probable EMTC y se inicia tratamiento basado en prednisona a dosis de reducción, metotrexato e hidroxycloquina, con evolución adecuada. No se observan manifestaciones en algún otro nivel al momento. Continúa en seguimiento y vigilancia.

**Discusión:** Es importante la identificación temprana de la enfermedad para definir el control más adecuado, la vigilancia de las complicaciones o las manifestaciones graves y la evolución a otra enfermedad del tejido conectivo, sobre todo en los primeros cinco años desde el diagnóstico.

**Conclusiones:** Este paciente masculino experimentó manifestaciones musculares en relación con PM, ES y LES. De modo inicial se sospechó superposición LES-esclerodermia, con negatividad para anticuerpos específicos para estos padecimientos, con anticuerpo U1-RNP positivo en relación con EMTC. Por el momento tiene una respuesta adecuada al tratamiento establecido. Se ha visto que, según el grado de afectación orgánica, la EMTC puede tener una evolución muy variable, y la supervivencia global a los 10 a 12 años es de 72% a 84%.

#### Bibliografía

1. Carpintero MF, Martínez L, Fernández I, *et al.* Diagnosis and risk stratification in patients with anti-RNP autoimmunity. *Lupus*. 2015;24(10):1057-66.
2. Martínez-Barrio J, Valor L, López-Longo FJ. Facts and controversies in mixed connective tissue disease. *Med Clin (Barc)*. 2018;150(1):26-32.

#### CC112

### COREA COMO MANIFESTACIÓN RARA EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO NEUROPSIQUIÁTRICO. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

R. Ortiz-Hernández, C. Abud-Mendoza

Hospital Central Ignacio Morones, SLP

**Introducción:** Las manifestaciones neuropsiquiátricas en el lupus eritematoso sistémico (LES) conllevan morbilidad elevada e incluye trastornos de movimiento como la corea, que ocurre en 1% a 2% de los casos, de modo predominante en mujeres jóvenes. La corea se relaciona con anticuerpos antifosfolípido (aPL) o el síndrome de aPL, en particular anticardiolipina IgG. El líquido cefalorraquídeo (LCR) es normal en 50% y puede acompañarse de proteinorraquia leve. La resonancia magnética nuclear (RMN), en secuencias T2 y FLAIR, puede reconocer pequeñas zonas de isquemia en ganglios basales, potencialmente relacionadas con trombosis, pero la gran mayoría de casos no muestra anomalías. La tomografía por emisión de positrones con 18-fluoro-desoxiglucosa (TEP-FDG) puede delinear áreas de hipercaptación. El tratamiento consiste en inmunosupresión de acuerdo con las guías de tratamiento del LES, en relación con fármacos antiepilépticos que han mostrado adecuados resultados en alteraciones del movimiento.

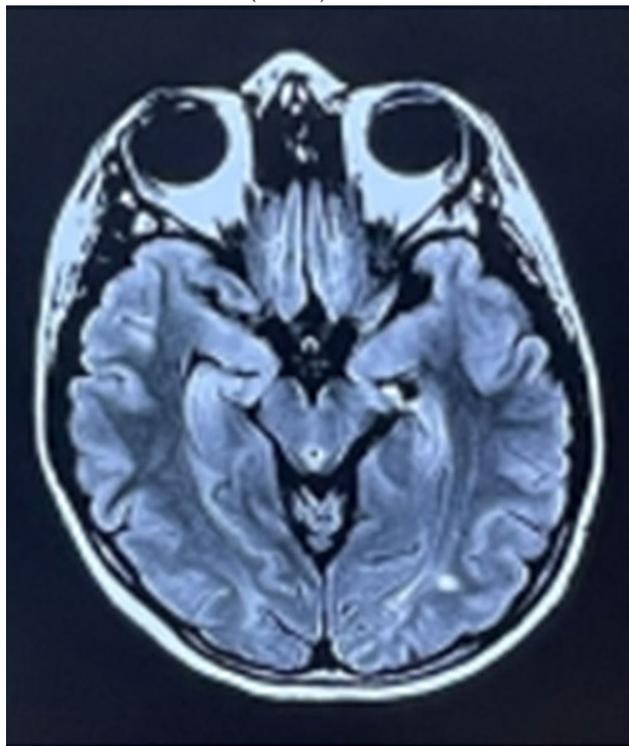
#### Presentación de los casos:

**Caso 1:** Mujer de 17 años, sin antecedentes de tabaquismo, alcoholismo u otras toxicomanías. Inició con movimientos sincrónicos distales en ambas extremidades superiores que después se generalizaron. Con posterioridad presentó movimientos sincrónicos en pie derecho y 15 días después cambios de comportamiento, hipersomnia y alucinaciones visuales. AAN 1:320 patrón nuclear homogéneo, con antifosfolípidos + (anticardiolipina IgG e IgM, anti- $\beta$ 2-glicoproteína-1 IgG e IgM) y RMN que reconoció lesión vascular isquémica en la sustancia blanca en secuencia T2 (**Figura 1**). Inició carbamazepina (200 mg/12 h), así como rituximab (RTX, 500 mg), metotrexato (MTX, 15 mg/sem), ácido fólico (15 mg/sem), hidroxycloquina (200 mg/día) y PDN (2,5 mg/día), con resolución completa de los síntomas en 30 días.

**Caso 2:** Paciente femenina de seis años, sin antecedentes de importancia, hospitalizada por dolor y flogosis en carpos, rodillas y tobillo derecho; ante

sospecha clínica de artritis idiopática juvenil inició MTX (10 mg/sem), ácido fólico (15 mg/sem), PDN (2,5 mg/día) y egresó. Al mes mostró movimientos sincrónicos en extremidades, AAN +, RMN normal e inició metilprednisolona (500 mg/día por 3 días), así como RTX (500 mg dosis única), con seguimiento por consulta externa 30 días después y desaparición de la corea, si bien persistió el deterioro neurológico global, con afasia de Broca y cambios de la conducta.

**Figura 1.** RMN en corte axial y secuencia T2 que muestra lesión hiperintensa en la sustancia blanca. (CC112)



**Discusión:** En las publicaciones médicas destacan pequeñas series de casos de pacientes con corea como manifestación de LES neuropsiquiátrico, con o sin aPL positivos. Los dos casos presentados se encuentran dentro del grupo etario más afectado y pueden correlacionarse con el perfil inmunológico de aPL, así como hallazgos en RMN (caso 1). Los fármacos antiepilépticos como la carbamazepina producen buenos resultados, añadidos a la inmunomodulación como tratamiento de la causa de esta manifestación.

**Conclusiones:** Si bien los trastornos de movimiento son parte de los 19 síndromes neuropsiquiátricos de LES, de acuerdo con ACR, y la corea como el más común en estos, es preciso tener en cuenta este síntoma aun cuando se encuentre aislado, como manifestación inicial de una enfermedad tan heterogénea como el LES y que, a pesar de su incidencia tan baja, puede llevar a discapacidad grave y disminución de la calidad de vida e incluso afectar la mortalidad.

#### Bibliografía

1. Reiner P, Galanaud D, Leroux G, *et al.* Long-term outcome of 32 patients with chorea and systemic lupus erythematosus or antiphospholipid antibodies. *Mov Disord*. 2011 Nov;26(13):2422-7.
2. Legge A, Hanly JG. Lupus and the nervous system clinical presentation, diagnosis, and treatment. Wallace DJ, Hahn BH. In: *Dubois' lupus erythematosus*, 10th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins; 2022.
3. Baizabal-Carvallo JF, Alonso-Juárez M, Koslowski M. Chorea in systemic lupus erythematosus. *J Clin Rheumatol*. 2011 Mar;17(2):69-72.
4. Joseph FG, Lammie GA, Scolding NJ. CNS lupus: a study of 41 patients. *Neurology*. 2007;69:644-654.

- Cervera R, Asherson RA, Font J, *et al.* Chorea in the antiphospholipid syndrome: clinical, radiologic, and immunologic characteristics of 50 patients from our clinics and the recent literature. *Medicine (Baltimore)*. 1997;76:203-212.
- Harel L, Zecharia A, Straussberg R, *et al.* Successful treatment of rheumatic chorea with carbamazepine. *Pediatr Neurol*. 2000 Aug;23(2):147-51. doi: 10.1016/s0887-8994(00)00177-6.
- Krakauer M, Law I. FDG PET brain imaging in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus with choreic symptoms. *Clin Nucl Med*. 2009 Feb;34(2):122-3. doi: 10.1097/RLU.0b013e318192c4d2.
- Cardoso F. Autoimmune choreas. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017 May;88(5):412-417. doi: 10.1136/jnnp-2016-314475. Epub 2016 Dec 1.

### CC113

#### LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO DE INICIO TEMPRANO

S. F. Rodríguez-Colin, E. Mercadillo-Real, J.L. Amaya-Estrada, C.A. Sifuentes-Cantú

*Hospital Central Sur de Alta Especialidad, PEMEX*

**Introducción:** El LES de inicio juvenil (LESJ) se define por su aparición antes de los 16 años (< 20% de los pacientes), con un cuadro clínico agudo y agresivo que produce una mayor mortalidad, sobre todo con mayor afectación renal y neurológica. Su aparición antes de los seis años es extraordinariamente rara y se conoce como LESJ de “inicio temprano”.

**Presentación del caso:** Hombre de 1,1 años con los siguientes antecedentes relevantes: madre con asma y padre con hipertensión arterial. Inició padecimiento en 2022 con Petequias localizadas en pliegues cubitales, equimosis en región malar derecha y exantema papular difuso en el miembro torácico izquierdo. Se hallaron trombocitopenia grave de grado 4 y anemia de grado II, así como leucocitosis a expensas de monocitos; en el frotis de sangre periférica se identificaron plaquetas disminuidas y escasas plaquetas grandes. Se trató con inmunoglobulina (0,8 g/kg) por púrpura inmunitaria primaria. Se continuó con bolos de metilprednisolona y prednisona en dosis reducidas, con adecuada respuesta. El aspirado de médula ósea no fue concluyente. Dos años después de este cuadro evoluciona con edema palpebral unilateral, hematuria y bromuria. Se trató con prednisona a dosis de 0,5 mg/kg, eltrombopag a razón de 1 mg/kg y azatioprina a 4 mg/kg. Se le hospitaliza y se documenta sedimento urinario con dismorfia eritrocitaria del 93%, albuminuria de 24 horas: 354 mg, ANA negativos, anti-CCP negativo, anti-DNAc: 308 UI/mL e hipocomplementemia. Se estableció el diagnóstico de LESJ.

Se cambió de azatioprina por micofenolato y se agregó hidroxiquina con adecuada respuesta y fue enviado al servicio de genética para descartar lupus monogénico.

**Discusión:** Este caso aporta conocimiento en el limitado subgrupo de “inicio temprano” con LESJ por la rareza de su presentación en este grupo de edad. Massias *et al.* han conducido hasta el momento la cohorte más grande que compara características clínicas y de laboratorio del LESJ y lo clasifican en tres grupos: prepúberes, peripúberes y adolescentes. Destacan diferencias importantes en cada subgrupo poblacional y reconocen que incluso su estudio se encuentra limitado por el número de pacientes debido a la rareza de su presentación en este grupo de edad.

**Conclusiones:** Es importante conocer la heterogénea presentación, curso de la enfermedad y gravedad. Hay que destacar la ausencia de anticuerpos ANA en el 14% de los pacientes con LESJ prepúberes, en los cuales no es posible aplicar criterios de clasificación y pueden permanecer sin diagnóstico. El conocimiento hasta el momento se basa en su mayoría en series e informes de caso.

#### Bibliografía

- Smith EMD, Lythgoe H, Hedrich CM. Current views on lupus in children. *Curr Opin Rheumatol*. 2023 Mar 1;35(2):68-81.
- Massias JS, Smith EMD, Al-Abadi E, *et al.* Clinical and laboratory characteristics in juvenile-onset systemic lupus erythematosus across age groups. *Lupus*. 2020 Apr;29(5):474-481.

### CC114

#### OSTEONECROSIS EN PERSONA QUE VIVE CON VIH: DX DIFERENCIAL DE COXALGIA

E. Hernández-Núñez

*IMSS HGZ 46, Tabasco*

**Introducción:** La osteonecrosis de la cabeza femoral (ONCF) es una complicación reconocida en personas que viven con HIV y tratamiento antirretroviral. Algunos factores de riesgo relacionados son edad temprana (20 a 49 años), género masculino (5:1), consumo de antirretrovirales, dislipidemia y conteo linfocitos CD4 (< 250 cel/mm<sup>3</sup>). Se ha informado serología positiva para SAAF en algunos casos. Los datos clínicos son dolor y limitación funcional. Tienden a ser lesiones bilaterales con evolución acelerada. Se trata con artroplastia, con tasas de infección o complicación bajas (6%). **Presentación del caso:** Hombre de 44 años que vive con HIV de 10 años y tratamiento antirretroviral, etilismo social; niega HAS o DM. Se lo refiere por coxalgia y cambios en ambas cabezas femorales. Niega consumo de prednisona. Se indican estudios de extensión (AAN, FR, ACPA, ACL, AL, AB2GP1, HLA-B27, VDRL, LIPIDOS, VSG), todos negativos, con dislipidemia mixta, carga viral indetectable, pero CD4 200 cel. El estudio de imagen muestra cambios de ONCF bilateral. Se descarta afección reumática. Se establece seguimiento del caso en traumatología y trámites para reemplazo articular.

**Discusión:** Hay informes de casos de ONCF en HIV, descrita por primera vez en 1990, con una incidencia de 0,03 a 0,65 casos/100 personas año. El sitio más frecuente es la cadera con tendencia a la bilateralidad y es infrecuente una afectación simultánea mayor de tres localizaciones. Es resultado de la reducción de la vascularización ósea con fisiopatogenia poco conocida. Se ha sugerido el papel de los antirretrovirales por disfunción mitocondrial, acidosis láctica y dislipidemia.

**Conclusiones:** Se considera el diagnóstico diferencial de ONCF en el HIV con uso antirretroviral en pacientes con dolor y limitación funcional. El paciente mostró los factores de riesgo relacionados (género, edad, etilismo, dislipidemia, alteración bilateral, conteo CD4).

#### Bibliografía

- González-García A, Sifuentes-Giraldo WA, Vázquez-Díaz M. Osteonecrosis multifocal asociada a VIH. *Reumatol Clin*. 2012;8(6):361-364.
- Morse CG, Kovacs JA. Metabolic and skeletal complications of VIH infection: the price of success. *JAMA*. 2006;296:844-54.
- Mullan RH, Ryan PF. Multiple site osteonecrosis in HIV infection. *Rheumatology (Oxford)*. 2002;41:1200-2.
- Jacobson MC, Dezube BJ, Aboulafia DM. Thrombotic complications in patients infected with HIV in the era of highly active antirretroviral therapy: a case series. *Clin Infect Dis*. 2004;39:1214-22.

### CC115

#### INVOLUCRO CARDIACO COMO MANIFESTACIÓN INICIAL EN POLIANGITIS MICROSCÓPICA

R.I. Can-Soberanis, O. González-Enríquez

*Hospital General de Especialidades Javier Buenfil Osorio*

**Introducción:** La poliangitis microscópica caracterizada por afectación renal y pulmonar, sin inflamación granulomatosa, se relaciona con ANCA-MPO en 60% de los casos. El compromiso cardiaco es raro, con una incidencia de 3,3% al 10%, y la hipertensión arterial sistémica es la manifestación más común. Se describe el caso de un paciente con poliangitis microscópica con miocarditis aguda como manifestación inicial.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 49 años, sin enfermedades crónicas y degenerativas y antecedente quirúrgico de cesárea 26 años antes. Inició cuadro con disnea en reposo, fiebre no cuantificada y tos no expectorante, por lo que acude a esta unidad. En el abordaje inicial se identifican

taquicardia e hipertensión, con dolor torácico de tipo opresivo, EVA 8/10; el electrocardiograma registra taquicardia sinusal sin cambios en el segmento ST y troponina I en 172,9 pg/mL, lo que descarta el síndrome isquémico coronario agudo. El control de troponina I en 1 617 pg/mL y un electrocardiograma sin nuevos datos llevaron a solicitar ecocardiograma transtorácico que reveló hipertrofia ventricular izquierda, hipocinesia inferoseptal, FEVI de 66% y derrame pericárdico. Dos días después de su ingreso desarrolló hemoptisis y la tomografía delineó cambios indicativos de hemorragia alveolar difusa (**Figura 1**). Sufrió deterioro de la función renal con creatinina en 9,55 mg/dL, proteinuria y sedimento activo. Medición del último mes: 0,56 mg/dL. La creatinina de control era de 12,56 mg/dL; el USG renal mostró parénquima normal, relación corteza-medula conservada, sin lesión obstructiva, pero se confirmó una glomerulonefritis de rápida progresión. Ante la sospecha de síndrome riñón-pulmón, se midieron ANA, c-ANCA, p-ANCA y complemento, con c-ANCA/PR3 0,53 y p-ANCA/MPO 6,42, ANA negativos y complemento normal. No se realizó la cardiopunción como parte del abordaje para miocarditis; sin embargo, contó con panel viral respiratorio negativo que descartó un origen infeccioso. Por el compromiso cardiaco, el síndrome riñón-pulmón y P-ANCA/MPO positivo, se integró el diagnóstico de vasculitis relacionada con ANCA. Se inició metilprednisona en pulsos por tres dosis, lo que redujo la troponina I a 27,2 pg/mL a las 48 horas, pero la creatinina fue de 12,88 mg/dL. Se decidió la inducción a la remisión con rituximab por dos dosis y tratamiento de sustitución renal. Disminuyó la proteinuria y la creatinina en 3,17 mg/dL, mejoró el patrón respiratorio y se redujeron los infiltrados pulmonares. La actividad por *Birmingham Vasculitis Activity Score* (BVAS) fue de 31 puntos al inicio y de 12 puntos al final del esquema con rituximab. El pronóstico por *Five Factor Score* de 4 puntos tiene 54,1% de supervivencia a cinco años.

**Discusión:** La miocarditis secundaria a poliangeitis microscópica se reconoce en 6,8% a 17,6% de los casos y causa dolor torácico y disnea. Otros hallazgos son cambios electrofisiológicos en > 1%, compromiso pericárdico en 9,1% a 10,6% y algunos informes de afección endocárdica y arteritis coronaria. El dolor torácico obligó a descartar episodio isquémico coronario, por elevación de troponina I, pero nunca mostró cambios indicativos en electrocardiogramas seriados y, al descartar un origen infeccioso, la causa se limitaba a la respuesta inflamatoria, que días después se manifestaría como un síndrome riñón-pulmón. El BVAS incluye el compromiso cardiovascular que, junto a los MPO-ANCA positivos, es un predictor de falla al tratamiento en la poliangeitis microscópica.

**Conclusiones:** Considerar la vasculitis sistémica, especialmente en pacientes sin riesgo cardiovascular ni proceso infeccioso documentado, es importante en el abordaje de las miocarditis, ya que su coexistencia es fac-

tor de mal pronóstico por el incremento de recaídas y la mortalidad en 26% al primer año de diagnóstico.

#### Bibliografía

- Chong-Reen W, Yi-Shan T. Acute myocarditis in patients with anti-neutrophil cytoplasmic antibody-positive microscopic polyangiitis and receiving rituximab therapy. *J Rheumatol*. 2019;46:12.
- Heymans S, Van Linthout S, Mignon-Kraus S. Clinical characteristics and mechanisms of acute myocarditis. *Circulation Research*. 2024;135:397-411.

#### CC116

### PACIENTE CON VIH Y ENFERMEDAD PSORIÁSICA

S.I. Viruete-Lerma, S. Cerpa-Cruz, D.K. García-Nuño, D. Deossa-Piedrahita, V. González-Díaz

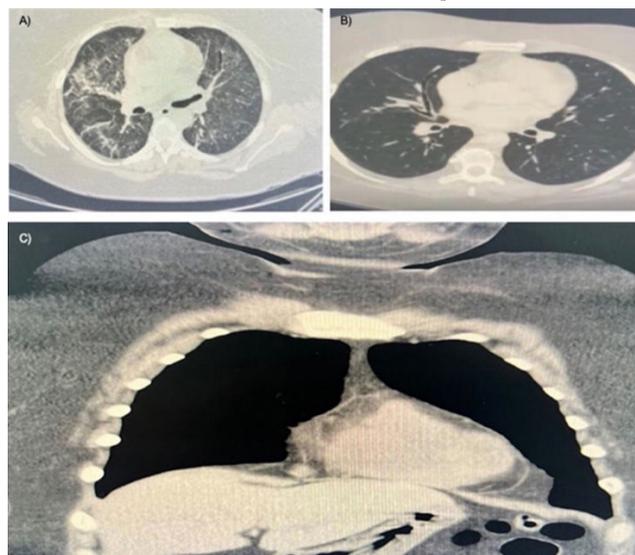
*Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco*

**Introducción:** La enfermedad psoriásica es una alteración reumática inflamatoria crónica caracterizada por inflamación articular, entésica o axial que casi siempre acompaña a la psoriasis en placas de la piel.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 59 años sin antecedentes familiares de importancia, con índice tabáquico de 17. Niega relaciones sexuales de riesgo. Tiene diagnóstico de psoriasis de 20 años de evolución bajo tratamiento tópico con adecuada evolución y reciente diagnóstico de enfermedad psoriásica seis meses antes. Tratamiento en medio privado: celecoxib PRN, ácido fólico de 5 mg cada 24 horas y metotrexato de 10 mg cada 24 horas. Dentro del padecimiento actual refiere acudir a cita en dermatología en la que se suspende el tratamiento con metotrexato debido a que se reconoce alteración en pruebas de función hepática (AST 173, ALT 209), además de la positividad en las pruebas serológicas de VIH, VHC, VHB y antitreponema. Menciona disminución de peso de 10 kg en un mes, aumento de lesiones dérmicas, además de distrofia ungueal, artritis en muñecas, MCF, IFP e IFD y rodillas, por lo que se automedica tramadol con paracetamol con disminución de dolor de manera parcial, pero mención una exacerbación posterior del cuadro con disminución de la movilidad e imposibilidad para deambular. Exploración física: dermatosis generalizada caracterizada por placas eritematoescamosas de predominio en piel cabelluda, cara, cuello, tórax, espalda y plantas (**Figura 1**). Ojos y boca con limitación a la apertura por lesiones de psoriasis. Extremidades superiores con IFD y pérdida de la alineación de manera bilateral y distrofia ungueal generalizada. Limitación de flexión y extensión de muñecas, mano izquierda con inflamación en IFP 2°-4°. Rodillas con aumento de temperatura, signos de la ola y iceberg negativos. *Leeds enthesitis index*, 0 de 6. Estudios de laboratorio: PCR 4,1, VSG 92, leucos 10,6, neutros 4,5, linfos 4, carga viral VIH: 455653 CD4 548. Biopsia: epidermis con parakeratosis, microabscesos de neutrófilos, hipogranulosis focal, acantosis y alargamiento de procesos interpapilares. Dermis con infiltrado inflamatorio linfocitario de predominio perivascular consistente con psoriasis. Debido a las características de las lesiones se integró el diagnóstico de psoriasis rupoides. Se clasificó al paciente con enfermedad psoriásica (CASPAR 4 puntos) con DAPSA: 33 puntos actividad alta y PASI de 18,3 puntos. Luego de normalizar PFH (ALT 18, AST 26) se reinició tratamiento con metotrexato (15 mg VO/sem), ácido fólico, urea, calcipotriol/betametasona y bictegravir/emtricitabina/tenofovir alafenamida con nueva revisión a los tres meses con PASI de 4 puntos y DAPSA de 10,9 baja actividad.

**Discusión:** La afectación de psoriasis en pacientes con VIH suele ser más grave en la presentación cutánea y articular; además, en este tipo de pacientes con psoriasis preexistente, suele haber una exacerbación de la enfermedad cuando sobreviene la infección por VIH. La psoriasis rupoides se encuentra en las presentaciones atípicas de psoriasis en pacientes con VIH. Se caracteriza por lesiones en placas, bien definidas, con forma de cono y una costra dura y gruesa con aspecto de una concha de mar. Ceccarelli *et al.* señalaron que los retrovirales se han relacionado con un cambio notable de la evolución natural de la enfermedad con mejoría considerable. La administración de inmunosupresores se vuelve un reto por el inmunocompromiso de estos pacientes.

**Figura 1.** (A) Tomografía con infiltrados alveolares bilaterales, 48 horas después del ingreso. (B) Tomografía al final de la inducción a la remisión. (C) Corte coronal con marcado reforzamiento del pericardio. (CC115)



**Figura 1.** Fotografías del paciente con lesiones dérmicas características. Radiografías AP y oblicua de manos y AP de pelvis. Estudio histopatológico obtenido por biopsia por sacabocado. (CC116)



**Conclusiones:** Es necesario sospechar de infección de VIH en pacientes con psoriasis que sufren una recaída grave o tienen un patrón atípico.

#### Bibliografía

- Gossec L. Clinical features of psoriatic arthritis. En: Hochberg M, Gravallese E, Smolen J, *et al.* Rheumatology. 8<sup>va</sup> ed. Filadelfia. Elsevier 2023;1092-1099.
- Akram B, Khan M, Humphrey M. HIV-Associated rheumatic diseases. Journal of Clinical Rheumatology. March 2024;30(2).
- Gómez L, Londoño A, Restrepo R, *et al.* Psoriasis rupioides, una variante rara de psoriasis. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2015;23:1 (Enero-Marzo), 69-72.
- Ceccarelli M, Venanzi E, Vaccaro M, *et al.* HIV-associated psoriasis: Epidemiology, pathogenesis, and management. Dermatologic Therapy. 2019;32:e12806.

#### CC117

### APLASIA PURA DE SERIE ROJA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL EN SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO: REPORTE DE DOS CASOS

A. Hernández-Delgado, J.A. Vargas-Segura, T. López-Sánchez, M.F. Mendoza-Rodríguez, A. Hernández-Reyes

Hospital Juárez de México

**Introducción:** El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmunitaria sistémica crónica caracterizada por la infiltración linfocítica de las glándulas lagrimales y salivales. Las manifestaciones hematológicas en el SS primario no son infrecuentes. La aplasia pura de serie roja (APSR) está poco descrita en las publicaciones médicas. Se notifica del caso de dos mujeres jóvenes con diagnóstico final de SS primario con APSR.

#### Presentación de los casos:

**Caso 1:** Mujer de 59 años que inició en agosto de 2023 con astenia, adinamia, disnea y sangrado uterino anormal. Se la envía al servicio de ginecología por miomatosis uterina. Se practica una histerectomía radical y se la remite al servicio de hematología por persistencia de anemia grave. Se reconoce anemia por déficit de hierro y se administra este elemento de forma

intravenosa con nula respuesta. Se realiza AMO con biopsia de hueso que identifica aplasia pura de serie roja (Figura 1). En noviembre de 2023 se agrega xerostomía y xeroftalmía. Se registran ANA positivo 1:1 000 con anti-Ro positivo a títulos altos. La biopsia de glándula salival es indicativa de síndrome de Sjögren. Se inicia tratamiento con prednisona (1 mg/kg). Después de un mes de seguimiento la hemoglobina es de 8,4 g/dL. A los tres meses se redujo con éxito la dosis de corticosteroides.

**Caso 2:** Mujer de 38 años con diagnóstico de hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina (100 mg/día). Inicia en noviembre del 2023 con disnea Nyha III y palidez de tegumentos. Se documenta anemia normocítica normocrómica grave con 4,4 g/dL de hemoglobina. Ingresa a hematología para protocolo. Al interrogatorio dirigido refiere xerostomía, xeroftalmía y dolor articular. Se obtienen anticuerpos ANA positivos 1:100 homogéneo en células HEp-2, anti-Ro/SSA > 200, anti-La SSB 110,59. La biopsia de hueso reconoce aplasia pura de serie roja, secundaria a síndrome de Sjögren. Se inicia tratamiento con prednisona (1 mg/kg de peso), con buena respuesta al tratamiento. Véase la **Tabla 1**.

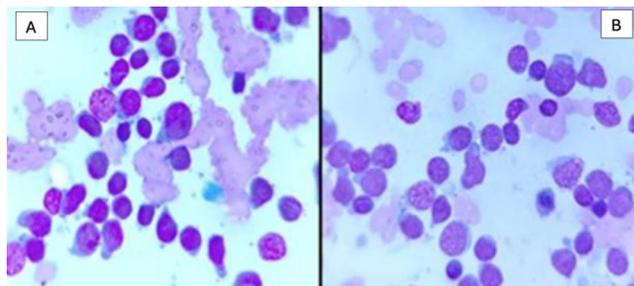
**Discusión:** El SS es una enfermedad autoinmunitaria multisistémica que afecta de modo predominante a las glándulas salivales y lagrimales. Es posible la afectación extraglandular, que incluye síntomas musculoesqueléticos, vasculitis, enfermedad pulmonar, renal y hepática y mayor riesgo de linfoma. Las manifestaciones hematológicas no son infrecuentes y pueden presentarse en la forma de leucopenia, que es la citopenia más común, informada en el 15% de los pacientes de SS. Las citopenias clínicamente significativas que requieren hospitalización, transfusión o inmunosupresores rara vez se han publicado. Existen informes de casos de APSR y trombocitopenia inmunomediada con SS, las cuales pueden desarrollarse antes de los síntomas secos típicos o como una característica de presentación única en el SS, lo que puede retrasar el diagnóstico de SS. De manera similar a estos informes, estos pacientes iniciaron con síndrome anémico con anemia profunda normocítica normocrómica y APSR. La trascendencia de estos casos clínicos radica en considerar el SS como un diagnóstico diferencial de aplasia pura de serie roja con el objetivo de instituir tratamiento oportuno y mejorar el pronóstico.

**Conclusiones:** El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmunitaria que se caracteriza por síntomas secos y puede presentar manifestaciones extraglandulares, entre ellas alteraciones hematológicas. Si bien estas anomalías se presentan con frecuencia, está muy poco descrita la APSR como manifestación inicial del síndrome, sin síntomas de sequedad predominantes. El SS debe considerarse un diagnóstico diferencial importante al evaluar citopenias graves inexplicadas.

Tabla 1. (CC117)

	Paciente 1	Paciente 2
Hemoglobina inicial g/dL	3,3	4,5
VCM/HCM	98	104,7
Reticulocitos	1,8	1,27%
Valores de vitamina B <sub>12</sub> pg/mL	280	836
Parvovirus B <sub>19</sub>	Negativo	Negativo
Citometría de flujo	Negativo a SMD	Negativo a SMD y LLA
Cifras de folato ng/mL	15,6	12,3
Perfil de hierro	Ferritina > 1 500 Hierro sérico 6	Ferritina 794 Hierro sérico 177
VSG mm/h PCR mg/L	82 46	125 72
Coombs	Positivo	Negativo
ANA	1/1 000 en células HEP20, patrón nucleolar fino y citoplasmático, granular fino denso	1/1 000 en células HEP20, patrón nucleolar fino y citoplasmático, granular fino denso
Anti-Ro ur/mL < 20 Anti-La ur/mL < 20	Anti-SSA 138, Anti-SSB 64,8	Anti-SSA > 200, Anti-SSB 110,59
AMO (morfológico)	Celularidad normal con disminución acentuada de la serie roja, y pequeños nidos aislados de normoblastos Figura 1	Celularidad normal, megacariocitos normales en número y morfología, normoblastos con cambios megaloblásticos y vacuolas en el citoplasma y detención en la maduración en los normoblastos
Biopsia de glándula salival menor	Sialoadenitis linfocítica de cuatro focos	Sialoadenitis linfocítica focal, agregado > 50 linfocitos, adyacente a acinos y un ducto de apariencia usual. A, hematoxilina-cosina. B, positividad de linfocitos para CD45 evaluada por inmunohistoquímica
Biopsia de hueso	Aplasia pura de serie roja	Aplasia pura de serie roja

**Figura 1.** Aspirado de médula ósea: láminas a y b (100x); se observa celularidad normal y precursores de las líneas mieloide y linfoide normales en número y morfología. Ausencia total de precursores de la línea roja. Aplasia eritroide. (CC117)



#### Bibliografía

- Demarchi J, Papisidero S, Medina MA, *et al.* Primary Sjögren's syndrome: extraglandular manifestations and hydroxychloroquine therapy. *Clin Rheumatol* [Internet]. 2017;36(11):2455-60.
- Ramakrishna R, Chaudhuri K, Sturgess A, *et al.* Haematological manifestations of primary Sjögren's syndrome: a clinicopathological study. *Q J Med.* 1992;83(303):547-54.

#### CC118

### TROMBOEMBOLISMO PULMONAR EN ADOLESCENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDOS

K.B.M. Franco-Morataya, C. León-Rodríguez, H. Menchaca-Aguayo, E. Faugier-Fuentes

Hospital Infantil de México Federico Gómez

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria crónica y multisistémica que confiere un estado procoagulante. En pacientes pediátricos, su presentación suele ser más grave, con un mayor riesgo de complicaciones. La afectación pulmonar es común en

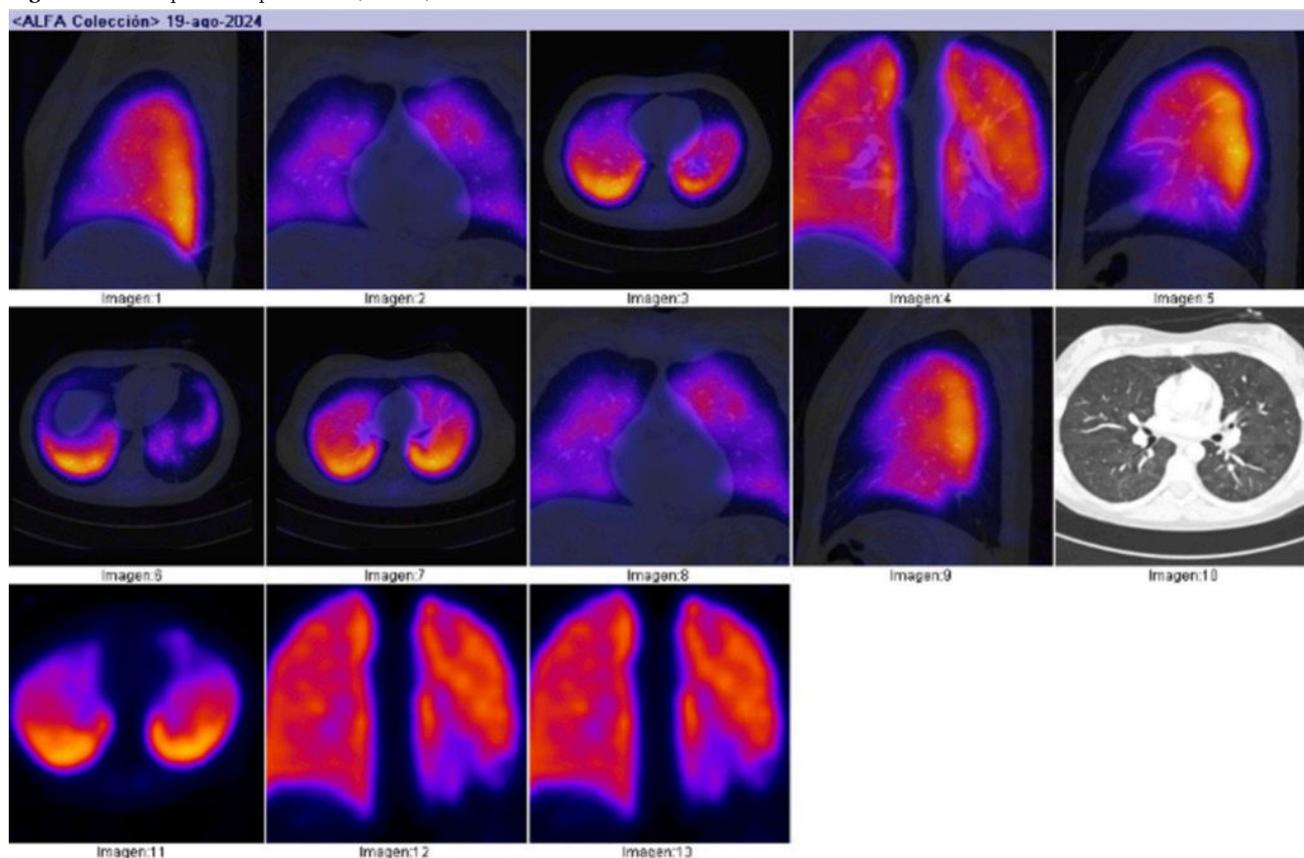
el LES y se observa en 25% a 75%. Sin embargo, el tromboembolismo pulmonar (TEP) es una manifestación rara, con una prevalencia calculada de 1% a 5%. Se caracteriza por la formación de trombos en las arterias pulmonares, lo que puede generar complicaciones graves. Además, entre 80% y 90% de los pacientes con LES pueden desarrollar el síndrome de anticuerpos antifosfolípidos (SAAF), una enfermedad autoinmunitaria que eleva el riesgo de trombosis venosa y arterial. Esto incrementa de manera considerable el riesgo de complicaciones trombóticas en pacientes con LES, lo que subraya la importancia de un diagnóstico y tratamiento oportunos. **Objetivo:** Describir un caso de TEP en una paciente pediátrica con LES y SAAF.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 13 años con un cuadro clínico de tres años de evolución caracterizado por artralgias y fatiga, y luego hematuria una semana antes. Mostró asimismo cefalea, dolor torácico y disnea 24 horas antes de su ingreso. La exploración física reveló taquipnea, respiración superficial y edema en miembros inferiores. Los estudios mostraron trombocitopenia, función renal y hepática conservadas, así como proteinuria y hematuria en el análisis de orina. Ante la sospecha de TEP se realizó una angiotomografía de tórax que identificó trombosis en la arteria segmentaria basal lateral izquierda, confirmada por gammagrafía pulmonar con áreas de hipoperfusión en dicha arteria (**Figura 1**). Se inició anticoagulación con enoxaparina (2 mg/kg/día). Dada la presencia de TEP y los hallazgos clínicos, se solicitaron pruebas de anticuerpos para LES y SAAF, que resultaron positivas: ANA con patrón homogéneo 1:320, anti-DNA positivo, anticoagulante lúpico 1,87, anticardiolipina IgM > 120 U/mL, y anti-B2 glucoproteína IgM > 200 U/mL. La paciente recibió tratamiento con pulsos de metilprednisolona (30 mg/kg/dosis), ciclofosfamida, azatioprina y ácido acetilsalicílico, con una evolución clínica favorable.

**Discusión:** La tromboembolia pulmonar (TEP) es una complicación grave e infrecuente en pacientes pediátricos con LES. La presencia de SAAF en estos sujetos incrementa en grado significativo el riesgo de trombosis, debido a la acción de los anticuerpos antifosfolípidos, que interfieren con la regulación de la coagulación. Este caso resalta la complejidad del tratamiento de la TEP en pacientes con LES y SAAF, en los que es fundamental equilibrar la anticoagulación para prevenir trombos sin aumentar el riesgo de hemorragias. El uso de heparina de bajo peso molecular fue clave en el control inicial del TEP, seguido de anticoagulación a largo plazo para prevenir recurrencias.

**Conclusiones:** La presencia de anticuerpos antifosfolípidos en pacientes con LES eleva notablemente el riesgo de trombosis y ello complica el curso de la enfermedad. El TEP es una complicación potencialmente letal en

Figura 1. SPECT pulmonar perfusoria. (CC118)



pacientes con LES y SAAF, por lo que una detección temprana y un tratamiento intensivo son fundamentales para mejorar el pronóstico y reducir las complicaciones.

#### Bibliografía

1. Nabavizadeh SH, Farahbakhsh N, Fazel A, *et al.* Pulmonary embolism in an adolescent girl with negative ACLA systemic lupus erythematosus (SLE): a case report. *Electron Physician*. 2016 Feb 25;8(2):1874-9. doi: 10.19082/1874. PMID: 27053993; PMCID: PMC4821299.
2. Essouma M, Nkeck JR, Noubiap JJ. Epidemiology of thromboembolic events in children and adolescents with antiphospholipid syndrome: a systematic review with meta-analysis. *Reumatol Clin*. 2024;20(2):155-161. doi:10.1016/j.reuma.2023.10.001(S2173574324000297).

#### CC119

### POLIARTERITIS NODOSA EN PACIENTE PEDIÁTRICO, REPORTE DE CASO

C.C. León-Rodríguez, K.B.M. Franco-Morataya, H. Menchaca-Aguayo, E. Faugier-Fuentes

*Hospital Infantil de México Federico Gómez*

**Introducción:** La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis necrosante que afecta de modo predominante a arterias de mediano y pequeño calibre, con manifestaciones multiorgánicas. Es una enfermedad rara en pediatría, caracterizada por la ausencia de glomerulonefritis y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA). El diagnóstico suele retrasarse debido a la naturaleza inespecífica de sus síntomas, que pueden simular otras

anomalías inflamatorias o infecciosas, lo que complica el inicio temprano del tratamiento.

**Objetivo:** Presentar el caso de un paciente pediátrico con poliarteritis nodosa.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 17 años con antecedente de hermana con diagnóstico de PAN. Presenta cuadro de seis meses de evolución de livedo reticular en las extremidades inferiores, además de parestias, mialgias y artralgias, y posterior cefalea.

La exploración física inicial muestra livedo reticular generalizado y artritis de tobillo; los estudios de laboratorio registran anticoagulante lúpico positivo en dos determinaciones, reactantes de fase aguda positivos y proteinuria en valores significativos.

La biopsia cutánea mostró vasculitis leucocitoclástica, con trombosis en vasos de pequeño y mediano calibre. La inmunofluorescencia reveló C3, C4 y C1a negativos, con depósito de fibrinógeno en las paredes de las arterias. Por hallazgos clínicos y analíticos se sospechó PAN, por lo que se solicitó arteriografía que identificó microaneurismas renales bilaterales, hipoperfusión distal en las arterias metatarsianas y digitales derechas. Recibió tratamiento a dosis plena de esteroide, micofenolato de mofetilo, rituximab, ácido acetilsalicílico y enoxaparina ante datos de trombosis y anticoagulante lúpico positivo, además de inmunomodulación con HCQ y colecalciferol, con lo cual la paciente experimentó evolución clínica favorable. Se envió al servicio de genética, con exoma pendiente.

**Discusión:** La poliarteritis nodosa puede tener una base genética, con mutaciones relacionadas con genes como *DADA2* y *MEFV*, los cuales predisponen a un fenotipo multifactorial. Este caso es de particular interés debido a los antecedentes familiares y la posibilidad de una alteración genética subyacente, lo que podría reclasificar el diagnóstico a una vasculopatía de origen genético.

**Conclusiones:** En pacientes pediátricos con fenotipo de PAN es crucial considerar la posibilidad de *DADA2*, especialmente cuando la enfermedad se presenta en edades tempranas. El diagnóstico temprano facilita el inicio

de un tratamiento más específico y dirigido, lo que mejora el pronóstico a largo plazo.

### Bibliografía

1. Kasap-Cuceoglu M, Sener S, Batu ED, *et al.* Systematic review of childhood-onset polyarteritis nodosa and DADA2. *Seminars in Arthritis and Rheumatism.* 2021;51(3):559-564.
2. Kizawa T, Yoto Y, Mizukami M, *et al.* A case report of cutaneous polyarteritis nodosa in siblings. *Modern Rheumatology.* 2 November 2018;28(6):1049-1052.

### CC120

#### PANCREATITIS AGUDA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LES

M.C. Chávez-Ávila, J.F. Toral-Sandoval, R.E. Cobos-Vargas, A.S. Vargas-Avilés, S.M.I. Mejía-Loza

Hospital Juárez de México

**Introducción:** La pancreatitis aguda es una expresión clínica rara pero potencialmente letal del lupus eritematoso sistémico (LES) que afecta a 0,9% a 5% de los pacientes, en el 23% como manifestación inicial en el primer año. El diagnóstico de esta afección es complejo, sobre todo en ausencia de otras manifestaciones de LES, lo cual retrasa el diagnóstico y el tratamiento.

**Presentación del caso:** Mujer de 34 años con padecimiento actual de un mes de evolución caracterizado por náusea, dolor abdominal tipo cólico difuso de intensidad 7/10 sin relación con la ingestión de alimentos, con posterior adición de vómito de contenido biliar en siete ocasiones, evacuaciones líquidas en cinco veces, sin moco ni sangre, y artralgiás en rodillas con rigidez matutina de 30 minutos, razón por la cual acudió a urgencias. Exploración física: alopecia no cicatrizal, abdomen globoso por distensión abdominal de 89 cm con disminución de peristalsis, doloroso a la palpación media y profunda además de rebote positivo. Estudios de laboratorio: **Tabla 1.** Estudios de gabinete: **Figura 1.** Se concluyó pancreatitis aguda de ATLANTA moderadamente grave, APACHE II de 9 puntos, BISAP de 1 punto, Marshall de 5 puntos, y se descartaron obstrucción mecánica (coledocolitiasis), causas tóxico-metabólicas (ingestión de alcohol, fármacos, hipercalcemia o hipertrigliceridemia), infección y traumatismo. Se abordó una causa autoinmunitaria: la paciente cumplió criterios de clasificación ACR/EULAR 2019 para LES (17 puntos) con anticuerpos antinucleares 1:100 000 patrón nuclear granular fino y citoplasmático granular fino denso; dominio clínico: articular (6 puntos), alopecia no cicatrizal (2 puntos); dominio inmunológico: anticardiolipina IgG 74 U/mL (2 puntos), C4 7,67 mg/dL (3 puntos), anti-DNA(dc) 275 U/mL y anti-Sm > 200 U/mL (6 puntos). La paciente presentó lesión renal aguda KDIGO III secundaria a pancreatitis aguda moderadamente grave que requirió dos sesiones de hemodiálisis, y se excluyó nefritis lúpica. Se inició tratamiento con glucocorticoides y ciclofosfamida con respuesta favorable.

**Discusión:** La pancreatitis aguda puede ser letal si no se diagnostica y trata oportunamente; se presenta en 0,9% a 5% de los pacientes con predominio de sexo femenino (9:1) y edad media de 31,4 años; los síntomas principales son dolor y distensión abdominal, náusea, vómito, fiebre y diarrea en orden de frecuencia. En la mayoría de los casos coexiste con manifestaciones adicionales de LES y alta puntuación de actividad; sin embargo, puede ser la primera afectación de la enfermedad sin expresión en otros órganos y sistemas, lo que dificulta la identificación de la causa autoinmunitaria, el diagnóstico y el plan terapéutico. Se ha informado expresión grave en 30% y tasa de mortalidad del 16,34%, con sepsis y lesión renal aguda como principales causas de complicación. En LES, los pacientes con fenómeno de Raynaud, hipocomplementemia y ANCA positivos se han descrito con mayor riesgo de desarrollar complicaciones gastrointestinales. Un 3,7% de los casos con afectación gastrointestinal sufre daño acumulado vinculado con las manifestaciones, con peor pronóstico y compromiso clínico, como vasculitis, enfermedad renal y serositis. Se presenta el caso de una paciente con pancreatitis aguda de moderada gravedad como manifestación inicial

de LES, sin compromiso en otros órganos y sistemas, la cual se diagnosticó y trató a tiempo con buena respuesta terapéutica.

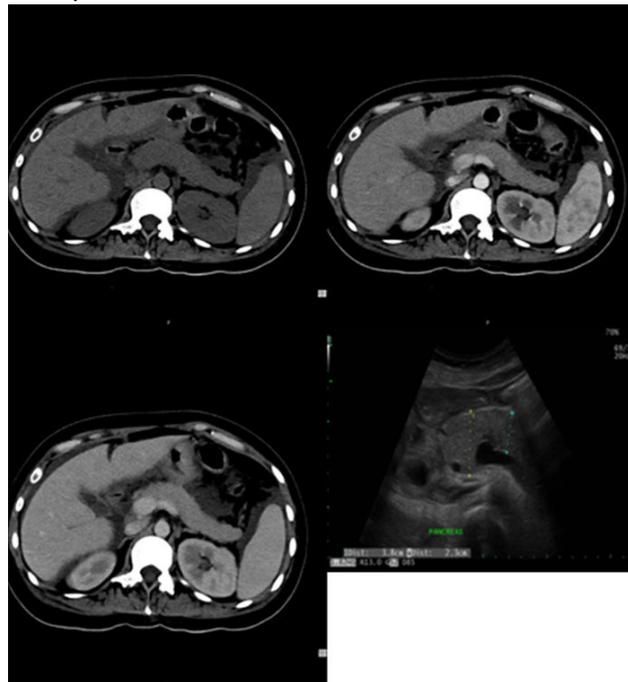
**Conclusiones:** La pancreatitis aguda es una afección infrecuente pero potencialmente letal de LES y puede presentarse como única manifestación inicial. Se requiere un alto índice de sospecha en ausencia de afectación de otros órganos y sistemas para el diagnóstico y el tratamiento tempranos.

**Tabla 1.** Estudios de laboratorio. (CC120)

Hemoglobina 11.4 g/dL	TGO 20 U/L
Hematocrito 39 %	TGP 19 U/L
Plaquetas 374 × 10 <sup>9</sup> /L	BD 0.25 mg/dL
Leucocitos 11.60 × 10 <sup>9</sup> /L	BT 0.32 mg/dL
Neutrófilos 10.10 × 10 <sup>9</sup> /L	GGT 66 UI/L
Linfocitos 0.85 × 10 <sup>9</sup> /L	FA 102 UI/L
Glucosa 103 mg/dL	Albúmina 2.7 mg/dL
Calcio 8.3 meq/L	DHL 208 U/L
Potasio 5.3 meq/L	Amilasa 1044 U/L
Sodio 136 meq/L	Lipasa 1949 U/L
Creatinina 5.63 mg/dL	Colesterol 162 mg/dL
BUN 100 mg/dL	Triglicéridos 142 mg/dL
VSG 17 mg/dl	PCR 2.5 mg/dl

Nitrógeno ureico (BUN), Examen general de orina (EGO), gamma-glutamil transferasa (GGT) Transaminasa glutámico oxalacética (TGO), Transaminasa Glutámico-Pirúvica (TGP), Deshidrogenasa láctica (DHL), FA (Fosfatasa alcalina), BD (Bilirrubina directa), BI (Bilirrubina indirecta)

**Figura 1.** Páncreas aumentado de volumen de forma generalizada, parénquima heterogéneo con áreas hipodensas que registran índice de atenuación de 7 UH, sin realce al paso del medio de contraste; el parénquima restante posee coeficientes de atenuación de 38 UH en fase simple, con realce homogéneo y lento, que alcanza atenuaciones de 60 UH en fase arterial y 74 UH en fase venosa. (CC120)



### Bibliografía

1. Alharbi S. Gastrointestinal manifestations in patients with systemic lupus erythematosus. *Open Access Rheumatol* [Internet]. 2022;14:243-53. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2147/OARRR.S384256>.
2. Li Z, Xu D, Wang Z, *et al.* Afectación del sistema gastrointestinal en el lupus eritematoso sistémico. *Lupus.* 2017;26(11):1127-1138.

CC121

## SARCOIDOSIS LARÍNGEA REFRACTARIA A ESTEROIDES. ¿CÓMO RESPONDIÓ A INMUNOGLOBULINAS?

A.K. Álvarez-Vázquez<sup>1</sup>, G. Vega-Cornejo<sup>2</sup><sup>(1)</sup>Crea de Guadalajara, <sup>(2)</sup>Hospital General de Occidente, SS, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** La sarcoidosis es un trastorno crónico, multisistémico y granulomatoso iniciado por secreción de interleucina 12 por macrófagos alveolares que estimulan la activación de células LTh y linfocitos B, con consecuente inflamación, formación de células epitelioideas, atracción de fibroblastos, células gigantes de Langhans y liberación de IFN- $\gamma$ , lo que ocasiona fibrosis y granulomas no caseosos. La presentación de sarcoidosis en pacientes pediátricos es rara, con una incidencia de 0,6-1,02/100 000 niños. Además, la presentación laríngea se reconoce solo en 1% a 5% de los casos de sarcoidosis. La causa se desconoce, pero se relaciona con influencia genética (mutaciones en HLA), infecciones (micobacterias) y algunas sustancias (berilio). La clínica es generalizada y común la afectación pulmonar; esta última y la cardíaca son las principales causas de muerte. No hay alguna prueba diagnóstica estándar; sin embargo, el diagnóstico se basa en tres criterios: clínica e imágenes radiológicas características, (linfadenopatías mediastínicas perihiliares y nódulos en los lóbulos superiores), granulomas no necrosantes y ausencia de evidencia de otras alteraciones. El tratamiento de primera línea en pacientes pediátricos se basa en la administración de glucocorticoides (prednisona). Si el paciente es resistente al tratamiento de primera línea, como segunda línea se indica metotrexato o azatioprina (inhibidores de la replicación de DNA de linfocitos T y B); el infliximab o el adalimumab constituyen el tratamiento de tercera línea. Las inmunoglobulinas en pacientes pediátricos con enfermedades reumatológicas han producido beneficio en altas dosis como tratamiento inmunomodulador y antiinflamatorio.

**Presentación del caso:** Debido a que se trata de una enfermedad con manifestaciones inespecíficas, es necesario conocer la presentación del trastorno en distintos pacientes y su abordaje; el objetivo de este trabajo es dar a conocer la presentación de la enfermedad y su atención para su identificación y tratamiento efectivo. Se trata de una paciente femenina de dos años, nacida por cesárea, con el antecedente de roseola el mismo año que inició su padecimiento de consulta, el cual comenzó con crup y posterior adición de fiebre y datos clínicos de infección. Acudió con un médico que, luego de descartar infección como agente causal sindromático, estableció el diagnóstico de asma; sin embargo, tras el tratamiento instituido con esteroides inhalados y sistémicos no obtuvo mejoría, por lo que se la refirió al servicio de reumatología pediátrica, en donde la radiografía de tórax, la endoscopia y la biopsia laríngea determinaron el diagnóstico de sarcoidosis laríngea. Se indicó tratamiento con inmunosupresión mediada por metotrexato a 15 mg/m<sup>2</sup>/SC semanal y gammaglobulina mensual durante seis meses a dosis de 2 g/kg de peso, acompañado de vitamina D<sub>3</sub> cada 24 horas.

**Discusión:** No se utilizó el tratamiento con esteroides debido a la refractariedad señalada con anterioridad. Después se cambió el tratamiento del inmunosupresor de segunda línea a azatioprina (50 mg/24 h, que se incrementó a 50 mg/48 h y luego a cada 72 h). Durante sus visitas médicas se observó la disminución de los reactantes de fase aguda y control de la VSG, por lo que se mantuvo el tratamiento hasta su última visita, en la que se identificó remisión de la sarcoidosis laríngea.

**Conclusiones:** La sarcoidosis se manifiesta con síntomas inespecíficos, por lo que su diagnóstico es de exclusión; además, el tratamiento con gammaglobulina e inmunosupresión con metotrexato y azatioprina resultó benéfico para la remisión de la sarcoidosis resistente a los corticoides.

### Bibliografía

- Vega-Cornejo G, Ayala-Buenrostro P. Sarcoidosis laríngea infantil: presentación de un caso clínico. *Reumatología Clínica* [Internet]. 1 de noviembre de 2019;15(6):e102-4. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-sarcoidosis-laringea-infantil-presentacion-un-articulo-S1699258X17302383>.
- Sarcoidosis [Internet]. AMBOSS. [citado 20 de septiembre de 2024]. Disponible en: <https://www.amboss.com/us/knowledge/sarcoidosis>

- Nathan N, Sileo C, Calender A, *et al.*; French Sarcoidosis Group (GSF); Silicosis Research Group. Paediatric sarcoidosis. *Paediatr Respir Rev*. 2019 Feb;29:53-59. doi: 10.1016/j.prrv.2018.05.003. Epub 2018 May 19. PMID: 30917882.
- Hilal F, Mahdi E, Nada A. Atypical and uncommon presentation of sarcoidosis with long segment involvement of the pharynx and larynx: case report and review of literature. *Radiology Case Reports* [Internet]. 1 de agosto de 2022;17(8):2878-82. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9198268/>
- Chen ES, Moller DR. Etiologies of sarcoidosis. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2015;49(1):6-18. doi: 10.1007/s12016-015-8481-z
- Swigris JJ, Olson AL, Huie TJ, *et al.* Sarcoidosis-related mortality in the United States from 1988 to 2007. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:1524-1530.
- Sève P, Pacheco Y, Durupt F, *et al.* Sarcoidosis: a clinical overview from symptoms to diagnosis. *Cells* [Internet]. 31 de marzo de 2021;10(4):766. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33807303/>
- The role of chest X-ray in the early diagnosis and staging of sarcoidosis: Is it really should be done? [Internet]. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/en-linkresolver-the-role-chest-x-ray-in-S2173574323001491>
- Strychowsky JE, Vargas SO, Cohen E, *et al.* Laryngeal sarcoidosis: Presentation and management in the pediatric population. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2015;79(9):1382-1387. doi:10.1016/j.ijporl.2015.06.017
- Baughman RP, Valeyre D. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. *European Respiratory Journal* [Internet]. 16 de diciembre de 2021;58(6). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34140301/>
- Spagnolo P, Bernardinello N. Sarcoidosis. *Immunology and Allergy Clinics of North America* [Internet]. 1 de mayo de 2023;43(2):259-72. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0889856123000085?via%3Dihub>
- Conti F, Moratti M, Leonardi L, *et al.* Anti-inflammatory and immunomodulatory effect of high-dose immunoglobulins in children: from approved indications to off-label use. *Cells*. 2023; 2(19):2417. <https://doi.org/10.3390/cells12192417>

CC122

## ARTRITIS DE LYME COMO CAUSA DE POLIARTRITIS MIGRATORIA Y FIEBRE RECIDIVANTE

A. Hernández-Miranda, M. Moreno-Ramírez

*Hospital General Fernando Quiroz Gutiérrez*

**Introducción:** En México se ha registrado una prevalencia de 0,3% de la enfermedad de Lyme. El 34% de los pacientes con este trastorno tiene artritis que es la principal manifestación tardía de la enfermedad. Los pacientes sufren crisis intermitentes o persistentes de dolor articular, en especial monoarticular u oligoarticular de articulaciones grandes. El diagnóstico de artritis de Lyme se establece mediante pruebas serológicas o determinación de PCR en líquido sinovial. Las modalidades terapéuticas iniciales recomendadas incluyen un ciclo de 30 días de doxiciclina o amoxicilina oral. Los pacientes con artritis de Lyme se cronifican durante meses o varios años después del tratamiento con antibióticos. El tratamiento incluye agentes antiinflamatorios y el 8% de los individuos requiere fármacos modificadores de la enfermedad.

**Presentación del caso:** Hombre de 31 años originario de la Ciudad de México, niega viajes previos, sin antecedentes crónicos y degenerativos. Inicia su padecimiento actual en el 2020 con fiebre de presentación intermitente cada tres meses con una duración de dos días, sin predominio de horario; dos años después se agregó poliartritis asimétrica y migratoria de carpos, rodillas y tobillo. Se hospitaliza en agosto del 2022 en el servicio de medicina interna por fiebre de origen desconocido, artritis y bicitopenia (leucopenia y trombocitopenia), reactantes de fase aguda elevados (VSG 32 mm/h, PCR 149,57 mg/dL), cultivos negativos, tomografía simple y contrastada que delinea esplenomegalia,

aspirado de médula ósea sin alteraciones significativas, citometría de flujo negativa para leucemia y linfoma. Estudios de laboratorio: C3 138 mg/dL, C4 26,4 mg/dL, ANA 1:80 moteado fino y citoplasma, anti-SSA/Ro, anti-SSB/La, anti-PR3, anti-MPO, anti-CCP, anti-Sm, anti-dsDNA, todos negativos. TORCH: positivo IgG a rubeola, positivo IgG a Epstein-Barr, IgG positivo a toxoplasma, IgG positivo a herpes, anticuerpos antirickettsia IgG e IgM negativos, anticuerpos antiborrelia IgG 14,8 positivos, anticuerpos antiborrelia IgM negativo, anticuerpos antibrucella (2 mercapto etanol) negativos. No hay evidencia clínica ni serológica de enfermedad autoinmunitaria. En octubre del 2022 se diagnostica enfermedad de Lyme y se indica tratamiento antimicrobiano con doxiciclina por un mes con remisión de todos los síntomas. En abril del 2023 muestra fiebre recidivante y oligoartritis (tobillo y rodilla) y se prescribe AINE por dos semanas con mejoría parcial de los síntomas, por lo que se decide administrar metotrexato a dosis de 10 mg/sem que produce remisión y nulas recaídas posteriores.

**Discusión:** La enfermedad de Lyme es una anomalía poco común en México; se ha registrado que un 34% de los pacientes puede desarrollar complicaciones musculoesqueléticas durante al menos dos meses después del tratamiento antibiótico y en el 8% de los pacientes fue necesario la indicación de FARME.

**Conclusiones:** En el abordaje de la poliartritis asimétrica migratoria y fiebre recidivante se debe considerar una causa infecciosa como desencadenante de la artritis inflamatoria crónica; también debe incluirse la valoración del servicio de reumatología para identificar a pacientes aptos para recibir FARME.

#### Bibliografía

- Gordillo G, Torres J, Solorzano F, *et al.* Serologic evidences suggesting the presence of Borrelia burgdorferi infection in Mexico. Arch Med Res. 1999 Jan-Feb;30(1):64-8. doi: 10.1016/s0188-0128(98)00015-3. PMID: 10071428.
- Grillon A, Scherlinger M, Boyer PH, *et al.* Characteristics and clinical outcomes after treatment of a national cohort of PCR-positive Lyme arthritis. Semin Arthritis Rheum. 2019 Jun;48(6):1105-1112. doi: 10.1016/j.semarthrit.2018.09.007. Epub 2018 Sep 28. PMID: 30344080.
- Long KC, Cohn KA. Lyme arthritis: an update for clinical practice. Pediatr Emerg Care. 2018 Aug;34(8):588-591. doi: 10.1097/PEC.0000000000001576. PMID: 30080791.
- Lantos PM, Rumbaugh J, Bockenstedt LK, *et al.* Clinical Practice Guidelines by the Infectious Diseases Society of America, American Academy of Neurology, and American College of Rheumatology: 2020 Guidelines for the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Lyme Disease. Neurology. 2021 Feb 9;96(6):262-273. doi: 10.1212/WNL.00000000000011151. Epub 2020 Nov 30. Erratum in: Neurology. 2021 Feb 9;96(6):296. doi: 10.1212/WNL.00000000000011422. PMID: 33257476.
- Grillon A, Scherlinger M, Boyer PH, *et al.* Characteristics and clinical outcomes after treatment of a national cohort of PCR-positive Lyme arthritis. Semin Arthritis Rheum. 2019 Jun;48(6):1105-1112. doi: 10.1016/j.semarthrit.2018.09.007. Epub 2018 Sep 28. PMID: 30344080.

#### CC123

### NEFRITIS TÚBULO-INTERSTICIAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN EN SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

R.A. Salazar-Mendoza, A. Elizalde-García

Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

**Introducción:** El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmunitaria con afectación principal de glándulas exocrinas, si bien son posibles manifestaciones extraglandulares durante el curso del trastorno. La afectación renal es una de ellas y se ha documentado en un 5% de los pacientes. El diagnóstico suele ser difícil ya que los datos clínicos son a menudo insidiosos y pueden preceder a los síntomas de sequedad.

**Presentación del caso:** Mujer de 34 años sin antecedentes de enfermedades crónicas y degenerativas que niega síntomas relacionados con síndrome seco; tiene diagnóstico de síndrome de Sjögren primario con anticuerpos

positivos: ANA 1:640 moteado grueso, anti-La 448,2, anti-Ro > 640, con consumo de complemento a expensas de C4 (33) e hipergammaglobulinemia. Posee manifestaciones extraglandulares por afectación renal y diagnóstico de nefritis tubulointersticial establecido por biopsia renal; se reconocen nefritis tubulointersticial activa rica en células plasmáticas, hipoperfusión glomerular crónica con esclerosis global, lesión tubular aguda focal con cambios regenerativos, fibrosis intersticial grado II (40,50%), arterioloesclerosis moderada, arteriopatía hialina leve, además de deterioro de la función renal con creatinina actual de 1,4 mg/dL estadio KDIGO 3. Se indica tratamiento con prednisona a dosis altas (1 mg/kg) y ácido micofenólico por cuatro meses. Se interrumpe el tratamiento por deseos de embarazo. No hay mejoría de la tasa de filtración glomerular. Se indica tratamiento de mantenimiento con azatioprina (1,5 mg/kg) y esteroide a dosis medias.

**Discusión:** La afectación renal en el síndrome de Sjögren primario suele ser infrecuente: se ha documentado en un 5% de los pacientes con esta enfermedad. Por esta razón, el diagnóstico puede volverse un reto, ya que precede en ocasiones a los síntomas secos característicos en esta anomalía. La afección renal más común es la nefritis túbulo-intersticial con una incidencia del 12% a 48% y la hipergammaglobulinemia se vincula con esta forma de presentación. Los pacientes pueden presentar de manera progresiva y lenta un deterioro de la función renal, como lo observado en este caso. Es relevante conocer que entre el 20% y el 28% de los pacientes tiene una función renal crónicamente reducida, además de que 10% a 20% de quienes padecen síndrome de Sjögren primario y enfermedad renal desarrollan enfermedad renal terminal.

**Conclusiones:** La afectación renal como parte del síndrome de Sjögren primario suele ser poco común, por lo que debe realizarse una evaluación periódica de la función renal debido al retraso en el diagnóstico por los síntomas inespecíficos. Es importante conocer que esta alteración puede preceder a los síntomas vinculados con el síndrome seco. Se debe establecer seguimiento estrecho, ya que algunos pacientes pueden evolucionar a la enfermedad renal terminal.

#### Bibliografía

- Aiyegbusi O, McGregor L, McGeoch L, *et al.* Renal disease in primary Sjögren's syndrome. Rheumatol Ther [Internet]. 2021;8(1):63-80.
- Goules A, Geetha D, Arend LJ, *et al.* Renal involvement in primary Sjögren's syndrome: natural history and treatment outcome. Clin Exp Rheumatol. 2019;37 Suppl 118(3):123-32.
- Sugitani S, Tsuji K, Yamanari T, *et al.* Tubulointerstitial nephritis and uveitis caused by Sjögren syndrome without dryness. J Clin Rheumatol [Internet]. 2021;27(8S):S759-60.

#### CC124

### APLASIA PURA DE CÉLULAS ROJAS, UNA MANIFESTACIÓN POCO FRECUENTE DE LES

L.G. Montano-Montiel, L.V. Maya-Piña, R.E. Barbosa-Cobos, J.R. Marín-Sánchez, S.S. Coutiño-Ochoa

Hospital Juárez de México

**Introducción:** En el lupus eritematoso sistémico (LES), la manifestación hematológica más común es la anemia de la enfermedad crónica; otras causas menos comunes son deficiencia de hierro, hemolítica autoinmunitaria e inducida por fármacos. Una manifestación poco común es la aplasia pura de células rojas (APCR), de la cual solo se han descrito casos aislados. En un 58% se presenta en pacientes con diagnóstico previo de LES con una mediana de 81 meses tras el diagnóstico. Ante el hallazgo de este tipo de anemia deben descartarse causas infecciosas, farmacológicas, neoplasias hematológicas, tumores sólidos como timomas y enfermedades autoinmunitarias, entre ellas la artritis reumatoide (AR) y el LES.

**Presentación del caso:** Mujer de 38 años con antecedentes de alergia a penicilina, múltiples transfusiones sanguíneas por 5 paquetes eritrocitarios, fractura traumática de radio con tratamiento conservador y diagnóstico de LES desde cuatro años antes por manifestaciones mucocutáneas, articulares y derrame pleural, en tratamiento con cloroquina (150 mg/24 h), prednisona (5 mg/24 h) y en el último año requirió hospitalización en cinco ocasiones

por anemia grave. Actualmente hospitalizada por síndrome anémico. Exploración física: taquicárdica, palidez de tegumentos, uso de oxígeno por puntas nasales 2 lpm, y el resto sin alteraciones.

Estudios paraclínicos: ANA 1:1 000 en células HEP20, patrón nuclear granular fino y citoplasmático granular fino denso, anti-DNAc 78,7 (20), C3 98,2, C4 12,5.

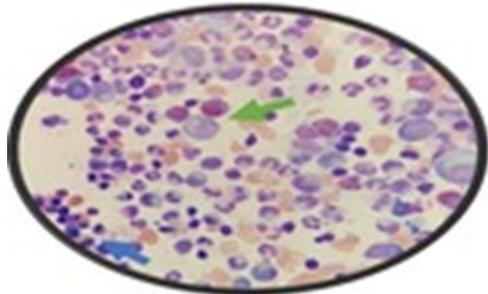
Biometría hemática: hb 5,20 g/dL, hto 16,10%, VCM 108,05 fL, plaquetas 506 000, leucocitos totales 4 800, neutrófilos 2 740, reticulocitos 0,73%. TORCH y panel viral no reactivos.

Aspirado de médula ósea: celularidad normal, disminución de serie roja; aplasia pura de células rojas (Figura 1). Biopsia de médula ósea: citomorfológico con celularidad normal en cantidad, citometría de flujo: sin evidencia fenotípica de hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN).

USG hepatoesplénico: no reconoce alteraciones estructurales. TC tórax: cambios degenerativos de columna torácica y bandas de atelectasia basales bilaterales.

Se inició tratamiento de primera línea: glucocorticoide calculado a 1 mg/kg de peso y azatioprina a 50 mg cada 24 h.

**Figura 1.** Aspirado de médula ósea: tinción de Wright a 1 000x en la cual se observa predominio de la serie granulocítica. Eosinófilos en diversos grados de maduración (flecha verde). Se observan escasos precursores eritroides, los cuales se encuentran en nidos (flecha azul). (CC124)



**Discusión:** La aplasia pura de células rojas es una rara anomalía hematológica en que la producción de glóbulos rojos en la médula ósea está gravemente disminuida o detenida. Cuando esta alteración se vincula con el contexto de enfermedad autoinmunitaria, como el LES, cobra importancia clínica significativa tanto por su rareza como por las implicaciones para el tratamiento.

**Conclusiones:** Los pacientes con APCR pueden sufrir síntomas de anemia grave y alterar su calidad de vida. Con frecuencia requieren transfusión de hemoderivados con riesgo de infecciones y sobrecarga de hierro, tratamiento inmunosupresor y, en algunos casos, tratamientos más específicos como los fármacos biológicos. Persiste la necesidad de investigar más sobre las mejores estrategias terapéuticas para APCR en pacientes con LES; el objetivo es mejorar los resultados clínicos y la calidad de vida.

#### Bibliografía

- Gurnari C, Maciejewski JP. How I manage acquired pure red cell aplasia in adults. *Blood*. 2021 Apr 15;137(15):2001-2009.
- Saeed M, Sharif F, Ijaz M, et al. A case of systemic lupus erythematosus presenting as pure red cell aplasia. *Int J Hematol Oncol Stem Cell Res*. 2021 Apr 1;15(2):135-138.

#### CC125

### MUTACIÓN C677T DEL GEN MTHFR. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN EL SÍNDROME DE ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS

R. Márquez-Sánchez, A.S. Vargas-Avilés, C. Hernández-Díaz

Hospital Juárez de México

**Introducción:** La enzima metilentetrahidrofolato reductasa (MTHFR) participa en procesos necesarios para la metilación, reparación y síntesis

del DNA, además de intervenir en la reserva de folatos y metionina. Se han descrito 14 mutaciones del gen *MTHFR*, la más frecuente de las cuales es la C677T; en los portadores ocurre 50% a 70% de reducción de la actividad enzimática, lo que se traduce en incremento de los valores de homocisteína y disminución de la biodisponibilidad de grupos metil DNA. En pacientes gestantes origina disminución de la vascularización placentaria, favorece episodios trombóticos, anomalías congénitas en el producto e incremento de pérdidas fetales. La prevalencia del polimorfismo C677T del gen *MTHFR* es de 38% a 48% en la población mexicana comparada con otras poblaciones del mundo.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 41 años enviada al servicio de reumatología por probable síndrome de anticuerpos antifosfolípido por antecedente de pérdidas fetales consecutivas en las semanas 11, 8 y 16 de la gestación en los últimos dos años. En el interrogatorio dirigido no muestra otros antecedentes ni síntomas clínicos de relevancia.

Exploración física: talla 156 cm, peso 83 kg, IMC 34, TA 100/80. Paciente obesa, sin alteraciones en los planos cardíaco y pulmonar, y abdomen con abundante panículo adiposo. Estudios de laboratorio: Hb 12,9 g/dL, plaquetas 276 10<sup>3</sup>/UI, glucosa 70 mg/dL, creatinina 0,61 mg/dL, colesterol 176 mg/dL, triglicéridos 153 mg/dL, ácido úrico 5,3 mg/dL, TSH 3,1 UI/mL, T4L 0,8 ng/dL. PPD, panel viral para VIH, VHB, VHC no reactiva, perfil TORCH sin alteraciones, VDRL negativo. Inmunológicos: anticuerpos: antitiroideos, ANA, anti-DNA, anti-Sm, anti-Ro, anti-La, anticoagulante lúpico, anti-B2GPI IgG e IgM, anticardiolipinas IgG e IgM negativos. Factor V de Leiden, proteínas C y S sin alteraciones. Se amplió el abordaje con anticuerpos (no criterio para SAAF), los cuales fueron negativos. El estudio genético demostró que la paciente era portadora de la variante C677T del gen *MTHFR*, por lo que fue enviada al servicio de hematología y dada de alta.

**Discusión:** La pérdida gestacional recurrente definida como dos o más pérdidas consecutivas del embarazo ocurre en 1% a 4% de las mujeres gestantes. Se han identificado varios factores de riesgo: infecciosos, anatómicos, endocrinos, genéticos o autoinmunitarios. Las alteraciones genéticas son las causas menos estudiadas dentro del abordaje, pero deben tenerse en mente y no solo considerar la posibilidad de SAAF.

El análisis genético y la evidencia en la paciente de portar la variante C677T del gen *MTHFR*, aunado a factores de riesgo como la edad materna avanzada y la obesidad, fueron relevantes para excluir SAAF.

**Conclusiones:** El SAAF es solo una de varias causas que provocan las pérdidas fetales recurrentes. El abordaje en pacientes con tales pérdidas es más complejo y requiere excluir otras posibilidades que el médico reumatólogo debe conocer y considerar. Dentro de las causas genéticas, la mutación de *MTHFR* C677T es una de las más frecuentes en la población mexicana y se relaciona con teratogenicidad, fenómenos trombóticos y pérdidas fetales.

#### Bibliografía

- Rodríguez M, Torres L, Chen J. Maternal MTHFR polymorphisms and risk of spontaneous abortion. *Salud Pública Méx*. 2009 Feb;51(1):19-25.
- Sowmy S, Ayyali A, Vidya K, et al. Genetic variation of folate metabolic pathway in recurrent pregnancy loss a systemic review. *Int J Med Rev and Case Rep*. 2022;6(19):50-53.

#### CC126

### REPORTE DE CASO. ISQUEMIA DE FALANGE DISTAL EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDOS

E.M. Ramos-Galeano, A.C. Muñoz-Cedeño, A.E. Santizo-Ávila, H. Menchaca-Aguayo, E. Faugier-Fuentes

Hospital Infantil de México Federico Gómez

**Introducción:** El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmunitaria sistémica caracterizada por trombosis arterial o venosa, vinculada con títulos elevados de anticuerpos antifosfolípidos (aPL). Tiene una prevalencia de 2,5 casos por cada 100 000 niños. Puede manifestarse de

forma aislada o relacionada con enfermedades autoinmunitarias, como el lupus eritematoso sistémico (LES), que se presenta en el 80% a 90% de los pacientes con esta afección y es una de las diátesis protrombóticas más comunes. La trombosis venosa es la complicación vascular más frecuente, notificada hasta en el 60% de los niños afectados. Los sitios más comunes de trombosis venosa incluyen las venas profundas de las extremidades inferiores, venas del seno cerebral, vena porta y venas profundas de las extremidades superiores.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 16 años con antecedente de toxicomanías (amilnitrito y marihuana). Presentó un cuadro de un mes de evolución con fiebre, artralgias e hiporexia, sin mejoría con antiinflamatorios no esteroideos. Se agrega dolor súbito en la falange distal del quinto dedo de la mano izquierda y cambios de coloración, por lo que se dirige a urgencias (**Figura 1**). Exploración física: úlceras en paladar duro, dermatosis facial, bradipnea y bradipsiquia, además de isquemia en el quinto dedo izquierdo. Estudios de laboratorio: anemia, linfopenia y deterioro

**Figura 1.** Isquemia de la falange distal de la mano izquierda en la paciente. (CC126)



de la función renal. Tiempos de coagulación con prolongación de TTPa. Por hallazgos clínicos y analíticos se sospecha LES y SAAF, y se solicitan anticuerpos con resultados positivos: ANA 1:160 patrón homogéneo y 1:320 patrón citoplásmico, anti-DNA > 800, anti-Sm > 200, AL 2,54, aCL 30,52 y anti-B2 glucoproteína 134,78. Coombs directo positivo (IgG y C3D++). La resonancia magnética mostró lesiones desmielinizantes que se extienden desde el tallo cerebral (la mayor de ellas en el mesencéfalo parasagital izquierdo) y otras que se extienden a nivel supratentorial en la región talámica derecha y hacia la unión corticosubcortical bilateral. La ecocardiografía evidenció hipertrofia concéntrica moderada del ventrículo izquierdo, y el Doppler de la mano izquierda ausencia de vascularización en la falange distal. Se inició tratamiento con enoxaparina (2 mg/kg/día), ácido acetilsalicílico (3 mg/kg/dosis), pulsos de metilprednisolona 30 (mg/kg/dosis), ciclofosfamida y azatioprina. La biopsia renal confirmó nefritis lúpica de clase IV. Con el tratamiento la paciente experimentó evolución clínica favorable.

**Discusión:** El caso pone de relieve la compleja interacción entre LES y SAF, dos alteraciones autoinmunitarias que potencian el riesgo de episodios trombóticos graves. En este contexto, la isquemia digital es una manifestación rara pero relevante, que puede servir como indicio temprano de compromiso vascular sistémico. La relación de múltiples anticuerpos antifosfolipídicos incrementa considerablemente el riesgo trombótico y en pacientes pediátricos con LES es fundamental realizar una búsqueda activa de estos marcadores.

**Conclusiones:** El SAF vinculado con el LES en pacientes pediátricos representa un desafío diagnóstico y terapéutico significativo, debido a la gran predisposición a la trombosis y las complicaciones vasculares graves, como la isquemia digital. Este caso subraya la importancia de una evaluación exhaustiva, que incluya tanto los aspectos clínicos como los inmunológicos, para la detección temprana de complicaciones trombóticas. Un enfoque terapéutico multidisciplinario que considere la anticoagulación, los inmunosupresores y el control específico de las manifestaciones clínicas es clave para mejorar el pronóstico y prevenir secuelas mayores. La evolución favorable de la paciente en este caso

destaca la relevancia de un tratamiento oportuno e intensivo en estas situaciones complejas.

#### Bibliografía

- Levine JS, Branch DW, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med.* 2002;346(10):752-63. Disponible en: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMra00297>
- Hughes GRV. Thrombosis, abortion, cerebral disease and lupus anticoagulant. *Br Med J (Clin Res Ed).* 287:1088-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1549319/pdf/bmjcred00575-0008.pdf>
- Cáliz R, Díaz del Campo P, Galindo M, *et al.* Recomendaciones de la Sociedad Española de Reumatología sobre síndrome antifosfolípido primario. Parte I: Diagnóstico, evaluación y tratamiento. *Reumatol Clínica.* 2019. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es-recomendaciones-sociedad-espanola-reumatologia-sobre-avance-S1699258X18302547>.

#### CC127

### PIODERMA GANGRENOSO EN ASOCIACIÓN CON ARTRITIS REUMATOIDE Y SÍNDROME DE SJÖGREN

R. Márquez-Sánchez, L.V. Maya-Piña, R.E. Barbosa-Cobos

Hospital Juárez de México

**Introducción:** El pioderma gangrenoso (PG) es una enfermedad rara de origen autoinflamatorio caracterizada por úlceras cutáneas dolorosas de rápido desarrollo; se presenta de forma predominante en los miembros pélvicos y se vincula con AR hasta en un 16,9%. El diagnóstico requiere alta sospecha clínica y correlación histopatológica con infiltrado neutrofílico denso y maduro dentro de la dermis o la epidermis, ya que estas lesiones se confunden a menudo con otras lesiones ulcerativas, lo cual causa retraso en el tratamiento y un peor pronóstico.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 55 años con AR de ocho años de evolución en tratamiento con metotrexato a dosis óptima, quien acudió a urgencias por presentar úlceras cutáneas muy dolorosas de inicio agudo y rápida progresión, localizadas en la pierna derecha sin compromiso vascular. Exploración física: úlceras en la pierna derecha con base necrótica y bordes violáceos en sacabocados (**Figura 1**), la mayor de 15 cm, pulsos poplíteos, tibiales y pedios +++/+++, artritis de carpo izquierdo y segunda MCF izquierda. Estudios paraclínicos: leucocitos 7,09 10<sup>3</sup>/UI, hemoglobina 11,4 g/dL, plaquetas 374 10<sup>3</sup>/UI, PCR 15,7 mg/dL, glucosa 70 mg/dL, creatinina 0,56 mg/dL, ANA 1:1 000 nuclear granular fino denso, anticuerpos anti-Ro 147,55 Ur/mL, anti-La 49,9 Ur/mL, FR 78,1 UI/mL, anti-CCP 49,94 Ur/mL, ANCA -, panel viral para VIH, VHB, VHC no reactivo, cultivos -, biopsia indicativa de PG por infiltrado neutrofílico en dermis. Se integró diagnóstico de PG de acuerdo a la calificación PARACELUSUS, y la paciente se trató con glucocorticoides y rituximab.

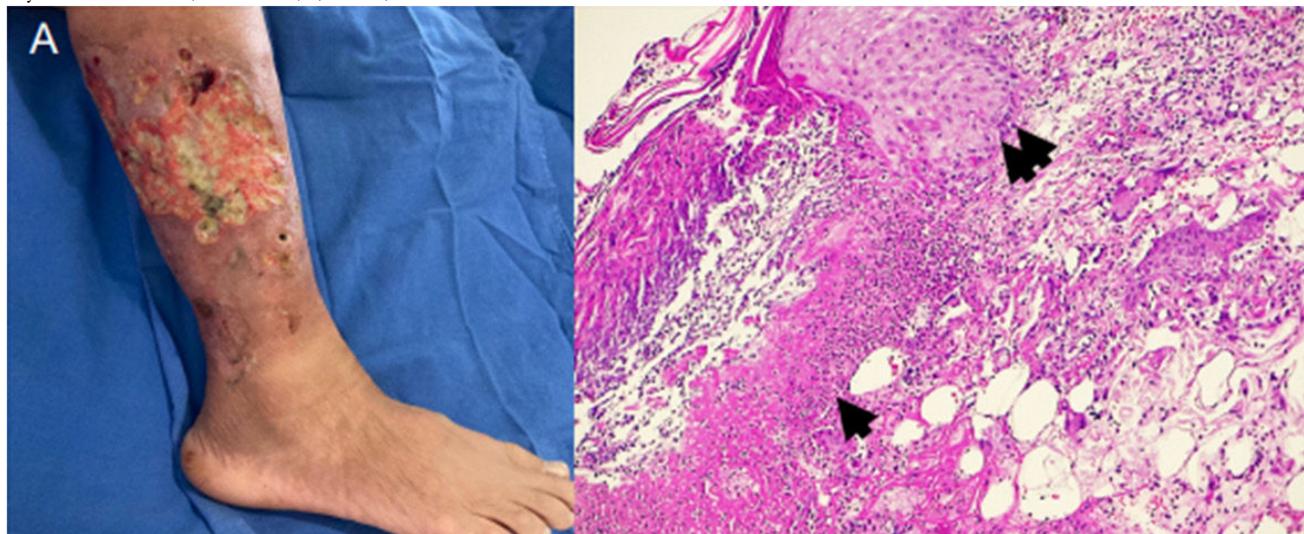
**Discusión:** La detección temprana y la clasificación correcta de las manifestaciones cutáneas vinculadas con AR son imperativas para un tratamiento exitoso y, en consecuencia, un mejor pronóstico. En el PG, el inicio temprano de inmunosupresión ayuda a reducir al mínimo la extensión de las úlceras y la formación de cicatrices deformantes.

**Conclusiones:** El PG es una manifestación cutánea específica y poco frecuente en AR que no suele reflejar el curso clínico de la enfermedad. Este caso es el de una paciente con baja actividad articular que desarrolló úlceras consistentes con esta entidad.

#### Bibliografía

- Skopis M, Bag-Ozbek A. Pyoderma gangrenosum: a review of updates in diagnosis, pathophysiology and management. *J.* 2021;4:367-375.
- Fischer AH, Jourabchi N, Khalifian S, *et al.* Spectrum of diseases associated with pyoderma gangrenosum and correlation with effectiveness of therapy: New insights on the diagnosis and therapy of comorbid hidradenitis suppurativa. *Wound Repair Regen.* 2022;30(3):338-344.

**Figura 1.** (A) Lesiones ulceradas en sacabocado, fondo sucio con fibrina y tejido de granulación eritematoso. (B) Biopsia cutánea de lesiones activas (tinción H-E): fondo de úlcera activa (flecha simple), infiltrado difuso de neutrófilos en dermis subyacente. Borde de epidermis intacta, discretamente elevada, adyacente a la úlcera (doble flecha). (CC127)



## CC128

### SÍNDROME POSTROMBÓTICO Y EVENTO VASCULAR CEREBRAL EN PACIENTE JOVEN, ENTIDADES CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN DE SÍNDROME DE ANTICUERPO ANTIFOSFOLÍPIDOS

V.J. Tello-Romero, O. Ek-Chable, A. Coello-López Rivera  
Hospital General Agustín Oborán

**Introducción:** El síndrome postrombótico (SPT) es la complicación crónica más frecuente de la trombosis venosa profunda (TVP) y ocurre en el 30% a 50% de los pacientes en los dos años posteriores a la TVP proximal. Se caracteriza por síntomas como dolor, edema pretibial, induración de la piel, hiperpigmentación y ulceración venosa en los casos más graves.

**Presentación del caso:** Mujer de 38 años de edad con antecedente de accidente vascular cerebral en 2022; inicia padecimiento seis años antes con lesiones ulcerativas dolorosas en región maleolar y edema de miembros inferiores, con seguimiento por clínica de heridas y tratamientos antimicrobianos no especificados con mejoría parcial; una semana antes del ingreso muestra incremento de edema y número de lesiones en relación con elevación térmica no cuantificada, por lo que acude al servicio de urgencias y se inicia tratamiento con doble esquema antimicrobiano y analgesia. El ultrasonido Doppler señaló insuficiencia venosa en ambos miembros pélvicos de predominio en poplíteo y troncos tibioperoneos, formaciones varicosas en ambas pantorrillas, por lo que ingresa a piso de medicina interna. Estudios de laboratorio: leucocitos  $4,6 \times 10^3 \text{ mm}^3$ , neutrófilos  $3,1 \times 10^3 \text{ mm}^3$ , hb 10,8 g/dL, hto 31,2%, VCM 82,40 ft, plaquetas  $147 \times 10^3 \text{ mm}^3$ , TP 13,9 s, TTP 43,5 s, INR 1,26 s, c3 117,97 mg/dL, c4: 28,59 mg/dL, anticardiolipinas IgG 55,19 IgG-FI/mL (alto), anticardiolipina IgM < 2 igM-FI/mL, anticoagulante lúpico: 2 440 ratio (positivo), anti-Sm: < 2 UR/mL ss-b: < 2 UR/mL ssa: 2,28 UR/mL. Tomografía de abdomen simple y contrastada: trombosis venosa extensa de la vena cava inferior hasta de 61 mm desde la porción infrarrenal hasta la iliaca común, por lo que se inició anticoagulación con warfarina (7,5 mg de lunes a viernes y 5 mg sábado y domingo); se obtiene INR de 4.

**Discusión:** En pacientes con episodio trombótico arterial sin perfil de alto riesgo cardiovascular, cuadro clínico indicativo de episodio tromboembólico venoso y livedo racemosa en tórax, tronco, región glútea y extremidades, las instituciones de primer y segundo niveles deben sospechar síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, solicitar anticuerpos respectivos y referir al especialista en el área. Se ha demostrado que la incidencia del síndrome de anticuerpos antifosfolípidos relacionado con accidente cerebrovascular recurrente en adultos jóvenes es de 5 casos por cada 100 000 habitantes.

**Conclusiones:** No existe una norma de referencia para el diagnóstico del SPT; sin embargo, ante la sospecha diagnóstica, la escala de Villalta es una herramienta útil que permite definir la gravedad y el tratamiento.

De igual manera, en este país no existen estadísticas globales; se ha publicado una prevalencia de síndrome de anticuerpos antifosfolípidos primario de 40 a 50 casos por cada 100 000 habitantes, de los cuales 1% puede desarrollar la variedad catastrófica.

#### Bibliografía

1. Barbhaiya M, *et al.* 2023 ACR/EULAR antiphospholipid syndrome classification criterion. *Ann Rheum Dis.* 2023;82:1258-1270. doi:10.1136/ard-2023-224609
2. Mazzolai L, Aboyans V, Ageno W, *et al.* Diagnosis and management of acute deep vein thrombosis a joint consensus document from the European Society of cardiology working groups of aorta and peripheral vascular diseases and pulmonary and right ventricular function. *European Heart Journal.* 2018;39:4208-4218.

## CC129

### COMPLICACIONES PULMONARES EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: ENFOQUE EN LA HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA Y SU IMPACTO EN LA MORTALIDAD

A. Hernández-Reyes, M.F. Mendoza-Rodríguez, A. Hernández-Delgado, G.A. Valero-Gaona

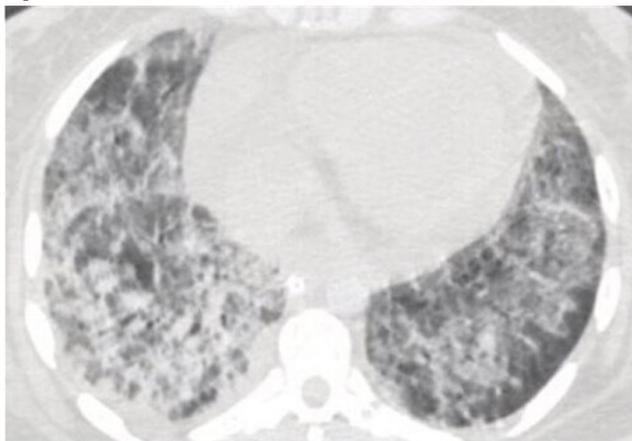
Hospital Juárez de México

**Introducción:** La afectación pulmonar en el lupus eritematoso sistémico ocurre en 50% a 70%, incluidas pleuritis, neumonitis aguda, enfermedad pulmonar intersticial, hemorragia alveolar difusa e hipertensión arterial pulmonar. La hemorragia alveolar difusa es una presentación grave, de rápida progresión y letal, secundaria a alteraciones en la interfaz capilar-alveolar, y posee una prevalencia de 0,5% a 5,7% y una mortalidad de 50% a 90%.

**Presentación del caso:** Mujer de 29 años con antecedente de transfusión de hemoderivados, con fiebre de predominio nocturno dos meses antes de su ingreso, y astenia, adinamia, ictericia, ortopnea y disnea progresiva de grandes a pequeños esfuerzos al mes siguiente. Exploración física: alopecia no cicatrizal bitemporal, ictericia conjuntival, úlcera en labio superior, disminución bilateral del murmullo vesicular, estertores crepitantes

bilaterales, aumento de vibraciones vocales y matidez subescapular. Estudios paraclínicos: bilirrubina directa 5,21 mg/dL, bilirrubina total 7,52 mg/dL, creatinina 1,15 mg/dL, urea 21 mg/dL, DHL 213 UI/L, albúmina 2,4 g/dL, TGO 59 U/L, TGP 43 U/L, fosfatasa alcalina 159 U/L, GGT 216 UI/L, procalcitonina 0,88 ng/mL, ácido úrico 9,8 mg/dL, VSG 125 mm/h, PCR 4,49 mg/dL, leucocitos 19,46  $10^3$ /ul, hemoglobina 7,6 g/dL, hematocrito 21,4%, plaquetas 147  $10^3$ /ul, neutrófilos 16,33  $10^3$ /ul, linfocitos 2,53  $10^3$ /ul, TP 16,8 s, INR 1,48, TPT 36 s, C3 22,3 mg/dL, C4 7,35 mg/dL. Recolección de orina de 24 horas: depuración de creatinina 11,9 mL/min, proteínas totales negativas, microalbuminuria 14,9 mg/24 h. ANA Screen 1:10 000 en células Hep 2 patrón nuclear granular fino y citoplasmático granular fino denso, anti-DNAs 65,5 UI/mL, anti-SM  $\geq$  200 UR/mL, anti-SSA 3,2 Ur/mL, anti-SSB 4,3 UR/mL, anti-B2 IgG 6,35 Ur/mL, anti-B2 IgM 3 Ur/mL, anticardiolipina IgG 19,1 U/mL, anticardiolipina IgM  $\leq$  2 U/mL. ANCA negativos, anti-MPO 2,19 UR/mL, anti-PR3 <2 UR/mL, Coombs directo positivo. Radiografía de tórax: opacidades difusas en ambos hemitórax, broncograma aéreo apical izquierdo, cardiomegalia de grado IV, índice cardíaco 0,90. Ecocardiograma: separación de hojas pericárdicas < 20 mm, variabilidad de flujo < 25% con colapso del ventrículo derecho. Tomografía de tórax: hallazgos indicativos de hemorragia alveolar difusa, consolidación apical izquierda y engrosamiento pericárdico de 23 mm (Figura 1). Pericardiocentesis con drenaje de 200 mL y líquido alveolar por broncoscopia con moderados eritrocitos, abundantes neutrófilos y macrófagos hemosiderófagos con escasas células epiteliales. Hemocultivos, cultivos de líquido pericárdico y alveolar sin desarrollo bacteriano.

**Figura 1.** Tomografía de tórax de fase simple en corte transversal que muestra el parénquima con pérdida de la relación bronquiovascular, engrosamiento del intersticio, opacidad alveolar difusa en ambos hemitórax, patrón tipo *crazy paving* y áreas de vidrio deslustrado en ambos segmentos superiores. (CC129)



**Discusión:** La hemorragia alveolar difusa es una complicación respiratoria grave desencadenada por capilaritis pulmonar inducida por inmunocomplejos, y por hemorragia blanda que conduce a daño de la membrana basal y fuga de eritrocitos al espacio alveolar. Su identificación diagnóstica se basa en la revisión clínica, radiografía y tomografía de tórax de alta resolución, así como análisis de líquido alveolar. En la actualidad existen diversos tratamientos, como metilprednisolona, ciclofosfamida, plasmáferesis, inmunoglobulina y rituximab. En el escenario descrito se presenta una hemorragia alveolar difusa como complicación crítica del lupus eritematoso sistémico que exige atención avanzada de la vía respiratoria e ingreso a la unidad de cuidados intensivos adultos, con administración de metilprednisolona, ciclofosfamida y plasmáferesis, pero tenía desfavorables escalas pronósticas de mortalidad.

**Conclusiones:** Se destaca en este caso clínico una compleja presentación del lupus eritematoso sistémico, en particular el compromiso pulmonar que representa la hemorragia alveolar difusa. La identificación temprana de complicaciones potencialmente letales es esencial para mejorar el pronóstico y la calidad de vida. Se ha demostrado que el tratamiento temprano puede aumentar la tasa de supervivencia.

## Bibliografía

1. Al-Adhoubi NK, Bystrom J. Systemic lupus erythematosus and diffuse alveolar hemorrhage, etiology and novel treatment strategies. *Lupus*. 2020;29(4):355-363.
2. Shin JI, Lee KH, Park S, *et al.* Systemic lupus erythematosus and lung involvement: a comprehensive review. *J Clin Med*. 2022;11(22):6714. Published 2022 Nov 13.

## CC130

### EDEMA DE MANOS Y PIES COMO MANIFESTACIÓN DE ARTRITIS REUMATOIDE

A.S. Vargas-Avilés, C. Hernández-Díaz

Hospital Juárez de México

**Introducción:** El edema del dorso de manos y extremidades inferiores en pacientes con artritis reumatoide (AR), sin relación con factores como anemia, hipoalbuminemia, afección cardíaca, renal o tiroidea, es inusual. Se desconoce la patogenia pero se ha sugerido obstrucción venosa, incremento de la permeabilidad capilar por acción del factor de crecimiento endotelial (VEFG), obstrucción linfática por productos inflamatorios y la combinación de todos ellos. Con mayor frecuencia afecta a las manos y no parece existir correlación con la positividad del factor reumatoide ni la actividad clínica de AR. Existen informes de casos de linfedema crónico verdadero, con pobre respuesta a glucocorticoides y fármacos modificadores de la enfermedad, de modo predominante en mujeres con AR de larga duración.

**Presentación del caso:** Paciente femenino de 43 años sin antecedentes de relevancia, con cuadro clínico de 10 meses de evolución caracterizado por artralgiyas y artritis en codos, segunda a cuarta MTCF, segunda a quinta IFP de ambas manos, rodillas y segunda a quinta MTF de ambos pies, RAM mayor a una hora de duración. La paciente acudió con reumatólogo que estableció el diagnóstico de AR e inició metotrexato (15 mg VO semanal) y etoricoxib (90 mg VO/24 h), con mejoría parcial. Un mes después se agregó edema doloroso, persistente en manos, pies y tobillos con godete positivo. Se indicó prednisona (10 mg VO/24 h); tras dos meses, la paciente suspendió dicho fármaco ante la falta de mejoría e incremento ponderal.

Exploración física: TA 110/60 mmHg, FC 70x, peso 72 kg, talla 160 cm. Articulaciones dolorosas: segunda y tercera. IFP de manos, hombros, codos, rodilla derecha, artritis en codo y rodilla derecha, edema del dorso de ambas manos, pies, tobillos y tercio inferior de ambas piernas con godete ++++. Sin alteraciones cardíacas, pulmonares o abdominales. CDAI 18. Estudios de laboratorio: Hb 13,7 g/dL, PCR 3,1 mg/dL, Cr 0,52 mg/dL, albúmina 4,1 g/dL, depuración de creatinina 117,8 mL/min. Perfil tiroideo, hepatitis B y C, VIH y PPD sin alteraciones. Resultados inmunológicos: FR 166,3 IU/mL, anti-CCP 2 500 u/mL, anticuerpos ANA, anti-DNA, anti-Sm, anti-Ro y La negativos. Telerradiografía de tórax sin alteraciones. Ultrasonido articular (Figura 1): carpos-tejidos blandos con aumento de volumen, heterogéneo, hipoanecoico, no sinovitis ni señal Doppler. La paciente recibió dosis única de betametasona intramuscular e inició tratamiento con adalimumab (40 mg SC cada dos semanas), con mejoría clínica.

**Discusión:** El edema en extremidades superiores e inferiores en pacientes con artritis reumatoide implica un reto y exclusión de otras causas no reumatológicas; en esta paciente se investigó inicialmente la afectación tiroidea, tras considerar la relación común con AR, además de que no se documentaba afectación cardíaca, renal ni hipoalbuminemia. El ultrasonido articular demostró el edema de tejidos blandos. La respuesta al glucocorticoide intramuscular y el adalimumab fue inmediata, por lo que el edema se atribuyó al proceso inflamatorio articular.

**Conclusiones:** El edema de manos y pies con godete puede ocurrir en forma inusual en algunos pacientes con AR. En su análisis deben excluirse causas sistémicas no reumatológicas. La afectación linfática crónica y persistente puede ocurrir en algunos casos. En sujetos de mayor edad puede causar confusión con el síndrome RS3PE. El ultrasonido ayuda a diferenciar otras causas de edema de manos y pies.

**Figura 1.** Edema de manos y pies. Ultrasonido (A y B), corte longitudinal del carpo derecho. Tejidos blandos con aumento de volumen heterogéneo, hipoanecoico. Sin señal Doppler. (C) Imagen longitudinal del radio distal con la misma lesión. (D) Imagen transversal de la cara lateral de la segunda MTCF con pérdida redondeada de cortical, sin señal Doppler. (CC130)



#### Bibliografía

1. Paira S, Caliani L, Luraquiz N. Distal extremity swelling with pitting o edema in rheumatoid arthritis. *Clin Rheumatol*. 2001;20:76-79.
2. Breznik V, Dai K, Marovt M. Chronic peripheral edema in a patient with rheumatoid arthritis. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat*. 2018;27(1):37-39.

#### CC131

### ESCLERODERMIA SISTÉMICA LIMITADA EN PACIENTE PE- DIÁTRICO

M. Martínez-López  
Crea de Guadalajara

**Introducción:** La esclerodermia es una enfermedad multisistémica caracterizada por cambios inflamatorios, vasculares y escleróticos de la piel y órganos internos, particularmente pulmones, tracto gastrointestinal y corazón. Se relaciona con defectos endoteliales, de autoinmunidad, y fibroblastos desencadenados por factores genéticos, ambientales e infecciosos. Se calcula una prevalencia de 3 por cada 1 000 000 en niños, predomina en el sexo femenino y la raza caucásica y la edad media de presentación es de nueve años. La fibrosis tisular generalizada es el punto fundamental de la patogenia. La acumulación de proteínas de la matriz extracelular altera la configuración normal de los órganos afectados y causa falla orgánica. La fibrosis es la culminación de la interacción de los episodios inmunológicos, vasculares y fibrogénicos que caracterizan a la enfermedad. Diversas citocinas intervienen en este proceso: el factor de transformación del crecimiento  $\beta$ , el factor de crecimiento derivado de plaquetas, las interleucinas IL-1, IL4, IL-6 e IL-8, que a través de receptores de superficie celular estimulan a los fibroblastos con el consiguiente incremento de la síntesis del colágeno tipos I, III, IV, V y VI. La fibrosis cutánea causa aumento del grosor de la dermis. La piel se vuelve atrófica, con adelgazamiento de la epidermis y disminución de los capilares dérmicos. El cambio vascular más relevante es la enfermedad de Raynaud, que ocurre en el 90% de los pacientes con esclerodermia; es una anomalía de la microcirculación y dis-

minución de los vasos capilares; en casos graves puede conducir a úlceras digitales y la segunda manifestación más común es el endurecimiento cutáneo. Un médico establece el diagnóstico tras relacionar síntomas, estudio de la piel y exploración general, con estudio inmunológico y capilaroscopia. El tratamiento depende de las manifestaciones: corticoides (metotrexato, 15 mg/m/sem) y para la afectación vascular se administran los inhibidores de los canales de calcio. En los casos de rápida progresión o enfermedad refractaria se puede considerar el tratamiento biológico con tocilizumab.

**Presentación del caso:** Se trata de una paciente femenina de 8 años que acude con reumatólogo que determina el diagnóstico de esclerodermia e inicia tratamiento con metotrexato y ácido fólico y se envía al servicio de dermatología. Estudios de laboratorio: BH 13,1, HTO 40,8, plq 398, IIF 5,76, ANA con moteado grueso 1,320, perfil tiroideo normal, ANCA neg, EGO neg, Cr 0,35, ácido úrico 27, glo 2,8, IgG 1 188, IgA 178 y esófago con acalasia. La madre acude al servicio de reumatología pediátrica por desconocimiento de la enfermedad y por falta de mejoría. Exploración física: limitación en la amplexión y amplexación a nivel de tórax, extremidades íntegras pero con lesiones en manos, con zonas de ulceraciones y se observa también una placa en la pierna derecha que no limita los arcos de movimiento. La madre refiere una evolución de 11 meses. Se observa fenómeno de Raynaud, con diagnóstico de síndrome CREST.

**Discusión:** Se instituyó tratamiento con ácido micofenólico, esteroides y fármaco biológico (tocilizumab).

**Conclusiones:** La esclerodermia no se identifica bien y ello conduce a un retraso diagnóstico en la mayoría de los casos; por ese motivo es muy importante conocer la enfermedad para una derivación temprana de los pacientes.

#### Bibliografía

1. Etiopatogenia y tratamiento [Internet]. Medigraphic.com. 2013 [citado el 20 de septiembre de 2024]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2013/im131g.pdf>
2. What is scleroderma [Internet]. Cleveland Clinic. 2023. Available from: <https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/scleroderma>.
3. Esclerodermia dossier de prensa [Internet]. Available from: <https://www.ser.es/wp-content/uploads/2015/09/Esclerodermia.pdf>
4. National Scleroderma Foundation [Internet]. National Scleroderma Foundation. Available from: <https://scleroderma.org>

#### CC132

### MIXOMA CARDIACO EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMA- TOIDE Y SÍNDROME DE SJÖGREN

C.D. Plácido-Cuenca, S. Gallegos-Nava, H. Menchaca-Aguayo  
ISSSTE, Hospital Infantil de México Federico Gómez

**Introducción:** Los mixomas cardíacos primarios son raros, con una incidencia aproximada de 0,02%. Más del 75% son benignos y pueden afectar a cualquier cavidad cardíaca, en particular la aurícula izquierda. La presentación clínica varía de acuerdo con su localización, tamaño y movilidad. Son posibles la obstrucción mecánica de la válvula mitral, la embolización y los síntomas constitucionales que pueden simular trastornos inflamatorios y autoinmunitarios. Estos últimos se han relacionado con la activación de citocinas como la interleucina 6 (IL-6) y el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) que contribuye al crecimiento tumoral. Las principales enfermedades vinculadas son vasculitis como poliangeitis granulomatosa y síndrome antifosfolípidos.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 45 años, con antecedentes de vitiligo, artritis reumatoide y síndrome de Sjögren. Presenta un síndrome constitucional de dos meses de evolución, fiebre de un mes, dolor abdominal, ictericia y coluria. Exploración física: ictericia, dolor abdominal sin irritación peritoneal, artralgias y xerostomía. Estudios de laboratorio: leucocitosis de 20 800 (linfocitosis de 14 600), pruebas hepáticas elevadas (GGT 2 047 U/L, BD 2,50 mg/dL, BI 1,25 mg/dL, BT 3,75 mg/dL, FA 1 019 IU/L, AST 373 U/L, ALT 377 U/L, DHL 1 016 U/L). Ultrasonido de hígado y vías biliares: colecistitis aguda, probable coledocolitiasis y enfermedad hepática difusa. La colecistectomía laparoscópica no identificó defectos en la vía biliar. Ante la persistencia de la fiebre y el síndrome constitucional, se con-

tinuó el protocolo diagnóstico. La panendoscopia reveló gastritis crónica y úlceras duodenales, mientras que la tomografía delineó una tumoración en la aurícula izquierda (70% de ocupación, densidad de 33 UH, realce periférico) de 39 x 23 mm, junto con hepatoesplenomegalia (Figura 1). El ecocardiograma reconoció un tumor homogéneo adherido al tabique interauricular de 41 x 38 mm, sin obstrucción valvular ni protrusión al ventrículo izquierdo. Se practicó operación con circulación extracorpórea y resección del tumor, y se confirmó mixoma en el estudio histopatológico.

Figura 1. (CC132)



**Discusión:** Este caso destaca la complejidad diagnóstica de los mixomas en pacientes con enfermedades autoinmunitarias como AR y SS, que tienen un perfil clínico caracterizado por manifestaciones sistémicas que pueden confundirse con los síntomas constitucionales de un mixoma. En esta mujer, la coexistencia de AR y SS complicó el diagnóstico, ya que sus síntomas iniciales, como la fiebre, las artralgias y el síndrome constitucional, pudieron atribuirse a la actividad de sus enfermedades de base. Si bien se ha puesto de manifiesto la relación de los valores plasmáticos de IL-6, producidos por las propias células tumorales, como causante de los síntomas sistémicos, esto abre un nuevo paradigma para investigar la correlación entre estos tumores y la actividad de una enfermedad reumatológica. Es esencial mantener un enfoque clínico integral en pacientes con enfermedades reumáticas que muestran síntomas sistémicos atípicos o persistentes. **Conclusiones:** El mixoma cardíaco es un reto diagnóstico, especialmente en pacientes con enfermedades autoinmunitarias, debido a la posible relación de ambas alteraciones. En este caso, el abordaje integral fue fundamental para el diagnóstico y tratamiento oportuno.

#### Bibliografía

- Mendoza CE, Rosado MF, Bernal L. The role of interleukin-6 in cases of cardiac myxoma. Clinical features, immunologic abnormalities, and a possible role in recurrence. *Tex Heart Inst J.* 2001;28(1):3-7.
- Islam AKMM. Cardiac myxomas: a narrative review. *World J Cardiol.* 2022 Apr 26;14(4):206-219. doi: 10.4330/wjc.v14.i4.206.

#### CC133

### NEFRITIS LÚPICA Y AMILOIDOSIS ALECT2. PRESENTACIÓN DE UN CASO

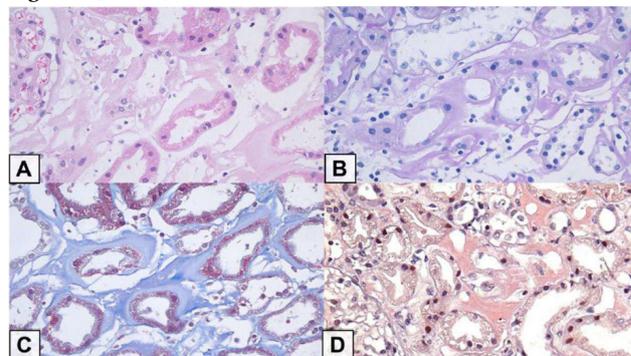
D. Díaz-Urbe<sup>1</sup>, P. Medina-San Millán<sup>1</sup>, M.E. Ambrosio-Sánchez<sup>1</sup>, R.E. Barbosa-Cobos<sup>1</sup>, M.V. Soto-Abraham<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Juárez de México, <sup>2</sup>Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**Introducción:** En el lupus eritematoso sistémico (LES), la proteinuria es uno de los parámetros más relevantes para valorar la afectación renal de la enfermedad y evaluar el pronóstico; no obstante, deben descartarse otras causas de proteinuria independientes del trastorno subyacente, como la amiloidosis que resulta del depósito extracelular de proteínas fibrilares en diferentes órganos. La amiloidosis vinculada con la proteína del factor quimiotáctico leucocitario 2 (ALECT2) es una forma infrecuente que lesiona sobre todo al riñón e hígado y su incidencia es menor de 10% del total de los pacientes con la afección. Afecta en especial a adultos mayores de ascendencia mexicana y son habituales la enfermedad renal crónica, la proteinuria variable y el sedimento urinario blando; el síndrome nefrótico es infrecuente. Para determinar el diagnóstico es necesaria la biopsia renal con inmunohistoquímica, en la que se reconoce el depósito de amiloide positivo a rojo Congo de predominio intersticial con escaso compromiso glomerular y vascular. El pronóstico renal es pobre debido a que el 39% avanza a enfermedad renal crónica y no existe tratamiento dirigido.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 42 años con diagnóstico de LES de dos años de evolución que satisfizo criterios de clasificación ACR/EULAR 2019. ANA por IFI 1:1 000 patrón nuclear homogéneo; dominios clínicos: alopecia no cicatrizal, psicosis; dominios inmunológicos: hipocomplementemia de C3 y C4, anti-DNAc 557,6. Durante el seguimiento presentó proteinuria inicial de 2,48 g/24 h y se realizó abordaje por actividad renal, de modo inicial una correlación clínica-patológica III-IV (proteinuria, hematuria, hipocomplementemia, lesión renal aguda); recibió esquema de inducción a la remisión con 3 pulsos de 1 g de metilprednisolona y 6 dosis de 1 g de ciclofosfamida, y con posterioridad mantenimiento con micofenolato de mofetilo; esto produjo respuesta completa de la enfermedad al año con descenso de la proteinuria (< 0,5 g/24 h). Nuevamente presentó actividad renal persistente con proteinuria de 1,1 g/24 h, lo que llevó a solicitar biopsia renal por punción que indicó glomerulonefritis lúpica membranosa de clase V (ISN/RPS 2018) y amiloidosis de predominio intersticial y mínimamente glomerular, indicativa de ALECT2 (Figura 1). Se inició inducción a la remisión con micofenolato de mofetilo con mal pronóstico renal por la amiloidosis ALECT2.

Figura 1. (CC133)



**Discusión:** La coexistencia de LES y amiloidosis es poco frecuente; en las publicaciones médicas solo se identifican informes de caso. En la actualidad no existe tratamiento efectivo para la amiloidosis ALECT2 y ello confiere mal pronóstico renal. Se presenta un caso con nefritis lúpica de clase V y amiloidosis renal, probable ALECT2 debido a la distribución de la proteína amiloide, ausencia de síndrome nefrótico y la ascendencia mexicana de la paciente.

**Conclusiones:** La causa de la proteinuria en LES es variable, por lo que la biopsia renal juega un papel fundamental para determinarla. El abordaje multidisciplinario entre las especialidades de nefrología, patología y reumatología es esencial para establecer un diagnóstico certero y suministrar el mejor tratamiento disponible.

#### Bibliografía

- De la Cruz Jasso MA, Mejía-Vilet JM, et al. Leukocyte chemotactic factor 2 amyloidosis (ALECT2) distribution in a mexican population. *Am J Clin Pathol.* 2023 Jan 4;159(1):89-97.

2. Wang S, Yu XJ, Li DY, *et al.* Concurrence of leukocyte chemotactic factor 2-associated amyloidosis and autoimmune diseases: a case report. *Front Immunol.* 2022 Aug 19;13:966591.

**CC134**

**PRESENTACIÓN DE LUPUS CON MANIFESTACIONES MUCOCUTÁNEAS REFRACTARIO A MÚLTIPLES TRATAMIENTOS. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

M.A. Villeda-Aguilar, F.C. Irazoque-Palazuelos, L. Andrade-Ortega, C.J. Nieves-Martínez

*Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE*

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmunitaria de espectro clínico heterogéneo y, sin duda, las manifestaciones mucocutáneas son las más comunes, hasta en un 70% de los pacientes. Las mujeres en edad fecunda afroamericanas o hispanas son casi siempre más propensas a desarrollar la enfermedad. Las interacciones genéticas, aunadas a factores ambientales como la exposición a la luz ultravioleta, la infección por virus y los factores hormonales, propician una disregulación inmunitaria. El diagnóstico es clínico, pero debido a su heterogeneidad clínica, aún es un desafío para el reumatólogo. Debido a que el lupus afecta en varios planos, existen diferentes medicamentos que ayudan a combatirlo; sin embargo, la mayoría de estos induce efectos adversos graves o toxicidad. El belimumab es un anticuerpo monoclonal humano soluble que inhibe al factor estimulador del linfocito B; es el único fármaco biológico aprobado para el tratamiento del lupus y se emplea en manifestaciones mucocutáneas, articulares, hematológicas y serositis.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 23 años que inició con lupus eritematoso sistémico en 2017 a los 16 años con manifestaciones mucocutáneas-articulares, exantema malar y generalizado, alopecia, úlceras orales, artritis y artralgias en manos y hombros, con leucolinopenia, hipocomplementemia y ANA positivos a títulos altos. Se indicó tratamiento con 3 bolos de metilprednisolona de 1 g y doble FARME convencional. Después se agregó sulfasalazina por la persistencia articular, pero sin mejoría.

En 2019 inició con infección en el SNC (alucinaciones y desorientación), por lo que se inició micofenolato y rituximab, con mejoría parcial de los síntomas. En virtud de una recaída de la actividad neurológica, en 2020 se prescribió ciclofosfamida (5 dosis mensuales, suspendida la sexta por neutropenia), más inmunoglobulina (70 g) y rituximab. Sin embargo, continúa con actividad cutánea y articular pese al triple FARME convencional y dosis medias de esteroide. En marzo 2024 se inició belimumab (200 mg SC cada semana), que produjo mejoría notoria de la actividad cutánea y articular.

**Discusión:** Esta paciente ha cursado con lupus y manifestaciones a diferentes niveles, pero la afección mucocutánea articular ha sido resistente a casi todos los fármacos empleados sin lograr remisión, por lo que se considera lupus de difícil control, lo cual lleva a todas las posibles complicaciones del uso de estos fármacos y a un aumento del riesgo cardiovascular y la mortalidad. El belimumab ha mejorado en grado significativo las lesiones mucocutáneas y manifestaciones articulares, si bien no por completo; aún es temprano para valorar su efecto máximo. Por esta razón es importante conocer los tratamientos biológicos disponibles para esta enfermedad, ya que pueden modificar la calidad de vida del paciente.

**Conclusiones:** El belimumab ha demostrado en la práctica clínica ser una alternativa terapéutica a considerar en pacientes con LES con manifestaciones cutáneas o articulares resistentes a los inmunosupresores convencionales.

**Bibliografía**

1. Kaul A, Gordon C, Crow M, *et al.* Systemic lupus erythematosus. *Nat Rev Dis Primers.* 2016;2.
2. Xibillé-Friedmann D, Pérez-Rodríguez M, Carrillo-Vázquez S, *et al.* Guía de práctica clínica para el manejo del lupus eritematoso sistémico propuesta por el Colegio Mexicano de Reumatología. *Reumatología Clínica.* 2019;15(1):3-20.

**CC135**

**EVOLUCIÓN NEUROFISIOLÓGICA Y CLÍNICA DE NEUROPATÍA ASOCIADA A ENFERMEDAD AUTOINMUNE POSTRATAMIENTO INMUNOMODULADOR CON RITUXIMAB**

M. Eguía-Bernal, R.A. Elizondo-Pereo, R.E. Valdez-Galván, M.E. Meza-Cano

*Christus Muguerza Hospital Conchita*

**Introducción:** Se ha propuesto el uso del tratamiento inmunomodulador con rituximab para pacientes con neuropatía relacionada con enfermedades autoinmunitarias.

**Objetivos:** Determinar la proporción de pacientes con neuropatía vinculada con enfermedad autoinmunitaria con buena respuesta clínica y neurofisiológica luego del tratamiento con rituximab en un hospital privado.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo en pacientes con neuropatía periférica de causa reumatológica tratados con rituximab (1 g IV sem 0 y 2). Se evaluaron la respuesta clínica y los parámetros neurofisiológicos antes y después del tratamiento. Se evaluaron los nervios mediano, cubital, tibial y peroneo y sural izquierdos y derechos (10 nervios). Se consideró buena respuesta un aumento  $\geq 30\%$  en la amplitud de los nervios afectados o la reducción de Rankin basal al menos un punto (**Tabla 1 y Figura 1**).

**Resultados:** Presentaron mejoría al menos un punto en la escala de Rankin 5/6; mejoría en 10 nervios 2/6; mejoría en 4 o más nervios 2/6; en 3 nervios 1; y en ninguno 1.

**Conclusiones:** Los pacientes tuvieron una buena respuesta al tratamiento en términos clínicos y neurofisiológicos.

**Bibliografía**

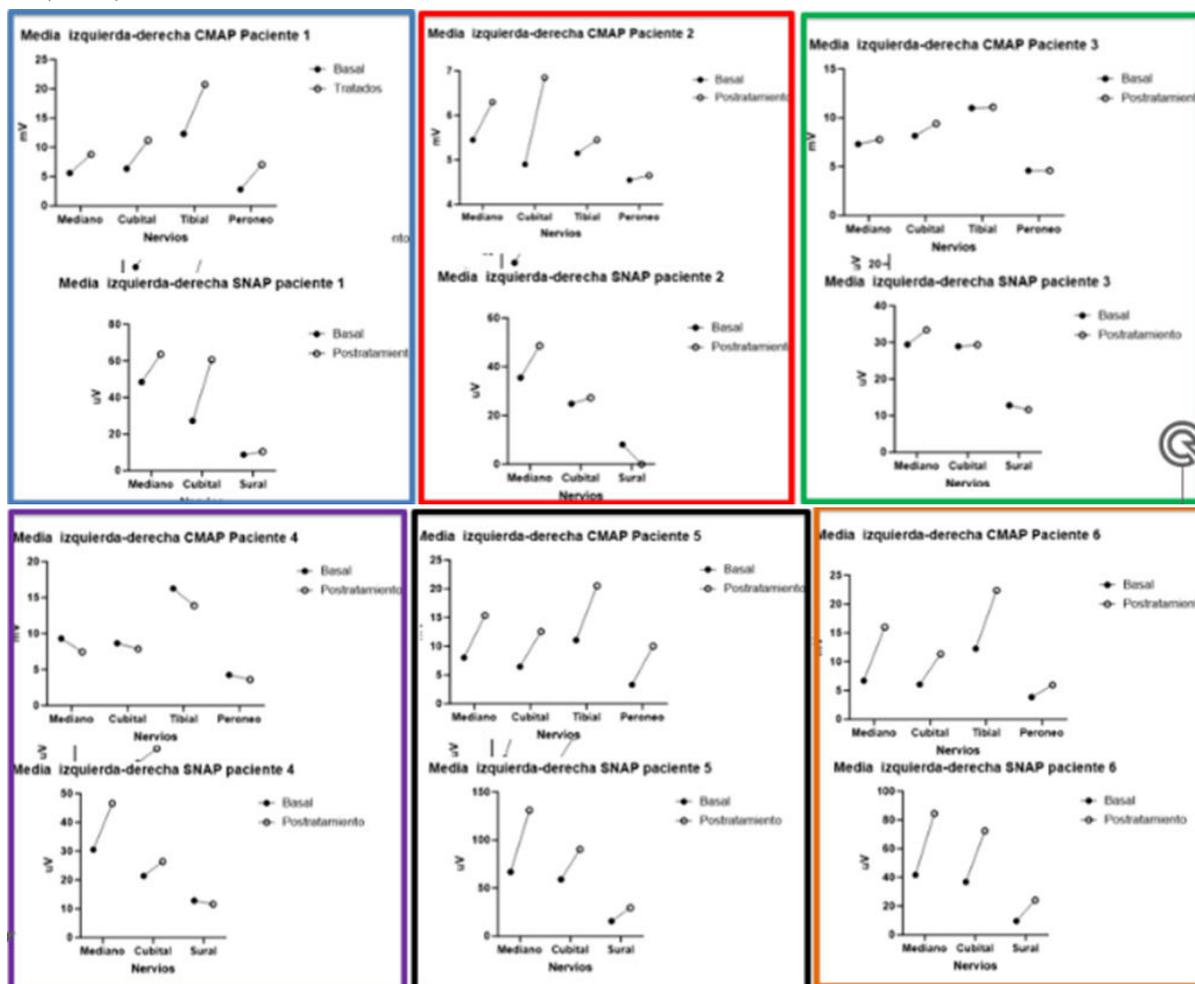
1. Pavlakis PP. Rheumatologic disorders and the nervous system. *Contin Lifelong Learn Neurol.* 2020;26(3 Neurology of Systemic Disease):591-610.
2. Gwathmey KG, Satkowiak K. Peripheral nervous system manifestations of rheumatological diseases. *J Neurol Sci [Internet].* 2021;424(January 2020):117421. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jns.2021.117421>
3. Hum AC, Kecske EM, Tulb D, *et al.* Immunosuppressive treatment for peripheral neuropathies in Sjogrens syndrome - a systematic review. *Rom J Intern Med.* 2020;58(1):5-12.
4. Mekinian A, Ravaud P, Hatron PY, *et al.* Efficacy of rituximab in primary Sjögrens syndrome with peripheral nervous system involvement: results from the AIR registry. *Ann Rheum Dis.* 2012;71(1):84-7.

**Tabla 1. (CC135)**

	Resultados					
Paciente	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5	Paciente 6
Género	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino
Edad	33 años	59 años	62 años	68 años	16 años	28 años
Enfermedades	AR	Sjögren	AR/ Sjögren	Sjögren	AR juvenil	LES
Evolución	2 años	3 años	5 años	5 años	1 año	5 años
Rankin antes-después	2-1	1-0	1-1	1-0	2-1	3-2

AR, artritis reumatoide; Sjögren, síndrome de Sjögren; LES, lupus eritematoso sistémico; EA, espondilitis anquilosante; evolución, tiempo de evolución con neuropatía en años; Rankin antes-después, evaluación de Rankin antes y después del tratamiento.

Figura 1. (CC135)



- Rivière E, Cohen Aubart F, Maisonobe T, *et al.* Clinicopathological features of multiple mononeuropathy associated with systemic lupus erythematosus: a multicenter study. *J Neurol.* 2017;264(6):1218-26.
- Roux T, Debs R, Maisonobe T, *et al.* Rituximab in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy with associated diseases. *J Peripher Nerv Syst.* 2018;23(4):235-40.

CC136

**SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO Y TROMBOSIS DEL SENO SAGITAL SUPERIOR: DILEMAS DIAGNÓSTICOS Y PRESENTACIÓN INUSUAL**

M.N. Martínez-Márquez<sup>1</sup>, J.A. Vázquez-Vázquez<sup>1</sup>, A.A. Pretel-Gutiérrez<sup>1</sup>, L. Becerril-Mendoza<sup>2</sup>, P.J.A. Rodríguez-Henríquez<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital General Manuel Gea González, <sup>(2)</sup>Hospital Juárez de México

**Introducción:** El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmunitaria caracterizada por la aparición de episodios trombóticos y complicaciones obstétricas, relacionado con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos. En los últimos años se ha ampliado el conocimiento sobre las manifestaciones neurológicas del SAF y la enfermedad cerebrovascular es una de las manifestaciones más comunes. Estas pueden incluir accidentes cerebrovasculares isquémicos y otras formas de trombosis. Dentro de

este espectro, la trombosis venosa cerebral es una complicación rara pero importante. Aunque se ha informado una prevalencia baja del 0,7% en pacientes con SAF, este síndrome contribuye a una proporción significativa de los casos de trombosis venosa cerebral, entre 6% y 17% según diversos estudios de cohortes.

La trombosis venosa cerebral puede ser, en algunos casos, el primer síntoma de presentación del SAF, lo que resalta la importancia de identificar en fase temprana la enfermedad para un tratamiento adecuado. Los anticuerpos anticardiolipina (aCL) se encuentran presentes en 7% a 22% de los pacientes con esta complicación, lo que ayuda al diagnóstico de la enfermedad y la implementación de medidas terapéuticas dirigidas a reducir el riesgo de trombosis.

**Presentación del caso:** Mujer de 24 años sin antecedentes médicos relevantes, quien acudió a urgencias con un cuadro clínico de cinco días de evolución, caracterizado por cefalea intensa, de tipo pulsátil, acompañada de náusea y vómito. También refiere otalgia en el oído derecho, por lo que recibió tratamiento previo con ceftriaxona e ibuprofeno.

Luego de tres días del tratamiento sufrió debilidad en las extremidades inferiores y parestesias, lo que dificultaba la capacidad para caminar. Ante la persistencia de la cefalea y la aparición de nuevos síntomas neurológicos, se la trasladó otra vez a urgencias, donde se documentó una puntuación en la escala de Glasgow de 11 puntos, con mutismo acinético, postura de extensión en ambas extremidades inferiores y signos meníngeos positivos. La punción lumbar detectó ligera proteinorraquia, por lo que se inició tratamiento empírico con ceftriaxona, vancomicina, aciclovir y glucocorticoides intravenosos.

La resonancia magnética contrastada mostró trombosis del seno sagital superior y lesiones indicativas de trombosis en las venas profundas del cerebro (**Figura 1**). Se tomaron anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia con patrón nucleado fino y dilución 1:320. Más adelante se confirmó el diagnóstico de síndrome antifosfolípido primario, al encontrar anticuerpos anticardiolipina IgG positivos en concentraciones elevadas. Se inició tratamiento con anticoagulación plena y la paciente fue dada de alta con warfarina e hidroxycloquina; a las 12 semanas se realizó una nueva determinación de anticuerpos que reveló persistencia de positividad de anticuerpos IgG anticardiolipina (31,7 CU).

**Discusión:** Este caso pone de relieve los retos diagnósticos que suponen las enfermedades raras como la trombosis venosa cerebral y el síndrome antifosfolípido. La identificación temprana y el tratamiento adecuado son fundamentales para prevenir complicaciones graves. La intervención oportuna con anticoagulación y tratamiento inmunomodulador, como la hidroxycloquina, es clave en el control de estos pacientes.

**Conclusiones:** Este caso destaca la importancia de un enfoque multidisciplinario para el diagnóstico y tratamiento de enfermedades complejas relacionadas con el SAF, y también la necesidad de personalizar las estrategias terapéuticas para mejorar los resultados clínicos de largo plazo.

#### Bibliografía

1. Alijotas-Reig J, Esteve E, Anunciación A, *et al.* Pathogenesis, diagnosis and management of obstetric antiphospholipid syndrome: a comprehensive review. *J Clin Med.* 2022 Jan 28;11(3):675.
2. Jerez A, Mathian A, Aboab J, *et al.* Cerebral vein thrombosis in the antiphospholipid syndrome: analysis of a series of 27 patients and review of the literature. *Brain Sci.* 2021 Dec 13;11(12):1641.

#### CC137

### ESTENOSIS SUBGLÓTICA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE GPA, UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO

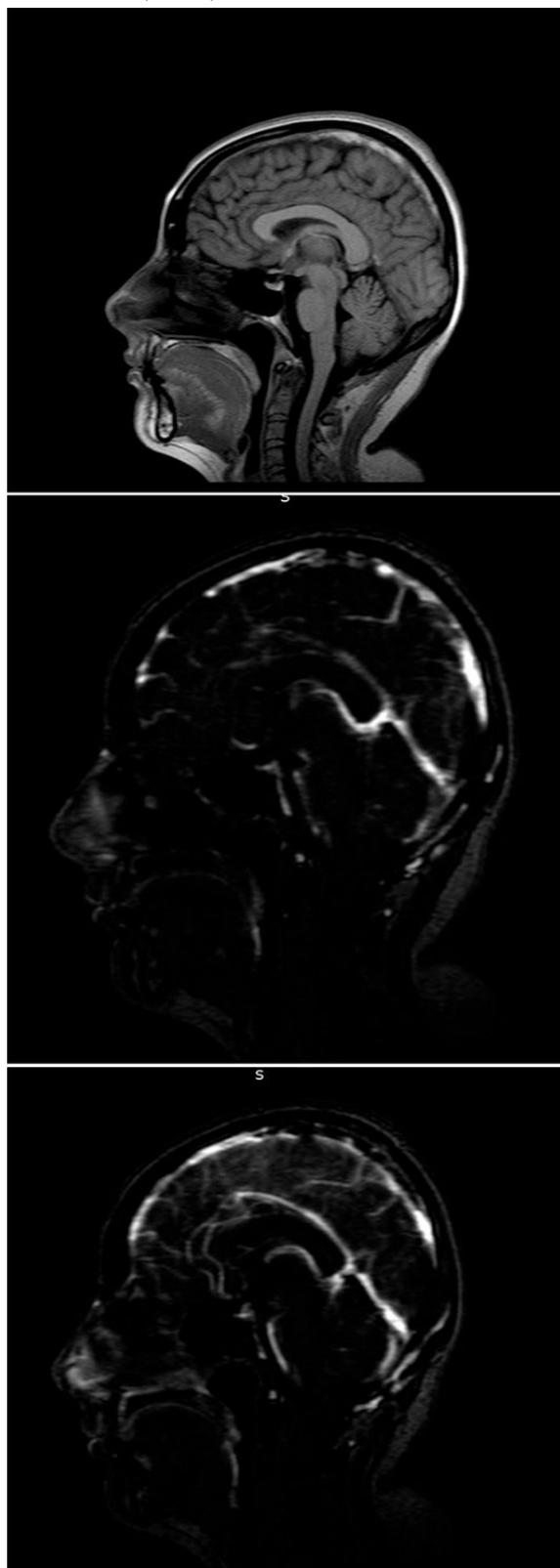
Y. García-Pérez, P. Medina-San Millán, R.E. Barbosa-Cobos, T.C. Cuesta-Mejía, M.G. Martínez-Ortiz

Hospital Juárez de México

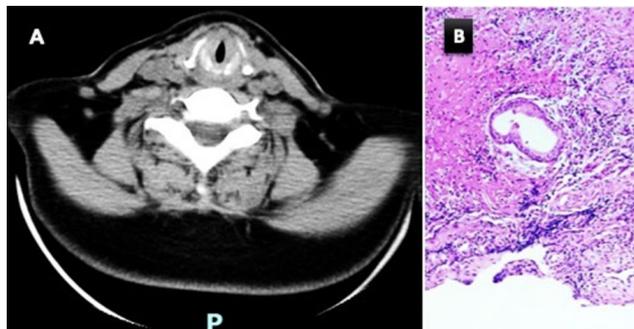
**Introducción:** El 10% de los casos de granulomatosis con poliangeitis (GPA) corresponde a localizados y en ocasiones la afección respiratoria puede ser la presentación inicial de la enfermedad o la única manifestación; hasta el 25% de los pacientes suele presentarse con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) negativos. La afectación sinusal es la forma más frecuente de presentación hasta en el 90%, seguidas de las manifestaciones oculares y otológicas. La afectación laríngea y traqueal son menos comunes y representan una causa importante de morbilidad; el estrechamiento subglótico se caracteriza por ser circunferencial y, cuando la estenosis es  $\geq 80\%$ , requiere traqueostomía de urgencia. Cabe destacar que, además, las formas localizadas de GPA representan un desafío diagnóstico importante para el clínico y el análisis histopatológico desempeña un papel fundamental dado que revela tejido de granulación e inflamación.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 33 años, sin antecedentes de importancia. Inició tres años antes con disfonía de lento avance, junto con sensación de cuerpo extraño laríngeo, disnea con el ejercicio, aumento de volumen cervical bilateral  $< 1$  cm y disfagia a sólidos y líquidos. Exploración física: estridor bifásico audible a distancia e insuficiencia respiratoria con requerimiento de traqueostomía. Estudios de laboratorio: Hb 13,0 mg/dL, VCM 86,9 fl, HCM 27,3, plaquetas 341 103/ul, neutrófilos  $6,17 \cdot 10^3$ /ul, linfocitos  $1,43 \cdot 10^3$ /ul, DHL 148 U/L, TGP 13 u/L, TGO 22 u/L, VSG 51 mm/h, PCR 0,38 mg/L. ANCA negativo, anti-MPO 13,88 UR/mL, anti-PR3 2,31 UR/mL. Tomografía computarizada: reducción de la luz de la vía respiratoria en el 80% que afecta desde la región hioidea hasta el borde inferior de cartilago tiroideos (**Figura 1**). Sin masas laríngeas y un nódulo hipodenso de 28 UH sin paso de medio de contraste. Se realizó abordaje diagnóstico con toma de biopsia incisional de subglotis y tinciones de Grocott, Wharthin-Starry, Zhiel-Neelsen, Gram y PAS, las cuales resultaron negativas. La biopsia

**Figura 1.** Resonancia magnética de cráneo que muestra trombosis del seno sagital superior y lesiones indicativas de trombosis en las venas profundas del cerebro. (CC136)



**Figura 1.** (A) TAC de cuello: supraglotis y glotis con engrosamiento global que causa estrechamiento de la luz. (B) Área central eosinófila constituida por necrosis y detritos celulares, rodeada de histiocitos y células inflamatorias (granuloma). (CC137)



confirma inflamación crónica granulomatosa. Se integró el diagnóstico de granulomatosis con poliangitis localizada de vías respiratorias por criterios EULAR/ACR 2022 de 6 puntos (afectación cartilaginosa, nódulos pulmonares y granulomas extravasculares).

**Discusión:** Se documentó un caso poco común de GPA localizada, con manifestaciones laringeas iniciales; dentro del protocolo diagnóstico resulta importante descartar otras causas, como las neoplásicas, infecciosas e inflamatorias crónicas. Con la divulgación del caso se espera advertir la relevancia de la sospecha de GPA en pacientes con síntomas respiratorios prolongados y progresivos; asimismo, se sugiere un abordaje multidisciplinario con la colaboración entre especialidades como reumatología, otorrinolaringología, neumología y endoscopia para garantizar al paciente un mejor resultado.

**Conclusiones:** El diagnóstico de GPA localizada es un reto, dado que los pacientes no comparten otra característica de vasculitis sistémica y en ocasiones tienen serología negativa. Por su parte, la estenosis subglótica es una manifestación infrecuente, solo documentada en el 16% de los pacientes y el diagnóstico se basa en la combinación de datos clínicos, serológicos, histológicos e imagenológicos.

#### Bibliografía

- Horta-Baas G, Hernández-Cabrera MF, Catana R, *et al.* Estenosis subglótica en granulomatosis con poliangitis (granulomatosis de Wegener): presentación de 4 casos. *Reumatol Clín.* 2016;12:267-273.
- Solans-Laqué R, Bosch-Gil JA, Canela M, *et al.* Clinical features and therapeutic management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Lupus [Internet].* 2008;17(9):832-6.

#### CC138

### HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LUPUS, A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M.A. Villeda-Aguilar, F.C. Irazoque-Palazuelos, V.M. Rosales-Don Pablo, C.J. Nieves-Martínez

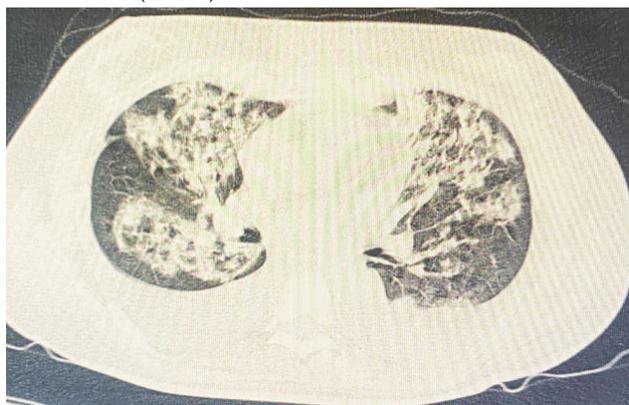
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

**Introducción:** La hemorragia alveolar difusa (HAD) es una complicación poco frecuente y grave del lupus y puede observarse durante la evolución en un 1% de los pacientes y aparecer como manifestación inicial en el 11%. La HAD en pacientes con lupus suele presentarse con síntomas como tos, hemoptisis, dificultad respiratoria y fiebre. Puede ser resultado de diferentes mecanismos patológicos, incluidos vasculitis, infecciones o síntomas relacionados con la actividad de la enfermedad. No existe un consenso sobre el tratamiento; en la mayoría de las series publicadas se ha usado una combinación de esteroides en pulsos con otros tratamientos inmunosupresores, como ciclofosfamida,

plasmaféresis y rituximab en menor medida. La mortalidad varía de 30% a 80% según sean los factores, como la causa subyacente y la rapidez del tratamiento.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 46 años quien inicia en septiembre de 2023 con serología positiva para dengue vinculado con artralgias e hipertermia, tratado de manera sintomática, con posterior desarrollo de pancitopenia y síndrome hemorrágico, derrame pleural, pancreatitis aguda biliar, lesión renal aguda con proteinuria e hipocomplementemia, con serología positiva para lupus. Por lo anterior se decidió su ingreso hospitalario y se inició tratamiento a base de pulsos de metilprednisolona e inmunoglobulina humana; sin embargo, surgieron disnea, requerimiento de oxígeno complementario y descenso de 1 g de hemoglobina, por lo que se indicó tomografía de tórax de alta resolución que mostró hemorragia alveolar difusa (**Figura 1**); debido a esto se interrumpió el tratamiento con inmunoglobulina y se instituyeron sesiones de plasmaféresis. Al presentar deterioro respiratorio se prescribieron ciclofosfamida y anti-CD20, con mejoría notable. Egresó sin requerimiento de oxígeno complementario y mantenimiento con micofenolato.

**Figura 1.** Tomografía de tórax de alta resolución que identifica hemorragia alveolar difusa. (CC138)



**Discusión:** La hemorragia alveolar es una manifestación rara y grave del lupus; es importante diagnosticarla de forma temprana ya que permite una intervención médica más oportuna, con lo que puede mejorar el pronóstico. Si bien no hay un consenso para el tratamiento, identificar esta complicación puede ayudar a prevenir efectos adversos mayores, como el daño pulmonar crónico o el síndrome de dificultad respiratoria aguda.

**Conclusiones:** La hemorragia alveolar difusa es una manifestación poco común en el lupus; reconocerla de forma temprana ayuda a iniciar un tratamiento más temprano, por lo que podría aumentar el pronóstico de sobrevivencia de estos pacientes.

#### Bibliografía

- Al-Adhoubi NK, Bystrom J. Systemic lupus erythematosus and diffuse alveolar hemorrhage, etiology and novel treatment strategies. *Lupus.* 2020 Apr;29(4):355-36.
- Reibaldí AA, Sager L, Calvo R, *et al.* Hemorragia alveolar difusa en pacientes con lupus eritematoso sistémico. *Reumatología Clínica (English edition).* 2020;18(2):84-90.

#### CC139

### HIPERPLASIA LINFOIDE ATÍPICA POLICLONAL COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LINFOMA CONJUNTIVAL EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE SJÖGREN

M.A. Rodríguez-Márquez, D. Méndez-Nungaray, A.H. Peña-Ayala, R. Pichardo-Bahena, P.J. De la Parra-Colín

Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, SS

**Introducción:** Los linfomas afectan aproximadamente al 5% de los pa-

cientes con síndrome de Sjögren. Los más comunes son los linfomas B de bajo grado, los MALT y los extranodales, los cuales tienen con frecuencia monoclonalidad B y para cadenas ligeras. El linfoma periorbital representa solo el 2% de los linfomas extraganglionares, mientras que los linfomas conjuntivales primarios constituyen entre el 25% y el 30% de todos los linfomas en esta región.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 63 años con antecedente de síndrome de Sjögren primario de 10 años de evolución, síndrome seco, hiperplasia parotídea y artralgias. Los análisis mostraron anticuerpos anti-SSA (229,4), anti-SSB (269,1) y factor reumatoide (152) positivos, junto con una biopsia de glándula salival menor que reveló sialoadenitis linfoproliferativa focal. La paciente se hallaba en tratamiento con hidroxycloquina (200 mg/día) y lágrimas artificiales; presentó parálisis facial derecha seguida de la izquierda en el mismo año. Se la trató con prednisona y electroestimulación, sin secuelas. Se realizó una resonancia magnética que descartó lesiones tumorales, y el panel viral (CMV, toxoplasma, sífilis, HIV, hepatitis B, C, herpes virus) fue negativo. Se concluyó que las parálisis faciales eran secundarias al síndrome de Sjögren y se continuó con el seguimiento.

Durante este, la paciente experimentó un aumento de los síntomas oculares secos, lo que llevó a una evaluación oftalmológica por sospecha de maculopatía por exposición a hidroxycloquina (dosis acumulada de 416 g). Se detectó queratopatía en el ojo derecho y se inició tratamiento con lubricantes oculares y dexpantenol en gel. Un mes después se observó probable hiperplasia folicular en ambos ojos. Una biopsia indicó hiperplasia linfoide atípica. La inmunohistoquímica mostró positividad para CD3, CD20, CD4, CD8 y, de modo ocasional, CD5, CD10, BCL-6, BCL-2, BCL-10, con negatividad para CD56; se concluyó respuesta policlonal con el diagnóstico de hiperplasia linfoide atípica policlonal sin enfermedad maligna. Se continuó el tratamiento con lubricantes oculares, esteroides tópicos y ciclosporina al 0,05%, con una mejoría paulatina.

**Discusión:** La linfoproliferación y el desarrollo de linfomas son complicaciones bien documentadas en el síndrome de Sjögren. Sin embargo, existe solo un informe previo que vincula de manera específica el síndrome de Sjögren con linfoma conjuntival, y se han documentado solo tres casos de linfoma ocular en cohortes previas.

El linfoma conjuntival afecta en especial a mujeres en la sexta y séptima décadas de la vida, como en el caso de esta paciente. Entre los factores de riesgo identificados para el desarrollo de linfoma en esta paciente se incluyen la hipertrofia parotídea, la positividad de anticuerpos y el índice ESSDAI; es importante un amplio panel de anticuerpos dentro de la inmunohistoquímica para establecer un diagnóstico correcto.

La parálisis facial provocó una queratopatía por exposición, que exacerbó los síntomas y contribuyó al hallazgo hiperplásico durante la revisión.

**Conclusiones:** Aún se desconoce la incidencia de linfoma conjuntival en pacientes con síndrome de Sjögren. No obstante, ante lesiones conjuntivales que alteren la anatomía normal, es esencial realizar biopsias y pruebas inmunohistoquímicas para una adecuada caracterización de las lesiones.

#### Bibliografía

- Nachtsheim L, Wittersheim M, Kreissl S, *et al.* Facial nerve paralysis caused by a T-cell lymphoma. *Clin Case Rep.* 2020;8:2964-2967.
- Hernández-Molina G, Kostov B, Brito-Zerón P, *et al.* Characterization and outcomes of 414 patients with primary SS who developed haematological malignancies. *Rheumatology [Internet].* 2022 Apr 6;62(1):243-55.
- Díez-Morrondo C, Lema M, Álvarez-Rivas N, *et al.* Aspectos actuales del síndrome de Sjögren: etiopatogenia, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología [Internet].* 2010 Apr 1;11(2):70-6.

#### CC140

### SÍNDROME RIÑÓN-PULMÓN SECUNDARIO A VASCULITIS ANCA POSITIVO. SERIE DE CASOS

A.V. Hinojosa-Pezo, J.D. Chan-Trinidad, E.M. Pinto-Carrillo, A.L. Rodríguez-Guzmán, F.J. López-Argueta

Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán

**Introducción:** Las vasculitis son un grupo de trastornos heterogéneos relacionados con inflamación de la pared de los vasos sanguíneos que producen estrechez u oclusión luminal, formación de aneurismas y consecuente daño a órganos distales. Según la clasificación de Chapel Hill, las vasculitis de pequeño vaso incluyen aquellas que cursan con C-ANCA positivo: poliangeítis microscópica, granulomatosis con poliangeítis y granulomatosis eosinofílica con poliangeítis. Estos anticuerpos (C-ANCA) pueden interactuar no solo con los neutrófilos, sino con células del endotelio capilar y causar daño endotelial inmunomediado. Dentro de las manifestaciones figura la hemorragia alveolar difusa (HAD) relacionada o no con glomerulonefritis. Cuando ambas están presentes se integra el síndrome riñón-pulmón (SRP), el cual puede comprometer la integridad del paciente. El objetivo es presentar casos de pacientes con vasculitis cuya manifestación inicial fue la hemorragia alveolar vinculada con glomerulonefritis.

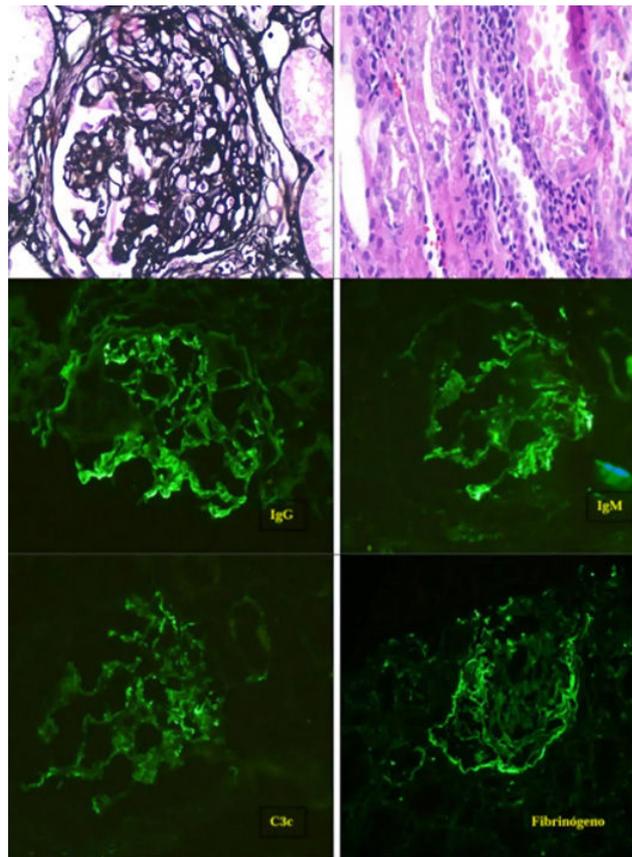
#### Presentación de los casos:

**Caso 1:** Paciente masculino de 43 años, sin alteraciones crónicas degenerativas conocidas. Inició el padecimiento con cuadro gripal, tos, y evolución una semana después con edema de miembros inferiores, poliartralgia y lesiones dérmicas.

Acude a esta unidad referido con sospecha de "glomerulonefritis de rápida progresión" (GRP) por elevación de azoados sin causa aparente. Los parámetros bioquímicos resaltan creatinina 13,9 mg/dL, urea 208 mg/dL, y datos de encefalopatía urémica que exigen hemodiálisis de urgencia. Se solicitó perfil autoinmunitario que indicó ANCA-C positivo, ANCA-P negativo, ANA 1:160. Se integró el diagnóstico de vasculitis aislada al riñón positiva a C-ANCA y se instituyó tratamiento con micofenolato de mofetilo, prednisona y hemodiálisis; el paciente egresó por mejoría.

Una semana después de su egreso comienza con tos productiva y disnea de medianos esfuerzos. Se recibió en urgencias con hemoptisis persistente. Tenía hemoglobina de 4,8 mg/dL. Requirió intubación orotraqueal y transfusión de hemoderivados. La tomografía de tórax confirmó el diagnóstico de HAD. Recibe pulsos de metilprednisolona e inmunoglobulina

Figura 1. (CC140)



humana, y se consigue la extubación. Con el egreso hospitalario al mejorar sus condiciones, se indican ciclosporina y prednisona, con cita a consulta de reumatología.

**Caso 2:** Hombre de 24 años, empleado en recicladora de plásticos como único antecedente. Inició dos semanas antes con síndrome anémico, hipertensión y hemoptisis. Se recibió con creatinina 7,8 mg/dL, urea 136 mg/dL, hemoglobina 5,6 g/dL, proteínas 500 mg/dL en orina, cilindros granulados y eritrocitos dismórficos. La tomografía indica HAD.

Estudios de laboratorio: IgA 496 mg/dL, IgG 2 465 mg/dL y C-ANCA+ (p-ANCA y anti-MBG negativos, ANA 1:120) y 1 762 mg/24 h de proteínas totales. La broncoscopia confirmó HAD. Se realizó biopsia renal y control empírico con metilprednisolona pulsada y hemodiálisis. La biopsia confirmó vasculitis microangiopática. Se inició tratamiento con ciclofosfamida y plasmaféresis que produjeron mejoría clínica y de la función renal; el paciente egresó.

**Discusión:** El síndrome riñón-pulmón se considera una de las formas más graves de las vasculitis sistémicas. Con respecto a términos de porcentajes en causas autoinmunitarias, se vincula con ANCA, anti-MBG, inmunocomplejos o medicamentos. El tratamiento inicial es el apoyo vital y luego se trata la enfermedad subyacente que, en los casos presentados, es efecto de vasculitis primaria que exige tratamiento inmunosupresor; dentro de este destacan la ciclofosfamida, los glucocorticoides y, en casos refractarios, la plasmaféresis y la inmunoglobulina.

**Conclusiones:** El síndrome riñón-pulmón es una emergencia médica trascendental que el médico debe reconocer al determinar un diagnóstico oportuno y dirigir un adecuado tratamiento con el fin de evitar desenlaces desfavorables.

#### Bibliografía

1. KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis. [cited 2024 Sep 25]; Available from: [www.kidney-international.org](http://www.kidney-international.org)
2. Delgado-Guzmán M, Villagómez-Ortiz A, Méndez-Reyes R, et al. Síndrome pulmón riñón, reporte de caso y revisión de la literatura. 2017 [cited 2024 Sep 26]; Available from: [www.medigraphic.org.mx](http://www.medigraphic.org.mx)

#### CC141

### ATROFIA LINGUAL Y CAMBIOS ECOGRÁFICOS EN SÍNDROME DE SJÖGREN: UN CASO CLÍNICO DE MANIFESTACIONES AVANZADAS

I. Avilés-Lizárraga, C.G. Ávalos-Fernández, D. Deossa-Piedrahita, A. Landeros-Sáenz, J.F. Uribe-Martínez

Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** Se describe un caso clínico de particular interés debido a una manifestación clínica típica a la exploración física y un hallazgo ultrasonográfico acompañante valorado en la consulta. Se trata de una paciente referida al servicio de reumatología por un cuadro clínico de larga evolución de artralgias, xerostomía y xerofthalmia.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 86 años con xerostomía. Inició 30 años antes con aumento alternante de volumen parotídeo bilateral, seguido de xerostomía y xerofthalmia persistentes, lo que la obliga a consumir agua constantemente y despertarse por la noche por sequedad oral. Usa gotas oftálmicas lubricantes desde 20 años atrás. Refiere dolor poliarticular, sobre todo en las metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, de manera simétrica y bilateral. Exploración física: ojo seco, lengua atrófica, mucosa oral seca con pérdida del lago salival, parótidas aumentadas de tamaño, no dolorosas, de forma bilateral. No se identifica aumento de volumen articular, enrojecimiento, deformidades ni limitación de la movilidad articular. El ultrasonido parotídeo revela parénquima heterogéneo y hallazgos de nódulos hipoeoicos en ambas glándulas.

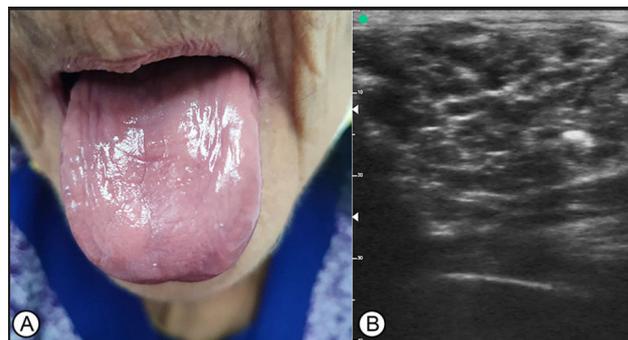
Prueba de Schirmer: OD 0 mm/1 min, OI 2 mm/1 min.

Estudios de laboratorio: ANA, anti-DNAs, anti-Ro, anti-La: negativos. FR: positivo 80.

La biopsia de glándula salival menor indica sialoadenitis linfocítica con Focus Score de 2 puntos.

**Discusión:** El síndrome de Sjögren se caracteriza por xerofthalmia y xerostomía de origen autoinmunitario. La atrofia lingual, manifestada en la forma de una lengua brillante, fisurada y lobulada, es un signo tardío que refleja disfunción glandular y papilar (Figura 1). Además, se acompaña del linfoma de tejido linfoide relacionado con mucosas. La ecografía de glándulas salivales en pacientes con complejo seco es una herramienta accesible que permite obtener datos que apoyan el diagnóstico del síndrome de Sjögren. Se han informado lesiones hipoeoicas en el 52% de los pacientes con SS frente al 1,8% de los controles. Se ha comparado la ecografía de las glándulas submandibulares y parotídeas con la biopsia de las glándulas labiales, y se ha publicado una sensibilidad del 92%, una especificidad del 98%, un valor predictivo positivo del 98% y un valor predictivo negativo del 93%. Si bien no reemplazan a la valoración histopatológica, añaden valor a las herramientas diagnósticas en esta afección.

**Figura 1.** (A) Lengua atrófica, seca, lobulada y brillante. (B) USG de parótida izquierda OMERACT grado 3, cambio grave: heterogeneidad difusa con áreas hipo/aneicoicas que ocupan toda la superficie de la glándula. (CC141)



**Conclusiones:** La combinación de estos dos hallazgos (la atrofia lingual y los cambios ecográficos graves en las parótidas) subraya la naturaleza progresiva del síndrome de Sjögren y apoya el diagnóstico a pesar de ser manifestaciones que no son parte de los criterios de clasificación. Estos signos, en conjunto con la historia clínica y los resultados histopatológicos, permiten un diagnóstico claro, a pesar de la negatividad en los anticuerpos anti-Ro y anti-La.

#### Bibliografía

1. Zampeli E, Kalogirou E-M, Piperi E, et al. Tongue atrophy in Sjögren syndrome patients with mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma: autoimmune epithelitis beyond the epithelial cells of salivary glands J Rheumatol [Internet]. 2018;45(11):1565-71. Available from: <http://dx.doi.org/10.3899/jrheum.180101>
2. Lorenzon M, Spina E, Tulipano Di Franco F, et al. Salivary gland ultrasound in primary Sjögrens syndrome: Current and future perspectives. Open Access Rheumatol [Internet]. 2022;14:147-60. Available from: <http://dx.doi.org/10.2147/OARRR.S284763>

#### CC142

### RETICULOHISTIOCITOSIS MULTICÉNTRICA: UN RETO DIAGNÓSTICO

C.G. Ávalos-Fernández, A. Landeros-Sa, P.L. Ibarra-De la Torre, S.I. Viñete-Lerma, S. Cerpa-Cruz

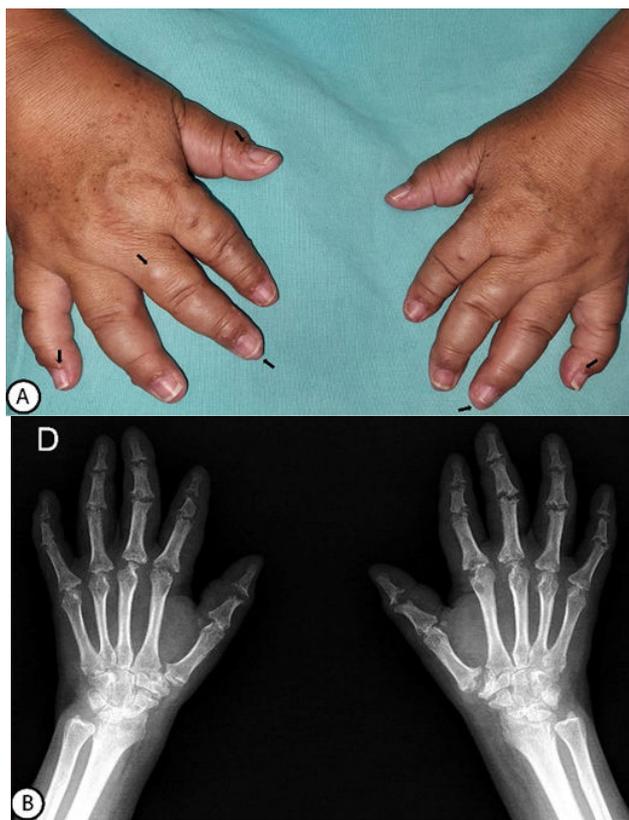
Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** Se describe un caso clínico de particular interés debido a su presentación atípica y los desafíos diagnósticos que planteó. Se trata de una paciente referida al servicio de reumatología por un cuadro clínico que se consideró de modo inicial como artritis reumatoide. Sin embargo, la evolución de la enfermedad y los hallazgos complementarios llevaron a

establecer un diagnóstico definitivo de reticulohistiocitosis multicéntrica (RHM).

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 45 años con diagnóstico previo de artritis reumatoide seronegativa caracterizada por poliartrosis simétrica de articulaciones pequeñas en mano, incluidas las interfalángicas distales. Dos años después de su diagnóstico aparecieron pápulas aperladas de 1 a 2 mm en antehélix en orejas y dorso de las manos de predominio en área periungueal y puntas de los dedos. Exploración física: deformidad en ambas manos con dedos acortados, en telescopio, sin encontrar lesiones ungueales o placas psoriásicas en piel (**Figura 1**). La radiografía de manos mostró acroosteólisis en todas las articulaciones sin datos de osteopenia. El estudio histopatológico reveló numerosos histiocitos en dermis con citoplasma abundante, núcleo ovoide y nucleolo prominente, lo cual fue clave para establecer el diagnóstico definitivo de RHM. Se inició tratamiento con ciclofosfamida y ácido zoledrónico.

**Figura 1.** (A) Imagen del dorso de ambas manos en la que se observan dedos acortados, en telescopio, con lesiones papulonodulares aperladas de predominio periungueal o lesiones en “collar de perlas”. (B) Radiografía AP de manos en la cual se observa artritis mutilante; nótese la ausencia de osteoporosis periarticular u osteofitos. (CC142)



**Discusión:** La RMH es una enfermedad inflamatoria multisistémica rara de causa desconocida que afecta de forma predominante a mujeres en la cuarta década de la vida. La presentación clínica es variable y puede simular otras enfermedades reumáticas. El diagnóstico definitivo se basa en el hallazgo histopatológico. Se caracteriza por lesiones papulonodulares en piel y artritis erosiva simétrica. Hasta ahora solo se han notificado alrededor de 300 casos en las publicaciones médicas. Este caso señala la importancia de mantener un alto índice de sospecha clínica ante cuadros de artritis y manifestaciones cutáneas. El diagnóstico y el tratamiento tempranos son fundamentales para mejorar el pronóstico de estos pacientes.

**Conclusiones:** Este caso clínico ilustra la complejidad diagnóstica de la RHM y la importancia de la biopsia cutánea para confirmar el diagnóstico. El tratamiento de estos pacientes requiere un enfoque multidisciplinario y una estrecha colaboración entre el reumatólogo, el dermatólogo y el patólogo.

## Bibliografía

1. Kumar B, Singh N, Rahnama-Moghadam S, *et al.* Multicentric reticulohistiocytosis: a multicenter case series and review of literature. *J Clin Rheumatol.* 2018 Jan;24(1):45-9. doi: 10.1097/RHU.0000000000000594. PMID: 29059085
2. Zou XJ, Qiao L, Li F, *et al.* Clinical characteristics of multicentric reticulohistiocytosis and distinguished features from rheumatoid arthritis: a single-center experience in China. *Orphanet J Rare Dis.* 2022 Apr 12;17(1):164. doi: 10.1186/s13023-022-02311-y. PMID: 35413870; PMCID: PMC9004099.

## CC143

### MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS: PSEUDOTUMOR PANCREÁTICO. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

P.N. Colón-Cano, E. Sarmiento-Lizárraga, A.M.C. Rousselin Jaboulay-Cubillos, N. Mouneu-Ornelas, M.M. Virgen-Cuevas

*Hospital Español de México*

**Introducción:** La granulomatosis con poliangeitis (GPA) es una vasculitis de vasos pequeños con afectación principal del tracto respiratorio superior, pulmón y riñón. El compromiso del tracto gastrointestinal ocurre en 5% a 11% de los casos y el pancreático es aún menos frecuente con solo 16 casos publicados y de los cuales 10 se presentaron como masa pancreática.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 21 años, con cuadro de tres meses de evolución caracterizado por malestar general, cefalea frontal, rinorrea, fiebre y sinusitis de mal control. Se añade epistaxis de repetición, que requiere cauterización química. Un mes antes refiere episodio de debilidad en miembros pélvicos de predominio distal en relación con mialgias en ambos gastrocnemios que limitan la marcha; experimenta mejoría con etoricoxib. Dos semanas antes de su ingreso sufre epigastralgia intensa, hiporexia y pérdida de 7 kg. Acude a urgencias por un nuevo episodio de mialgias.

Exploración física: fiebre de 38,3°C, saturación de oxígeno 88%, hiperemia conjuntival, palidez tegumentaria, diaforesis, úlceras y costras hemáticas nasales, áreas de hipoventilación y sibilancias en campos pulmonares, y dolor a la palpación en epigastrio. Fuerza muscular 4/5 distal en las cuatro extremidades.

Los estudios de laboratorio complementarios se hallan en la **Tabla 1** y destacan anemia normocítica, elevación de reactantes de fase aguda y hematuria microscópica. El diagnóstico inicial sospechado fue pancreatitis aguda, que se descartó al encontrar valores normales de amilasa, lipasa ligeramente elevada y un ultrasonido abdominal sin alteraciones. La tomografía toracoabdominal (**Figura 1**) muestra consolidaciones bilaterales, ganglios paraaórticos y una lesión en cola de páncreas. Se solicitan anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) y se toma biopsia de páncreas (**Figura 1**).

En los controles de laboratorio (**Tabla 1**) sobresale la disminución progresiva de hemoglobina. La biopsia pulmonar identifica lesiones de aspecto blanquecino bien delimitadas con puntillito hemorrágico (**Figura 1**). En las primeras horas posoperatorias, el paciente muestra deterioro respiratorio y se solicita una radiografía de tórax que indica hemorragia alveolar por lo que ingresa a cuidados intensivos para su control. Se registran anticuerpos antiproteína 3 positivos. Se inicia tratamiento inmunosupresor con tres pulsos de metilprednisolona y después, rituximab y prednisona a dosis de 1 mg/kg con buena respuesta clínica.

**Discusión:** La afectación pancreática en GPA es poco frecuente y las manifestaciones gastrointestinales se vinculan con un pobre pronóstico. De los 16 casos publicados, nueve resultaron positivos a c-ANCA, dos a p-ANCA y cinco negativos a ANCA; 10 casos tuvieron masa pancreática, en la mayor parte de los casos en relación con positividad de c-ANCA y elevaciones mínimas de las enzimas pancreáticas. La aparición de un pseudotumor en el páncreas es excepcional y plantea nuevos desafíos diagnósticos, ya que el principal diagnóstico diferencial es el adenocarcinoma.

**Tabla 1.** Estudios de laboratorio. (CC143)

	17/09	20/09	23/09	25/09	26/09
Creatinina	0,68 mg/dL	0,63 mg/dL	NA	0,61 mg/dL	0,6 mg/dL
PCR	23,04 mg/dL	NA	NA	16,51 mg/dL	8,53 mg/dL
Bilirrubina total	0,64 mg/dL	0,37 mg/dL	NA	NA	NA
Lipasa	111 IU/L	37 IU/L	103,9 IU/L	NA	NA
AST	36,7 IU/L	12,7 IU/L	NA	NA	NA
ALT	73,3 IU/L	25 IU/L	NA	NA	NA
Fosfatasa alcalina	132,3 IU/L	80,4 IU/L	NA	NA	NA
GGT	155,5 IU/L	70,2 IU/L	NA	NA	NA
Hemoglobina	12,3 g/dL	9,9 g/dL	8,7 g/dL	8,8 g/dL	8,9 g/dL
Plaquetas	361 x 10 <sup>3</sup> /uL	337 x 10 <sup>3</sup> /uL	375 x 10 <sup>3</sup> /uL	427 x 10 <sup>3</sup> /uL	504 x 10 <sup>3</sup> /uL
Leucocitos	13,3 x 10 <sup>3</sup> /uL	9,6 x 10 <sup>3</sup> /uL	10,4 x 10 <sup>3</sup> /uL	10,4 x 10 <sup>3</sup> /uL	12,4 x 10 <sup>3</sup> /uL
LDH	130,1 IU/L	NA	NA	NA	NA
Examen general de orina	Hematuria microscópica	NA	NA	NA	NA
Anticuerpos antiproteinasa 3	NA	NA	NA	75,8 H	NA

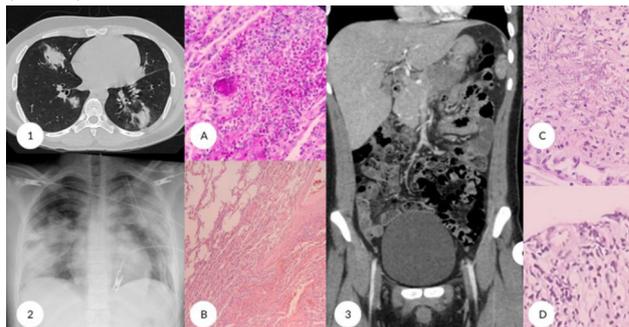
**Conclusiones:** Este caso resalta la importancia de considerar la vasculitis relacionada con ANCA como una posible causa de alteraciones pancreáticas en el contexto de un paciente con síntomas sistémicos, lo que permite iniciar un tratamiento adecuado en una fase temprana, sin perder de vista que el retraso en la atención aumenta potencialmente la mortalidad con una esperanza de vida promedio de cinco meses en GPA sin tratamiento. La alta sospecha clínica permite establecer un diagnóstico temprano y ofrecer tratamiento inmunosupresor oportuno, con el cual se alcanza remisión hasta en un 85% a 90% de los pacientes.

#### Bibliografía

- Pagnoux C, Mahr A, Cohen P, *et al.* Presentation and outcome of gastrointestinal involvement in systemic necrotizing vasculitis: analysis of 62 patients with polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, or rheumatoid arthritis-associated vasculitis. *Medicine*. 2005;84:115-28.
- Hamilton L, Gaffney K, Andreou A, *et al.* Delayed presentation of Wegeners granulomatosis with pancreatic involvement. *International Journal of Rheumatic Diseases*. 2011;14.
- Çakar M, Yilmaz S, Çinar M. Successful treatment of PR3-ANCA positive vasculitis with pancreatitis as the first manifestation with rituximab. *International Journal of Rheumatic Diseases Blackwell Publishing*. 2017;20:220910.
- Tinazzi I, Caramaschi P, Parisi A, *et al.* Pancreatic granulomatous necrotizing vasculitis: A case report and review of the literature. *Rheumatol Int*. 2007;27(10):989-91. DOI: 10.1007/s00296-007-0314-9
- Marroun I, Delèvaux I, André M, *et al.* Les atteintes pancréatiques au cours de la granulomatose de Wegener: une localisation rare et un diagnostic difficile. *Revue de Médecine Interne*. 2006;27(2):144-7. DOI: 10.1016/j.revmed.2005.10.005
- Valerieva Y, Golemanov B, Tzolova N, *et al.* Pancreatic mass as an initial presentation of severe Wegeners granulomatosis [Internet]. *Annals of Gastroenterology*. 2013;26 [cited. Available from: www.annalsgastro.gr
- Tao JJ, Agarwal A, Cuperfain AB, *et al.* Granulomatosis with polyangiitis presenting as pancreatic disease. *BMJ Case Rep*. BMJ Publishing Group; 2021;14(3). DOI: 10.1136/bcr-2020-241033
- O'Neil KM, Jones DM, Lawson JM. Wegeners granulomatosis masquerading as pancreatic carcinoma. *Digestive Diseases and Sciences*. 1992;37.
- Kontis E, Papalexopoulou N, Zen Y, *et al.* Isolated primary pancreatic wengers granulomatosis: report of two cases [Internet]. *JOP. Journal of the Pancreas-jop Online*; 2014;15 [cited. Available from: http://www.serena.unina.it/index.php/
- Castillo M, González A, Ur Rahman A, *et al.* Pancreatic head mass: a rare manifestation of granulomatosis with polyangiitis. *ACG Case Rep J*. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health); 2019;6(10):e00263. DOI: 10.14309/crj.0000000000000263
- Christl SU, Borchard F, Keller R, *et al.* Pankreasschwanztumor als ungewöhnliche erstmanifestation in M. Wegner. *Z Gastroenterol*. 2004;42(6):513-6. DOI: 10.1055/s-2004-813113
- Latus J, Koetter I, Fritz P, *et al.* Gastrointestinal involvement in granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis: histological features and outcome. 2013.

- Samira A, Seyede Y, Hashemi-Amir, *et al.* Fatal outcome of rituximab in an ANCA negative polyangiitis patient with acute pancreatitis and pancreatic mass. *Curr Rheumatol Rev. American College of Physicians*; 2021;17:23. DOI: 10.7326/0003-4819-129-5-199809010-00001
- Castillo M, González A, Ur-Rahman A, *et al.* Pancreatic head mass: a rare manifestation of granulomatosis with polyangiitis. *ACG Case Rep J*. Ovid Technologies (Wolters Kluwer Health); 2019;6(10):e00263. DOI: 10.14309/crj.0000000000000263
- Gupta P, Dharamdasani S, Gupta A, *et al.* Evaluation of factors influencing outcomes in pauci-immune crescentic glomerulonephritis: Single centre experience of 51 cases. *Indian J Nephrol*. Wolters Kluwer Medknow Publications; 2021;31(6):5036. DOI: 10.4103/ijn. IJN\_108\_20
- Miloslavsky EM, Specks U, Merkel PA, *et al.* Clinical outcomes of remission induction therapy for severe antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Arthritis Rheum*. 2013;65(9):24419. DOI: 10.1002/art.38044

**Figura 1.** Correlación radiopatológica. Pulmón: 1) tomografía de tórax, corte sagital: consolidaciones bilaterales de franco predominio peribroncovascular. (A) Infiltrado inflamatorio compuesto por células mononucleares y neutrófilos, 2) radiografía de tórax: opacidades heterogéneas bilaterales. (B) Hemorragia alveolar. Páncreas: 3) tomografía de abdomen, corte coronal: masa en cuerpo y cola de páncreas de 95 x 45 mm. (C) Vasculitis de pequeño vaso. (D) Necrosis relacionada con infiltrado inflamatorio. (CC143)



#### CC144

### EXPOSICIÓN A PARAQUAT COMO PROBABLE FACTOR PRECIPITANTE DE UN PROBABLE SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDOS CATASTRÓFICO. REPORTE DE CASO

A.V. Hinostraza-Pezo, J.D. Chan-Trinidad, E.M. Pinto-Carrillo  
Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán

**Introducción:** El síndrome antifosfolípidos (SAF) es un trastorno autoinmunitario caracterizado por trombosis vascular o morbilidad en el embarazo en combinación con la presencia persistente de anticuerpos antifosfolípidos circulantes.

La forma catastrófica es una entidad rara (menos de 1%) pero de alta mortalidad (alrededor del 50%). Se define por los siguientes criterios: a) compromiso  $\geq 3$  órganos o tejidos; b) desarrollo de manifestaciones en menos de una semana; c) confirmación histopatológica de trombosis microvascular en al menos un órgano; d) anticuerpos antifosfolípidos positivos. Se considera como probable SAF catastrófico si no cumple con todos los criterios. Dentro de los factores precipitantes se ha mencionado la exposición por herbicida y su relación con activación del SAF catastrófico.

El objetivo es presentar el caso de una paciente que inició con un probable SAF catastrófico secundario a exposición por paraquat.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de la cuarta década que cuenta con antecedentes de lupus eritematoso sistémico (LES). Se refiere antecedente ginecoobstétrico de un aborto a los dos meses de gestación (desconoce la causa). Inicia cuadro clínico con astenia, adinamia, fiebre no cuantificada, además de dolor en hombro derecho y lesiones purpúricas en miembros inferiores que evoluciona hacia extremidades superiores con áreas de necrosis en nariz y dedos. Días antes refiere un familiar consumo de paraquat para quema de basura, pero desconoce en qué cantidad. A los síntomas se añade disnea de medianos esfuerzos. Se recibió en la unidad de los autores con taquicardia y taquipnea. Parámetros bioquímicos al ingreso: hemoglobina 14,8 g/dL, leucocitos 26 170/mm<sup>3</sup>, plaquetas 19 000/mm<sup>3</sup>, dímero D 88 362 ng/mL, fibrinógeno 342 mg/dL, glucosa 169 mg/dL, urea 243 mg/dL, creatinina 2,5 mg/dL. La gasometría arterial indica acidosis metabólica descompensada.

Dado el compromiso respiratorio se realiza intubación orotraqueal y luego se la traslada a cuidados intensivos. Por antecedente autoinmunitario, se solicita perfil reumatológico y se registran anticuerpos antinucleares 1:260, anticuerpos anti- $\beta 2$  glucoproteína 1 de 94 500 UR/mL, anticuerpos anticardiolipina 140 GPL/mL, anticoagulante lúpico positivo.

El servicio de reumatología la valora e inicia pulsos de metilprednisolona (1 g/24 h por 5 días) y rituximab (500 mg IV 1 dosis semanal por 4 semanas), así como inmunoglobulina intravenosa por sospecha de probable SAF catastrófico. Se solicita angiografía pulmonar que identifica defecto de llenado de la arteria pulmonar derecha indicativo de tromboembolia pulmonar; se inicia anticoagulación.

Cursó con evolución tórpida, con mayor deterioro de la función renal (se requirió hemodiálisis), y hemodinámica, la cual progresa a falla orgánica múltiple con posterior deceso.

**Discusión:** El SAF catastrófico cursa con múltiples manifestaciones tromboembólicas simultáneas y de corto tiempo de evolución. El 65% de los casos se relaciona con un factor predisponente, el más común de los cuales son las infecciones. Cabe resaltar que la paciente cumple con tres criterios para un probable SAF catastrófico. Se sospecha que el factor desencadenante es la exposición por herbicida, pero no hay estudios que analicen este vínculo; sin embargo, la relación entre la exposición por paraquat y la activación del SAF catastrófico es plausible debido al daño vascular y la respuesta inflamatoria sistémica causada por el herbicida, que en individuos predispuestos como el caso presentado podrían activarlo.

**Conclusiones:** Al ser una entidad que puede ocasionar una falla multiorgánica en un breve periodo de tiempo, es importante reconocer el factor precipitante e iniciar en fase temprana el tratamiento basado en anticoagulación y esteroides, además de plasmaféresis y anticuerpos monoclonales.

#### Bibliografía

- Hernández-Maurice E. Síndrome antifosfolípido catastrófico. *Med Interna*. (Caracas) 2017;33(2):72-83.
- Siniscalchi C, Basaglia M, Riva M, *et al*. Catastrophic antiphospholipid syndrome: a review. *Immunology*. 2024;4:1-13. [Internet]. 2023 Dec 25 [cited 2024 Sep 22];4(1):1-13. Available from: <https://www.mdpi.com/2673-5601/4/1/1/hm>

#### CC145

### HIPOACUSIA COMO DEBUT EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

F. Martínez-García<sup>1</sup>, M. Frutis-Meléndez<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital General de Zona 20 La Margarita IMSS, Puebla, <sup>(2)</sup>IMSS-Tlaxcala

**Introducción:** La hipoacusia neurosensorial se caracteriza por aumento de los umbrales de conducción ósea. La causa es compleja y puede ser congénita y adquirida. En el caso de las enfermedades autoinmunitarias, el lupus eritematoso sistémico es una causa de hipoacusia y su fisiopatología puede desencadenar la activación del sistema de complemento, el bloqueo de la citotoxicidad mediada por células, el papel directo de las células T citotóxicas o el daño mediado por el complejo inmunitario.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 16 años quien inicia su padecimiento en septiembre del 2023 con hipoacusia unilateral del lado izquierdo; en octubre del 2023 se agrega hipoacusia del lado derecho, junto con cefalea frontal opresiva, EVA 10/10, fiebre sin causa de 38,5°, dos sesiones mensuales, artralgias en rodillas, tobillos, carpos y fenómeno de Raynaud (**Tabla 1**).

**Tabla 1.** Resultados de laboratorios (enero de 2024). (CC145)

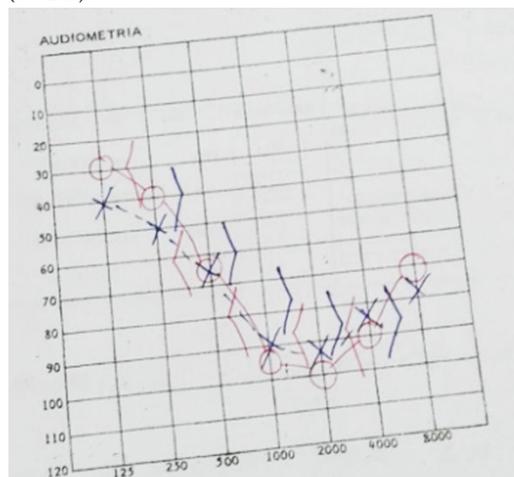
Estudios de laboratorio	Valor
ANA por IFI	Positivo 1:160
Anti-DNAc	144,85
Anticardiolipina IgG e gM	Negativo
C3	120
C4	47

Audiometría: OD: hipoacusia superficial a profunda de tipo sensorial; OI: hipoacusia media a grave de tipo sensorial (**Figura 1**).

Logoaudiometría: logra 100% a 80 Db en ambos oídos.

Timpanometría: curvas de tipo A de Jerguer bilateral OD: ausente; OI: ausente. Se establece cortopatía súbita bilateral vascular de causa probable autoinmunitaria. La IRM de cráneo y oído interno no reconoce alteraciones anatómicas.

**Figura 1.** Audiometría que muestra hipoacusia grave bilateral neurosensorial. (CC145)



**Discusión:** La pérdida auditiva en lupus es rara y se relaciona en adultos con síndrome antifosfolípido; en niños no hay informes de hipoacusia-anacusia relacionados con LES.

**Conclusiones:** La pérdida auditiva en el lupus debe buscarse intencionalmente, con la finalidad de ofrecer un tratamiento adecuado y evitar la discapacidad.

## Bibliografía

- Li X, Cao Z, Chen F, *et al.* Sensorineural hearing loss in autoimmune diseases: a systematic review and meta-analysis. *J Int Adv Otol.* 2023 Jul;19(4):277-282.
- Chawki S, Aouizerate J, Trad S, *et al.* Bilateral sudden sensorineural hearing loss as a presenting feature of systemic lupus erythematosus: case report and brief review of other published cases. *Medicine (Baltimore).* 2016 Sep;95(36):e4345.

## CC146

### SÍNDROME DE SOBREPOSICIÓN DE ARTRITIS PSORIÁSICA Y ARTRITIS REUMATOIDE EN HOMBRE DE 43 AÑOS: REPORTE DE CASO

J.E. Molar-López, C. Abud-Mendoza, E. Cuevas-Orta, D.A. Herrera-Van Ootsdam, G. Aguilera-Barragán Pickens

Hospital Central Ignacio Morones, SLP

**Introducción:** Hasta 1950 se pensaba que la artritis inflamatoria vinculada con psoriasis era artritis reumatoide (AR); con posterioridad, Wright describió en 1959 las características clínicas de la artritis psoriásica (AP) y con Moll establecieron los criterios de clasificación en 1973. En la actualidad se informa la prevalencia de AP en AR de 3,4% y de 0,23% de AR en pacientes con psoriasis.

**Presentación del caso:** Hombre de 43 años de edad, sin antecedentes de relevancia, que inició en mayo de 2018 con aumento de volumen de rodilla derecha de tres meses de evolución, con paraclínicos relevantes, en particular factor reumatoide (FR) (+) y anticuerpos contra péptidos citrulinados (ACPA) en 400,8; se lo valora en el servicio de reumatología y refiere ocho meses de poliartropatía y rigidez matutina. Exploración clínica: sinovitis en carpos, interfalángicas proximales y rodilla derecha; se diagnostica AR y se trata con FARME (metotrexato). Durante el seguimiento, en diciembre de 2018 muestra aparición de placas eritematosas y descamativas consistentes con psoriasis en rodilla izquierda, así como talalgia bilateral; se integra el diagnóstico de AP y se continúa con FARME (metotrexato y sulfasalazina) y esteroide (prednisona). En 2021, al persistir el dolor articular y la rigidez matutina, se inicia control con baricitinib (2 mg). Se agrega dolor cervical y lumbar, sin mejoría con baricitinib, por lo cual en enero de 2024 se realiza cambio a secukinumab. En junio de 2024 aparecen nódulos reumatoideos en ambos codos; la exploración física muestra onicólisis, lumbalgia de tipo mixta, rotación cervical disminuida en 20° derecha y 30° izquierda, prueba de Shober de 13 cm; últimos estudios paraclínicos: ACPA > 200, FR 171,9, y las radiografías de columna muestran sacroileítis bilateral y escoliosis con convexidad derecha.

**Discusión:** Tanto AR como AP son enfermedades crónicas inflamatorias con sinovitis, dolor articular y manifestaciones sistémicas. La prevalencia global de AR es de 0,5% a 1% y la de AP 0,05% a 2%. Se desarrollan por combinación de factores genéticos y ambientales, con posterior respuesta inflamatoria caracterizada por producción de citocinas proinflamatorias que generan inflamación crónica; en AP actúan células T y macrófagos con producción de citocinas como IL-17, IL-23, IL-22, IL-1β, IL-6, INF-γ y TNF-α; en AR, TNF-α, IL-6, IL-1, IL-22, IL-33, ligando de quimiocina 11, etc. En la presentación clínica de AP, el antecedente familiar de psoriasis, la distrofia ungueal psoriásica y la dactilitis son clave; el compromiso articular es con frecuencia asimétrico, más común poliarticular, y puede ser oligoarticular y rara vez monoarticular; incluye articulaciones interfalángicas distales de manos y pies, grandes articulaciones de extremidades inferiores, columna y sacroilíacas (Figura 1). Entesitis en 35% de los casos, dactilitis en 50%, distrofia ungueal en 67% y uveítis en 7%. En AR, el compromiso articular es simétrico, poliarticular más a menudo, e incluye hombro, codo, muñeca, metacarpofalángicas, interfalángicas proximales, cadera, rodilla, tobillo y metatarsfalángicas; la entesitis es infrecuente, dactilitis en 5%, queratoconjuntivitis SICA en 18%. Los nódulos reumatoideos son la manifestación cutánea más común de AR en 30%. La imagen en AP destaca deformidad en forma de copa de lápiz y anquilosis, mientras en AR las erosiones óseas se hallan en los márgenes de la articulación. El FR puede

ser positivo a títulos bajos en AP. Las erosiones óseas suelen presentarse en los márgenes de la articulación.

**Conclusiones:** Es poco frecuente la presencia de AR y AP en un mismo paciente, el cual cumple criterios clínicos y de imagen para ambas anomalías.

Figura 1. (CC146)



## Bibliografía

- Merola JF, Espinoza LR, Fleischmann R. Distinguishing rheumatoid arthritis from psoriatic arthritis. *RMD Open.* 2018 Aug 13;4(2):e000656. doi: 10.1136/rmdopen-2018-000656.
- Simon TA, Kawabata H, Ray N, *et al.* Prevalence of co-existing autoimmune disease in rheumatoid arthritis: a cross-sectional study. *Adv Ther.* 2017 Nov;34(11):2481-2490. doi: 10.1007/s12325-017-0627-3

## CC147

### SEUDOTUMOR RETROBULBAR COMO UNA PRESENTACIÓN INICIAL DE GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS

P. García-Espinosa, M.J. Baeza-Rivera, L.D. Fajardo-Hermosillo

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** La granulomatosis con poliangeítis (GPA) es una vasculitis necrosante de vasos pequeños vinculada con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) que afecta por lo general a vías respiratorias y riñones. Por otra parte, la afectación ocular y orbitaria ocurre en casi la mitad de los pacientes con una forma localizada o generalizada de la enfermedad. Sin embargo, las manifestaciones orbitales pueden incluir la glándula lagrimal, los músculos extraoculares y los tejidos blandos; estos últimos incluyen al seudotumor retrobulbar (PR). El PR representa el 23% de los casos de afectación ocular y puede ser la manifestación inicial de GPA en un 5% de la población.

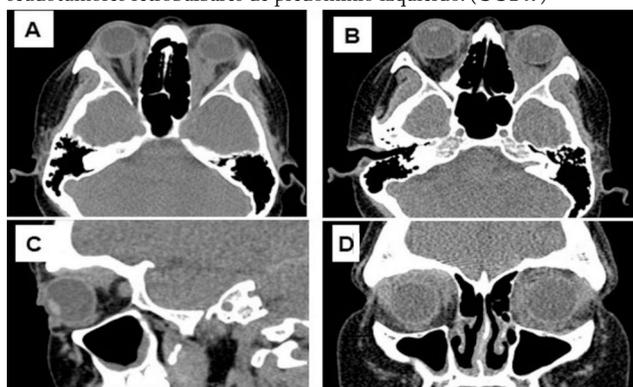
**Presentación del caso:** Paciente femenina de 47 años que desde nueve años antes sufre dolor y protrusión de ojo izquierdo, además de escleritis nodular bilateral y sinusitis recurrente. La tomografía orbital reveló un seudotumor retrobulbar bilateral de predominio izquierdo (Figura 1). También registró anticuerpos ANCA con patrón periférico y anticuerpos anti-MPO. Se prescribió azatioprina y prednisona, sin respuesta después de seis meses. Durante la evolución de la GPA no hay afectación renal, pulmonar y nerviosa. Dada la persistencia de los síntomas orbitales se indicaron bolos intravenosos de ciclofosfamida mensuales por seis meses. Al final del tratamiento experimentó remisión de la escleritis y la proptosis, así como involución de ambos seudotumores retrobulbares.

**Discusión:** El PR representa el 10% de los tumores de la órbita. La afectación orbital en la GPA puede presentarse como una manifestación inicial y sin afectación sistémica. Sin embargo, el diagnóstico diferencial del PR

relacionado con GPA es muy extenso, sin incluir por frecuencia primero a la enfermedad por IgG4 en órbitas, después a la histiocitosis xantomatosa (enfermedad de Erdheim-Chester) y por último a la sarcoidosis, entre otras entidades. En este caso, después de nueve años, se determinó el diagnóstico por la ponderación de las manifestaciones sinusales y escleras, así como la presencia de anticuerpos ANCA periféricos y anti-MPO. En cuanto al tratamiento, alrededor del 90% de los pacientes responde a la ciclofosfamida (CFM), con remisión completa en tres cuartas partes de los casos. Aunque el bloqueo anti-CD20 con rituximab no es inferior a la CFM y exhibe mayor seguridad, es menos accesible que la CFM.

**Conclusiones:** La GPA es la causa más frecuente del PR, pero se convierte en un gran desafío diagnóstico cuando es la manifestación inicial de la GPA.

**Figura 1.** Seudotumor retrobulbar en un paciente con proptosis ocular y granulomatosis con poliangeítis. (A y B) Vista axial tomográfica del pseudotumor retrobulbar bilateral de predominio izquierdo. (C) Corte tomográfico sagital de órbita izquierda en la que se observa el pseudotumor retrobulbar. (D) Corte tomográfico coronal que muestra ambas órbitas con pseudotumores retrobulbares de predominio izquierdo. (CC147)



#### Bibliografía

- Sfniadaki E, Tsiara I, Theodosiadis P, et al. Ocular manifestations of granulomatosis with polyangiitis: a review of the literature. *Ophthalmol Ther.* 2019 Jun;8(2):227-234.
- Dammacco R, Biswas J, Mohanan-Earatt A, et al. The eye is a common site of granulomatosis with polyangiitis. A collaborative study. *BMC Ophthalmol.* 2023 Jan 18;23(1):26. doi: 10.1186/s12886-022-02743-x.

CC148

### ENFERMEDAD DE BEHÇET O ENFERMEDAD DE LA RUTA DE LA SEDA, A PROPÓSITO DE UN CASO

X. Jiménez-Jiménez<sup>1</sup>, D. Acuña-González<sup>1</sup>, L.V. Maya-Piña<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Centro Médico Naval, <sup>(2)</sup>Hospital Juárez de México

**Introducción:** La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis sistémica de vaso variable, frecuente en países del Oriente. Su espectro heterogéneo de características clínicas incluye manifestaciones mucocutáneas, articulares, oculares, vasculares, neurológicas y gastrointestinales, que pueden cursar con episodios recurrentes y remitentes. Se consideran factores de mal pronóstico, inicio a edad temprana, afectación cardíaca, así como coexistencia de eritema nodoso. El diagnóstico suele ser un desafío, en virtud de la clínica inespecífica y la ausencia de pruebas patognomónicas.

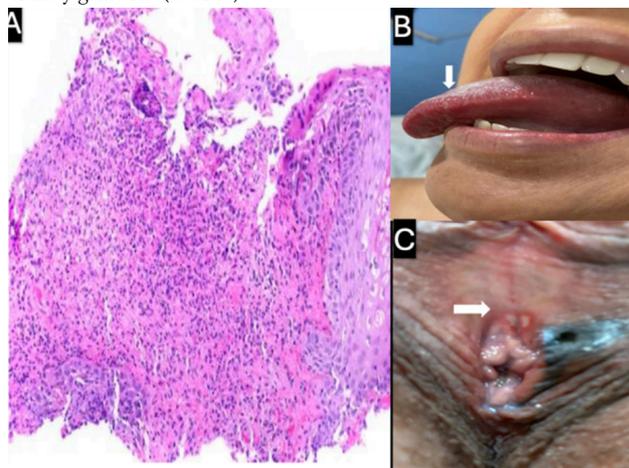
**Presentación del caso:** Paciente femenina de 37 años, originaria de Canadá, que inicia síntomas desde los 30 años, con episodios de úlceras dolorosas orales y recientemente en área genital. En la actualidad muestra elevaciones febriles, artralgias y artritis en codos y carpos, fatiga y pérdida de peso de 7 kg en el último mes. Exploración física: lesiones ulcerosas orales y en vulva dolorosas con membrana amarillenta en superficie eritematosa, sin evidencia de sinovitis aguda (Figura 1B y C). El abordaje inicial descarta proceso infeccioso como HIV (no reactivo), VDRL (-), IgM/IgG

herpes (-). VSG 54, PCR 16, leucocitos 4 700, hemoglobina 12,8 g/dL, plaquetas 215 mil, factor reumatoide (-), anti-CCP (-), ANA (-). Biopsia vulvar: infiltrado inflamatorio linfocítico y neutrofílico de predominio perivascular, con identificación de trombos en algunos vasos (Figura 1A). Se integra el diagnóstico de EB y se inicia tratamiento con glucocorticoide y azatioprina, con evolución satisfactoria.

**Discusión:** La EB es un reto diagnóstico, de baja prevalencia, que puede simular cuadros de procesos infecciosos y retrasar el diagnóstico; de ahí la relevancia de presentar este caso, para un diagnóstico y tratamiento óptimos y oportunos con la finalidad de disminuir secuelas y complicaciones.

**Conclusiones:** La EB es una vasculitis multisistémica, caracterizada en clínica por cuadros de exacerbación y remisión de duración y frecuencia variables. El tratamiento se enfoca en la afección: glucocorticoide, inmunosupresor, colchicina o fármacos biológicos en caso de resistencia.

**Figura 1.** (A) Biopsia de vulva (H-E 100x). Infiltrado perivascular linfocitario y neutrófilos, en algunos vasos se identifican trombos. (B-C) Úlceras orales y genitales. (CC148)



#### Bibliografía

- Fazaa A, et al. Behçet disease: epidemiology, classification criteria and treatment modalities. *Expert Review of Clinical Immunology.* 2024:1-12.
- Emmi G, et al. Behçet's syndrome. *The Lancet.* 2024:1093-1108.

CC149

### ISQUEMIA MESENTÉRICA SECUNDARIA A SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO CATASTRÓFICO: REPORTE DE CASO

A. Landeros-Sáenz, C.G. Ávalos-Fernández, D. Deossa-Piedrahita, I. Avilés-Lizárraga, G.E. Martínez-Bonilla

Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco

**Introducción:** La variante catastrófica del síndrome antifosfolípido (SAFC) es una enfermedad autoinmunitaria relacionada con falla multiorgánica y representa menos del 1% de todos los casos de esta afección. La positividad de los anticuerpos antifosfolípidos está presente en el 14% de los pacientes con enfermedad cerebrovascular, en el 11% de los casos de infarto al miocardio y en el 10% de los casos de trombosis venosa profunda; por otro lado, las manifestaciones abdominales son raras dado que se han descrito solo en el 1,5% de los casos. A pesar de ello, se ha notificado la isquemia intestinal en el 14% a 38% de los pacientes con SAFC. La tasa de mortalidad de esta variante oscila entre el 37% y el 50%, ya que puede evolucionar con rapidez y ser difícil de distinguir de otras enfermedades, por lo que el diagnóstico y el tratamiento tempranos son cruciales para la supervivencia de estos pacientes.

**Presentación del caso:** Se describe el caso de un hombre de 47 años conocido con vitíligo e hipotiroidismo de larga evolución quien mostró dolor

abdominal tipo cólico difuso e intenso y náusea hasta llegar al vómito de contenido gastrobiliar en repetidas ocasiones. Se inició abordaje diagnóstico y terapéutico que descartó alteración pancreática y biliar. Exploración física: distensión abdominal y signos de irritación peritoneal, además de cambios en el hábito intestinal e intolerancia a la vía oral. Tomografía contrastada de abdomen: engrosamiento de la pared intestinal correspondiente a yeyuno, con dilatación, neumatosis y defecto de llenado endoluminal en el territorio de la arteria mesentérica superior con un gradiente de oclusión mayor de 70%. Se realizaron cuatro intervenciones quirúrgicas en las que se practicó la embolectomía de la raíz de la arteria mesentérica superior, con resección final de un total de 130 cm de intestino. La angiografía por tomografía localizó la trombosis de la vena yugular interna derecha con extensión a la vena cava superior y se solicitaron los anticuerpos antifosfolípidos, que mostraron la positividad para el anticoagulante lúpico, anticardiolipinas y anti-B2GP1 a títulos altos. De acuerdo con la evolución del paciente y los territorios vasculares afectados se clasificó con síndrome antifosfolípido en su variante catastrófica y se trató con glucocorticoides sistémicos, recambio plasmático e inmunoglobulina humana, con obtención de una respuesta favorable en relación con el pronóstico y la supervivencia del paciente.

**Discusión:** La mortalidad por isquemia mesentérica aguda se aproxima a 40%. Los factores pronósticos que pueden predecir la mortalidad en pacientes con SAFc son la afectación cerebral (en especial accidente cerebrovascular), la afectación cardíaca y la infección, así como su vinculación con otras entidades autoinmunitarias como el lupus eritematoso sistémico. No se han realizado estudios aleatorios para determinar el tratamiento óptimo para SAFc debido a la rareza de la enfermedad; sin embargo, el tratamiento médico regular vigente es el recambio de plasma o IVIG, junto con la combinación de anticoagulantes y glucocorticoides sistémicos. Con esta modalidad combinada se ha publicado que la tasa máxima de recuperación aumenta entre 30% y 70%.

**Conclusiones:** El diagnóstico de SAFc representa una morbilidad y mortalidad significativas. Por lo tanto, es imperativo intensificar el esfuerzo para determinar un diagnóstico oportuno y ofrecer medidas terapéuticas que prevengan las complicaciones adjuntas y mejoren la supervivencia a largo plazo de estos pacientes.

#### Bibliografía

1. Lee HA, Kim SE, Jung DW, *et al.* Small bowel necrosis associated with catastrophic antiphospholipid syndrome: a case report. *Korean J Gastroenterol.* 2021 Jun 25;77(6):294-299.
2. Rodríguez-Pintó I, *et al.* CAPS Registry Project Group. The effect of triple therapy on the mortality of catastrophic anti-phospholipid syndrome patients. *Rheumatology.* July 2018;57(7).

#### CC150

### INFARTO ESPLÉNICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE SAF. PRESENTACIÓN INUSUAL

X. Jiménez-Jiménez<sup>1</sup>, L.V. Maya-Piña<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Centro Médico Naval, <sup>(2)</sup>Hospital Juárez de México

**Introducción:** El infarto esplénico es una alteración infrecuente casi siempre relacionada con afecciones sistémicas. El síndrome de antifosfolípidos es una enfermedad autoinmunitaria que puede presentarse como dolor abdominal secundario a infarto esplénico y se ha informado en 1,1% a 1,8% de los pacientes con SAF. El dolor abdominal es el síntoma cardinal y el anticuerpo más vinculado el anticoagulante lúpico. Su diagnóstico es un desafío, dado el cuadro clínico inespecífico. El tratamiento de elección es la anticoagulación oral, no se necesita intervención quirúrgica y la esplenectomía está justificada ante complicaciones.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 28 años, sin alteraciones crónicas y degenerativas, que inicia dos días antes de su ingreso con intolerancia a la vía oral, dolor abdominal tipo cólico y EVA 10/10, motivo por el cual se hospitaliza. Exploración física: dolor a la palpación superficial y profunda en hemiabdomen izquierdo. La TAC abdominal reconoce múltiples áreas hipodensas intraparenquimatosas en bazo y datos de

infarto esplénico (**Figura 1**). Se inicia abordaje y se descarta afectación cardíaca por ecocardiograma, trastornos hematológicos, infeccioso o neoplásicos por TEP/TC 18F-FDG. Estudios de laboratorio: PCR 20,14, procalcitonina (-), ANA (-), anticardiolipinas IgG, IgM, IgA (-), anti-β2 glucoproteína: IgG, IgM, IgA, (-), anticoagulante lúpico (+), PCR 20,14. Se integró el diagnóstico de SAF por criterios de clasificación ACR/EULAR 2023, y se inició tratamiento con glucocorticoide y anticoagulación oral, con adecuada respuesta.

**Discusión:** El infarto esplénico relacionado con SAF es infrecuente, cuya prevalencia en México se desconoce; el diagnóstico se basa en la sospecha clínica y el estudio de imagen, de ahí la importancia de presentar el caso.

**Conclusiones:** El infarto esplénico vinculado con SAF puede ser un indicio de un SAF catastrófico; por lo tanto, se requiere una alta presunción diagnóstica para la implementación del tratamiento óptimo y oportuno para reducir la morbilidad y mortalidad actual.

**Figura 1.** Tomografía abdominal (corte axial) que muestra áreas hipodensas intraparenquimatosas en bazo y la línea hipodensa que lo segmenta. (CC150)



#### Bibliografía

1. Cansu D. Üsküdar R, *et al.* Splenic infarction may be the first sign of granulomatosis with polyangiitis. *Central Asian Journal of Medical Hypotheses and Ethics.* 2024;5(2):93-98.
2. Hakoshima, Mariko, *et al.* Clinical, hematological, biochemical and radiological characteristics for patients with splenic infarction: case series with literature review. *Journal of Clinical Medicine Research.* 2023;15(1):38.

#### CC151

### EXITOSA RESOLUCIÓN DE EMBARAZO EN PACIENTE CON SÍNDROME DE SOBREPOSICIÓN

E.M. Escudero-Tepale<sup>1</sup>, C.E. Rosas-Villegas<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, <sup>(2)</sup>Unidad Médica de Alta Especialidad 14 Adolfo Ruiz Cortines

**Introducción:** Las enfermedades reumáticas durante el embarazo suponen un riesgo para el binomio en el periodo prenatal y posnatal, y un desafío para el reumatólogo, ginecólogo y perinatólogo. La actividad de la enfermedad antes del embarazo representa un factor de riesgo importante para pérdida gestacional, así como la actividad durante el embarazo con incremento de parto de pretérmino, bajo peso al nacer, preeclampsia, eclampsia y muerte materna.

**Presentación del caso:** Mujer de 23 años con antecedente de aborto de 10 SDG. Inició en 2018 con ictericia, astenia, adinamia, prurito, pérdida de peso y alteraciones en pruebas de funcionamiento hepático; se instituye

protocolo de estudio y se concluye colangitis biliar primaria y hepatitis autoinmunitaria por biopsia hepática (hepatitis crónica, concordante con hepatitis autoinmunitaria y actividad intensa de grado III/IV, fibrosis intensa de grado III/IV). Se inició tratamiento con ácido ursodesoxicólico y azatioprina con discreta mejoría. La resonancia magnética revela Budd-Chiari crónico, hipertensión portal, esplenomegalia y mínima ascitis. En 2021, por manifestaciones hematológicas y constitucionales, anticuerpos antinucleares, anti-DNAcs, anticardiolipinas IgG e IgM y anti-B2GP1 IgM positivos, se establece el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, síndrome de anticuerpos antifosfolípidos y hepatitis autoinmunitaria. Se cambió a tratamiento con prednisona a dosis medias, hidroxicloroquina, ácido micofenólico y anticoagulación con acenocumarina, si bien con persistencia de actividad hematológica. En enero de 2024 sufre amenorrea y prueba inmunológica de embarazo, y suspende el tratamiento. Se cambia a anticoagulación con heparina de bajo peso molecular, azatioprina (2 mg/kg de peso), prednisona a dosis medias e hidroxicloroquina. Sin embargo, con persistencia de actividad hematológica (trombocitopenia, leucopenia) e inmunológica, así como hemorragia gastrointestinal, se decide transfusión de hemoderivados, pulsos de metilprednisolona (500 mg/24 h por 3 días consecutivos) y rituximab (1 g semana 0 y 2), con mejoría de cifras plaquetarias a más de  $100 \times 10^9$  L. El 21 de septiembre inicia actividad uterina y ruptura de membranas. Se resuelve embarazo por cesárea y oclusión tubaria bilateral. Se obtiene recién nacido (mujer), peso de 1 980 g, talla de 44 cm, Apgar 8/8, Capurro 34 SDG. Egresada a domicilio.

**Discusión:** Este caso expone a una paciente embarazada multifaceteda, con actividad de la enfermedad antes del embarazo y durante el periodo gestacional, lo que eleva la morbimortalidad del binomio. Asimismo, se requieren seguimiento y comunicación estrecha del equipo multidisciplinario.

**Conclusiones:** El embarazo en la mujer reumática, específicamente en el lupus eritematoso sistémico, representa un reto para el médico. El conocimiento sobre el efecto del embarazo sobre la enfermedad, el efecto de la enfermedad sobre el embarazo, la seguridad de los medicamentos y el desenlace en los distintos escenarios, así como la participación de un grupo multidisciplinario, constituyen los pilares de una atención médica y obstétrica segura, lo que incrementa la probabilidad de un desenlace favorable para el binomio.

#### Bibliografía

- Pastore DEA, Costa ML, Surita FG. Systemic lupus erythematosus and pregnancy: the challenge of improving antenatal care and outcomes. *Lupu*. 2019;28(12):1417-26.
- Al-Riyami N, Salman B, Al-Rashdi A, et al. Pregnancy outcomes in systemic lupus erythematosus women: a single tertiary centre experience. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2021 May;21(2):244-52.

#### CC152

### ENTERITIS LÚPICA: UNA PRESENTACIÓN INICIAL ATÍPICA DE LES

J.P. Recéndiz-Flores<sup>1</sup>, Y. García-Pérez<sup>1</sup>, P. Medina-San Millán<sup>1</sup>, R.E. Barbosa-Cobos<sup>1</sup>, A. García-Pérez<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Juárez de México, <sup>(2)</sup>Hospital Infantil de México Federico Gómez

**Introducción:** La prevalencia de la afectación gastrointestinal en el lupus eritematoso sistémico (LES) es del 40% e incluye esofagitis, enteropatía perdedora de proteínas, enteritis, pancreatitis, hepatitis, vasculitis mesentérica y peritonitis. La enteritis lúpica, definida como la inflamación de la pared intestinal, sobre todo en el intestino delgado, es una manifestación grave que se presenta en el 0,2% a 2% de los pacientes; se han descrito dos mecanismos fisiopatogénicos principales, el primero secundario al depósito de complejos inmunitarios en células de músculo liso y el segundo caracterizado por vasculitis que lleva a la isquemia crónica y la hipomotilidad. El cuadro clínico integra dolor abdominal (97%), vómito (42%), diarrea (32%) y fiebre (20%), y se relaciona con complicaciones como obstrucción, hemorragia intestinal y perforación. La tomografía computarizada abdominal se considera la modalidad diagnóstica de primera línea y se han mencionado tres signos radiológicos: signo de diana (edema y realce

de la pared intestinal > 3 mm), signo del peine (ingurgitación de vasos mesentéricos) y aumento de la atenuación de grasa mesentérica (**Figura 1**). **Presentación del caso:** Paciente femenina de 28 años con cuadro gastrointestinal de dos meses de evolución, caracterizado por náusea, vómito, epigastralgia y evacuaciones diarreas intermitentes Bristol 6 (frecuencia superior a 10 evacuaciones en 24 h) acompañado de dolor abdominal generalizado intermitente con exacerbación posprandial. Presentó evolución tórpida con manifestaciones indicativas de oclusión intestinal que requirió LAPE con solo identificación de ascitis (1 500 mL, amarilla, translúcida, glucosa 105 mg/dL, LDH 549 U/L, proteínas totales 5,7 g/dL celularidad 80/mm<sup>3</sup>). Tomografía computarizada de abdomen simple y contrastada: véase la **Figura 1**. Colonoscopia y endoscopia: edema difuso y eritema del estómago; la histopatología indicó gastropatía reactiva, colon derecho e izquierdo con inflamación crónica leve focal, y no se identificó colitis microscópica. Se descartó una causa infecciosa: GDH para *Clostridium difficile*, coprocultivo, coproparasitoscópico y calprotectina negativos.

**Figura 1.** TAC abdominal con contraste en corte axial: engrosamiento de intestino delgado y colon, y signo de la diana (flecha). (CC152)



Como hallazgo se identificó proteinuria en límites subnefróticos, por lo que se realizó abordaje (**Tabla 1**), biopsia renal: glomerulonefritis membranosa clase V con patrón *full house*. Se integró el diagnóstico de LES por criterios de clasificación ACR/EULAR 2019 (18 puntos: nefritis lúpica clase V, hipocomplementemia, anti-DNAc) y enteritis lúpica como manifestación, no criterio; se indicó tratamiento con pulsos de metilprednisolona (500 mg 3 días) y ciclofosfamida, con respuesta completa.

**Tabla 1.** Estudios de laboratorio. (CC152)

Parámetro	Valor
Proteínas totales en orina de 24 h	0,77 g/24 h en 1 680 cc
ANA	1:1 000 patrón nuclear homogéneo y citoplasmático reticular
Anti-DNAc	130,76 UI/mL
Anti-Sm	< 2 UR/mL
Anticardiolipina IgG	10,9 U/mL
Anticardiolipina IgM	5,43 U/mL
Anti-B2GP IgG	4,85 UR/mL
Anti-B2GP IgM	0,07 UR/mL
Anti-SSA	12,32 UR/mL
Anti-SSB	< 2 UR/mL
Complemento C3	40,6 mg/dL
Complemento C4	8,06 mg/dL

**Discusión:** La enteritis lúpica es una manifestación gastrointestinal poco conocida de LES; en la mayor parte, las manifestaciones gastrointestinales son secundarias a reacciones adversas a fármacos o procesos infecciosos

virales o bacterianos, en menor porcentaje atribuibles a la enfermedad; se requiere un alto índice de sospecha por parte del reumatólogo, incluso en aquellos pacientes en los que se tiene diagnóstico previo de LES. Debido a su gran relación con complicaciones letales, resulta primordial el diagnóstico temprano e instituir un tratamiento dirigido. El caso presentado tiene como objetivo enfatizar las principales características clínicas y paraclínicas de las manifestaciones gastrointestinales en LES.

**Conclusiones:** La enteritis en LES como manifestación no criterio es inusual, por lo que se requiere un alto índice de sospecha. La tomografía computarizada juega un papel esencial para diagnosticarla. El abordaje multidisciplinario es determinante para establecer un diagnóstico temprano y un tratamiento oportuno.

#### Bibliografía

- Muñoz-Urbano M, Sangle S, D'Cruz DP. Lupus enteritis: a narrative review. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2024;63(6):1494-1501. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/kead689>
- Potera J, Palomera-Tejeda E, Arora S, et al. Lupus enteritis: an uncommon presentation of lupus flare. *Cureus* [Internet]. 2021; Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.18030>

#### CC153

### RETOS DIAGNÓSTICOS DE VASCULITIS SECUNDARIA A ENFERMEDAD SISTÉMICA. REPORTE DE CASOS

A.V. Hinostroza-Pezo, J.D. Chan-Trinidad, E.M. Pinto-Carrillo  
*Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán*

**Introducción:** Las vasculitis son un grupo de síndromes clínicos y patológicas que inflaman los vasos sanguíneos. Los vasos afectados varían en tamaño, tipo y ubicación en relación con el tipo específico de vasculitis. La vasculitis puede ocurrir como un proceso primario o secundario, la cual en esta ocasión es secundaria al lupus eritematoso sistémico (LES). Sin embargo, el retardo en el diagnóstico de este tipo de alteraciones puede resultar en un desafío mayúsculo para la comunidad médica, las cuales muchas veces pueden tener consecuencias devastadoras en el pronóstico del paciente. El objetivo es presentar serie de casos relacionados con vasculitis secundaria a enfermedad sistémica (LES).

#### Presentación de los casos:

**Caso 1:** Paciente masculino de 30 años con antecedente de infarto agudo de miocardio a los 21 años, sin identificar causa; se descartan trombofilias y otro trastorno autoinmunitario aparente. El individuo cursa con cuadro clínico de abdomen agudo y sospecha de oclusión intestinal, que exige intervención quirúrgica con realización de laparotomía exploradora, hemicolectomía derecha e ileostomía tipo Broke. Hallazgos: isquemia mesentérica en territorio de la arteria ileocólica.

Cabe destacar que tiene fenómenos vasculíticos a nivel de manos (fenómeno de Raynaud) y eritema malar. Un nuevo perfil inmunológico es positivo para anticuerpos antinucleares patrón 1:320 y granular 1:160, anticuerpos anti-Smith y anticuerpos anti-Ro; se establece LES por criterios de EULAR 2019. Responde adecuadamente a esteroides y se egresa con seguimiento por reumatología.

**Caso 2:** Paciente femenina de 23 años con antecedentes de enfermedad renal sin causa determinada y sin seguimiento; refiere consumo activo de metanfetaminas.

Acude por aparición de vesículas dolorosas en nariz, orejas, cuello y brazos, en relación con úlceras orales y caída de cabello, fiebre y tos productiva. Parámetros bioquímicos: pancitopenia (hemoglobina 9 g/dL, leucocitos 2 000/mm<sup>3</sup>, plaquetas 98 000/mm<sup>3</sup>), afectación renal (creatinina 1,8 mg/dL, urea 179 mg/dL), proteinuria en límites no nefróticos e hipocomplementemia. Se solicita perfil reumatológico por sospecha de autoinmunidad, y son positivos los anticuerpos antinucleares 1:360 patrón granular, anti-SM 5,38 UI/mL, anti-DNA bicatenario 68 UI/mL. Se concluye LES por criterios de EULAR. Después se indica biopsia renal que resulta consistente con nefritis lúpica clase III con nefritis tubulointersticial. Recibe pulsos de metilprednisolona y esteroide tópico con mejoría clínica y egresa con seguimiento externo.

Figura 1. (CC153)



**Discusión:** A menudo el diagnóstico de vasculitis tiende a retrasarse dado que las manifestaciones clínicas pueden asemejarse a las de otras afecciones. En los casos clínicos seriados se pueden constatar tanto los fenómenos vasculíticos como el compromiso de otros órganos blancos secundarios a LES. Los episodios de vasculitis en el LES tienden a ocurrir durante una reactivación con síntomas constitucionales, ya sea pérdida de peso, fiebre, fatiga, anemia, lesiones dermatológicas y perfil reumatológico positivo. Por ello es importante considerar la presencia de vasculitis en pacientes con síntomas sistémicos o constitucionales y evidencia de disfunción a órganos, además de la integración de una adecuada anamnesis, y estudios de laboratorio y gabinete.

**Conclusiones:** La naturaleza heterogénea del LES y sus múltiples manifestaciones orgánicas hace que su diagnóstico sea un reto para la comunidad médica. Si bien la supervivencia ha mejorado, su pronóstico depende de la afectación de órganos.

#### Bibliografía

- KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis [cited 2024 Sep 25]; Available from: [www.kidney-international.org](http://www.kidney-international.org)
- Okazaki T, Shinagawa S, Mikage H. Síndrome de vasculitis: diagnóstico y tratamiento. [cited 2024 Sep 27]; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5689388/?report=classic>

#### CC154

### VASCULITIS URTICARIANA Y ARTRITIS REUMATOIDE: UNA RARA ASOCIACIÓN

D. Díaz-Urbe, P. Medina-San Millán, R.E. Barbosa-Cobos, M.E. Ambrosio-Sánchez, A.S. Vargas-Avilés

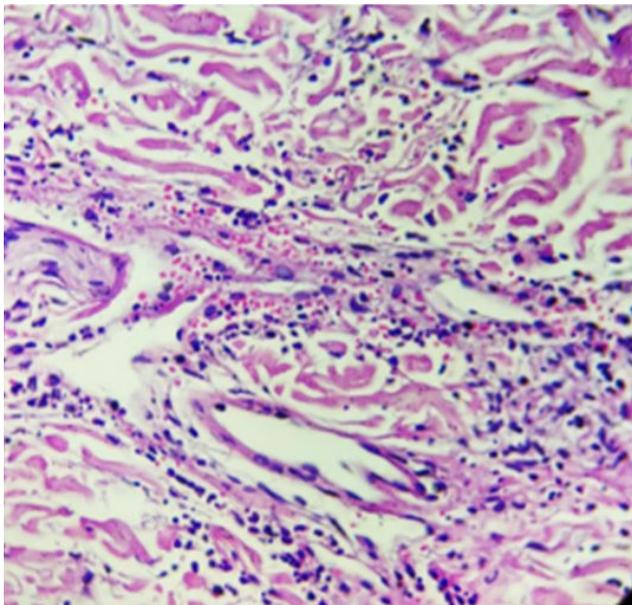
*Hospital Juárez de México*

**Introducción:** La vasculitis urticariana (VU) se caracteriza por erupciones cutáneas y hallazgos histopatológicos consistentes con vasculitis leucocitoclástica de vasos pequeños que afectan principalmente a vénulas

poscapilares. Se puede presentar desde una urticaria con vasculitis mínima hasta manifestaciones que amenazan la vida o la función de un órgano. La VU se subdivide en normocomplementémica (VUN) en el 80%, en su mayoría idiopática, e hipocomplementémica (VUH) en el 9% a 21% y puede relacionarse con enfermedades reumáticas autoinmunitarias, como lupus eritematoso sistémico (LES) y enfermedad de Sjögren (ES); la vinculación con artritis reumatoide (AR) es rara. La VUH es una entidad poco frecuente mediada por complejos inmunitarios que se caracteriza por urticaria con hipocomplementemia adquirida persistente y presencia de anticuerpos anti-C1q. Son posibles manifestaciones oculares, musculoesqueléticas, renales, pulmonares o gastrointestinales. Es una anomalía difícil de tratar y la modalidad depende de la gravedad de la afección cutánea y los síntomas sistémicos; en general, la terapéutica consta de antihistamínicos, corticoesteroides y fármacos inmunosupresores, los cuales muestran resultados limitados. El rituximab ha mostrado ser eficaz en la remisión rápida y completa de la enfermedad.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 38 años con antecedente de AR de un año de diagnóstico, con factor reumatoide de 109 UI/ML, antipéptido cíclico citrulinado > 200, tratamiento con metotrexato y sulfasalazina y actividad moderada persistente. Presentó epiescleritis bilateral, además de placas migratorias, sobrelevadas, eritematosas y pruriginosas que se exacerbaban con la administración de metotrexato; el prurito fue progresivo hasta interferir con el sueño y provocar ideación suicida. Se indicó biopsia incisional de piel que reveló vasculitis neutrofílica leucocitoclástica de pequeños vasos, indicativa de VU (**Figura 1**). La valoró el servicio de alergología que descartó reactividad de tipo alérgico. Se documentó hipocomplementemia de C4 de 7,35 mg/dL y se estableció el diagnóstico de VUH vinculada con AR. Falló a tratamiento con antihistamínicos, glucocorticoides y azatioprina, y se decidió administración de rituximab, con respuesta terapéutica favorable de la AR y la VUH.

**Figura 1.** Biopsia de piel; en los campos se representa infiltrado inflamatorio de tipo polimorfonuclear en dermis, en su mayoría en derredor de vasos de pequeño calibre superficiales y profundos con detritos celulares, extravasación eritrocitaria, característico de un patrón de vasculitis leucocitoclástica, y además se observa edema leve en dermis superficial (H-E, 400x). (CC154)



**Discusión:** La VUH es una alteración poco frecuente. Las principales enfermedades reumáticas autoinmunitarias relacionadas son LES y ES; la presentación concomitante con AR es inusual. El tratamiento de VUH no se ha estandarizado, pero debe basarse en el compromiso sistémico y la gravedad de la enfermedad; la mayoría de los pacientes experimenta resistencia al tratamiento convencional y en estos pacientes el rituximab es una opción terapéutica eficaz.

**Conclusiones:** Es rara la relación entre AR y VUH, por lo que la biopsia cutánea de lesiones urticarianas juega un papel fundamental para determinarla. El abordaje multidisciplinario es determinante para realizar un diagnóstico preciso y ofrecer un tratamiento dirigido. El abordaje multidisciplinario entre las especialidades de nefrología, patología y reumatología es determinante para establecer un diagnóstico certero e instituir el mejor tratamiento disponible.

#### Bibliografía

1. Kolkhir P, Grakhova M, Bonnekoh H, *et al.* Treatment of urticarial vasculitis: a systematic review. Current perspectives J Allergy Clin Immunol. 2019;143:458-66.
2. Jara LJ, Navarro C, Medina G, *et al.* Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome. Curr Rheumatol Rep. 2009 Dec;11(6):410-5.

#### CC155

### MANIFESTACIONES GASTROINTESTINALES EN GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS: REPORTE DE CASO

J. Hurtado-Díaz, M.L. Espinoza-Sánchez

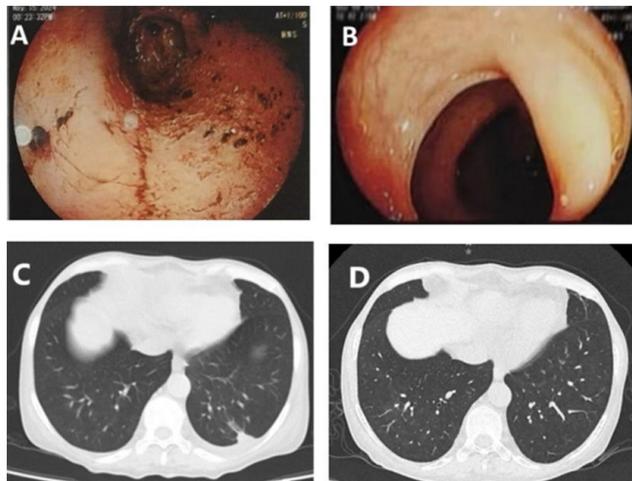
Hospital General Regional Número 220, Toluca, Estado de México

**Introducción:** La granulomatosis con poliangitis (GPA) es una vasculitis necrosante y granulomatosa que afecta a vasos de tamaño pequeño a mediano. El compromiso gastrointestinal (GI) se informa en 10% a 24% de los casos. Adopta la forma de hemorragia digestiva, isquemia intestinal, perforación y lesiones ulcerosas similares a las observadas en la enfermedad inflamatoria intestinal (EII). En ocasiones se presenta como pancreatitis, colecistitis o hepatitis. Los estudios de imagen suelen ser inespecíficos. El estudio histológico muestra infiltrado inflamatorio mixto con vasculitis necrosante y granulomatosa de vasos pequeños y medianos. El intestino delgado es el sitio más afectado.

**Presentación del caso:** Mujer de 66 años con antecedente de mastoidectomía radical derecha por otitis media crónica cuatro años antes. Acudió por presentar mal estado general, edema de miembros pélvicos, dolor abdominal en epigastrio posprandial inmediato, diarrea, melena y hematoquecia. Se documentó leucoeritrocituria, cilindros granulosos, proteinuria subnefrótica, creatinina sérica 2,49 mg/dL, elevación de azoados, hiperpotasemia leve, Hb 7 mg/dL, VSG 24 mm/h, leucocitos de 28 000 k/mL a expensas de neutrófilos e hiperferritinemia 1 063 ng/mL. En clínica se observan mucosa nasal eritematosa, secreciones nasales amarillentas y adherentes, área pulmonar con crépitos basales bilaterales, dolor en epigastrio, peristalsis disminuida, sin visceromegalias, edema de miembros pélvicos. Dado el antecedente de otitis media crónica e hipoacusia y cuadro clínico actual se sospechó una causa autoinmunitaria. Se registraron p-ANCA y MPO positivos, y el resto de anticuerpos negativo, complemento normal. Toxinas A y B, GHD, cultivo para clostridioides negativos y panel viral para hepatitis B, C y VIH no reactivos. Se concluyó vasculitis de pequeño vaso ANCA positivo, tipo granulomatosis, con poliangitis (GPA). Sufrió también lesiones en vidrio despolido y lesión nodular pulmonar única (**Figura 1**). La endoscopia digestiva reveló gastritis hemorrágica de cuerpo y antro, duodenitis aguda y colon con mucosa hemorrágica y úlceras superficiales y pérdida del patrón vascular y haustral (**Figura 1**). De modo inicial, el patrón macroscópico sugería la posibilidad de EII con MPO positivo, pero las manifestaciones renales, óticas, rinosinuales y pulmonares permitieron descartar tal sospecha. Se decidió realizar inducción a la remisión con 3 g de metilprednisolona y continuar con rituximab (1 g los días 0 y 15). Se obtuvo mejoría de los síntomas GI, renales, pulmonares, rinosinuales y disminución de reactantes de inflamación. Cuatro meses después se realizó endoscopia de control que identificó resolución total de lesiones GI. Actualmente se halla con evolución clínica satisfactoria en tratamiento de mantenimiento con rituximab.

**Discusión:** Las manifestaciones GI se consideraron de forma inicial como EII y se consideró incluso la sobreposición de ambas entidades; sin embargo, con el análisis detallado del caso se descartó EII y se concluyó GPA con manifestaciones GI. De acuerdo con Pagnoux *et al.*, una serie de 62 pacientes con vasculitis ANCA y manifestaciones GI, el dolor abdominal

**Figura 1.** (A) Colonoscopia con lesiones hemorrágicas de mucosa gastrointestinal. (B) Colonoscopia con mucosa sin alteraciones. (C) Tomografía simple de pulmón con lesión nodular pulmonar de aspecto espiculado y derrame pleural mínimo en pulmón derecho. (D) Tomografía simple pulmonar con parénquima sin lesión nodular ni derrame pleural. (CC155)



es el síntoma más frecuente (97%); la hematoquecia y melena se presentan en 16%. La mortalidad se notifica en 44% de aquellos que sufrieron perforación intestinal y 18% para aquellos que no. El rituximab se consideró una opción válida para el tratamiento, además de que permitió evitar los FARMESC orales por su nexo con intolerancia gastrointestinal.

**Conclusiones:** Dada su baja presentación, las manifestaciones GI se relacionan con retrasos en el diagnóstico y plantean un desafío diagnóstico. Se debe determinar el diagnóstico diferencial con EII. La morbimortalidad es elevada. El rituximab es una opción válida de tratamiento.

#### Bibliografía

1. Pagnoux C, Mahr A, Cohen P, *et al.* Presentation and outcome of gastrointestinal involvement in systemic necrotizing vasculitides: analysis of 62 patients with polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, or rheumatoid arthritis-associated vasculitis. *Medicine (Baltimore)*. 2005;84:115-28.

#### CC156

### DESAFÍO DIAGNÓSTICO EN LINFADENOPATÍA CERVICAL PERSISTENTE: ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO EN PACIENTE CON ANTECEDENTES AUTOINMUNES COMPLEJOS

C.A. Trujillo-Hernández, D.A. Castro-Bernabé, A. Benítez-Cabrera, I. Bourget-Ontiveros, F.H. Bourget-Pietrasanta

*Hospital de Alta Especialidad ISSSTE, Morelia*

**Introducción:** La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF), o linfadenitis necrosante histiocítica, es una alteración inflamatoria benigna y rara, con una incidencia variable según sea la región, y representa menos del 1% de las linfadenopatías cervicales en adultos. Se describió inicialmente en Japón y se ha notificado en diversos grupos raciales y países, donde el 75% de los casos se documenta en individuos blancos. Predomina en mujeres, aunque estudios recientes muestran una proporción 1:1 H:M. Su causa se relaciona con infecciones virales (Epstein-Barr, herpes simple, varicela-zóster) y enfermedades autoinmunitarias como lupus eritematoso sistémico (LES) y síndrome de Sjögren. En clínica se presenta con linfadenopatía cervical dolorosa, fiebre, fatiga, pérdida de peso y artralgias. El diagnóstico se confirma con biopsia de ganglios que revela patrones histológicos específicos.

**Presentación del caso:** Mujer de 37 años con carga genética para enfermedad cardiovascular, cáncer de laringe, riñón y germinoma maligno a

sistema nervioso. Antecedentes personales patológicos: hipertrofia congénita del píloro, prolapso congénito de válvula mitral, cuadros de migraña crónica, disautonomía neurovegetativa, neumonía atípica, colecistectomía por discinesia vesicular; durante este curso sufrió paro cardiorrespiratorio. Espondilolistesis de L5. Síndrome de anticuerpos antifosfolípido (SAF) triple positivo (anti- $\beta 2$  glucoproteína, aFL, AL); LES seronegativo. Hipertensión arterial sistémica. AGO: A1, C1 (prematureo 34 SDG, oligohidramnios grave). Muestra adenomegalias en cuello predominio derecho de ocho meses de evolución, móviles, dolorosas, sin organomegalias ni síntomas B. Estudios paraclínicos: Quantiferon TB Gold (-), serología viral para Epstein-Barr reactiva. En virtud de la alta sospecha de linfoma no Hodgkin se realizó biopsia por aspiración en ganglio cervical izquierdo, que informó imagen histológica de linfoma difuso no Hodgkin de células grandes y pequeñas. Inmunohistoquímica: CD20+ en linfocitos reactivos, CD5+ en linfocitos T reactivos, BCL2+ como patrón reactivo, enfermedad no maligna. Biopsia escisional: hiperplasia ganglionar mixta, folicular y paracortical. Linfadenitis crónica granulomatosa necrosante (EKF). Se estableció tratamiento con gammaglobulina y luego anti-CD20 (rituximab) con mejoría clínica y remisión de los síntomas.

**Discusión:** Paciente con antecedente de SAF y LES e infección por Epstein-Barr, que sufrió linfadenopatía cervical. Tenía sospecha de enfermedad linfoproliferativa, la cual se descartó con una segunda biopsia y estudios inmunohistoquímicos. La EKF comparte características etarias e histológicas con el lupus eritematoso sistémico. Las estructuras tubuloreticulares en linfocitos y células endoteliales de pacientes con LES son similares a las encontradas en la EKF, lo que sugiere una posible afección autoinmunitaria autolimitada. Es vital no confundir la EKF con enfermedades mieloproliferativas, dado que EKF tiene un buen pronóstico y se trata de manera conservadora, mientras que el linfoma no Hodgkin requiere un tratamiento intensivo que puede ser perjudicial si no se diagnostica correctamente.

**Conclusiones:** La epidemiología de EKF en América Latina, incluido México, es poco conocida, lo que destaca la importancia de documentar nuevos casos para mejorar su diagnóstico en contextos clínicos similares. En consecuencia, el EKF debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes con linfadenopatía cervical y antecedentes autoinmunitarios. La inmunohistoquímica es crucial para evitar diagnósticos erróneos. El tratamiento de la EKF es de soporte, por lo que identificarla a tiempo evita tratamientos innecesarios.

#### Bibliografía

1. Mahajan VK, Sharma V, Sharma N, *et al.* Kikuchi-Fujimoto disease: a comprehensive review. *World J Clin Cases*. 2023;11(16):3664-3679
2. Ahmed Z, Quadir H, Hakobyan K, *et al.* Kikuchi-Fujimoto disease: a rare cause of cervical lymphadenopathy. *Cureus*. 2021;13(8):e17021.

#### CC157

### AFTOSIS ORAL RECIDIVANTE COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN REUMATOLOGÍA: REPORTE DE CASOS

J.A. Veloz-Aranda<sup>1</sup>, V.E. Velázquez-Díaz<sup>2</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital Ángeles León, <sup>(2)</sup>Unidad Médica de Alta Especialidad T1 IMSS, León, Gto.

**Introducción:** La aftosis oral recidivante (AOR) es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta a la mucosa oral. Las lesiones se dividen en tres tipos: mayores, menores y herpetiformes. Las aftas mayores o "periadentitis mucosa necrótica recurrente" suelen ser de mayor tamaño (más de 10 mm), con distribución más amplia (extendidas a las encías y la faringe), son más dolorosas y pueden persistir por cuatro a seis semanas, con riesgo de dejar cicatriz. Todas las lesiones tienen efecto negativo en la calidad de vida. La prevalencia global es de 5% a 25% en la población general con una elevación etaria entre los 10 y los 19 años. La patogenia es multifactorial (con la predisposición genética como el más constante) y se reconocen diversos detonantes (lesiones locales, medicamentos, estrés). El diagnóstico es clínico, pero siempre deben descartarse causas sistémicas. Los diagnósticos diferenciales más comunes incluyen lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Behçet, granulomatosis con poliangiitis, enfermedad de Crohn,

la *aphthous-like-ulcers* (vinculada con medicamentos y otras enfermedades sistémicas), y eritema multiforme recurrente. Todos los casos requieren control local para alivio del dolor y permitir la cicatrización de las lesiones. No se conoce un agente efectivo en monoterapia; los fármacos sistémicos más estudiados y utilizados son prednisona, colquicina, talidomida, dapsona y pentoxifilina.

#### Presentación de los casos:

**Caso 1:** ERG, paciente masculino de 17 años con antecedente de aftas desde los nueve años que afectan labio inferior y carrillos. Al cumplir 16 años aumentó la frecuencia de aparición y duración de las lesiones que se extendieron a orofaringe y lengua; sin manifestaciones articulares, gastrointestinales, neurológicas ni oculares. Lo trató de modo inicial un infectólogo con colutorios, prednisona oral con dosis-reducción a razón de 1 mg/kg/día hasta 7,5 mg/día, pero con aparición de nuevas lesiones tras dicho cambio, y referido al servicio de reumatología. Se inició estudio que descarta compromiso sistémico y ausencia de autoanticuerpos. Se indicaron colquicina (1 mg/día) y pentoxifilina (400 mg BID) con mejoría de las lesiones.

**Caso 2:** HBV, mujer de 60 años que comenzó cinco meses antes con lesiones dolorosas en dorso de la lengua y, como parte del estudio inicial, se identificaron anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia indirecta 1:80 patrón moteado fino, motivo de la referencia a reumatología. No se documentaron ningún dato de compromiso sistémico ni presencia de otros autoanticuerpos. Se indicó prednisona (5 mg/día) y colquicina con mejoría.

**Discusión:** La aftosis oral recidivante (AOR) representa un reto diagnóstico y terapéutico para el reumatólogo. Los casos presentados se trataron en un principio por médicos internistas e infectólogos que descartaron de forma integral (clínica, serología viral, etc.) las principales causas infecciosas, deficiencias nutricionales o fármacos sospechosos. La relevancia de esta entidad se fundamenta en su frecuencia como diagnóstico diferencial frecuente respecto de las enfermedades sistémicas, con necesidad de pericia y conocimiento para optimizar el manejo interdisciplinario entre el estomatólogo, el dermatólogo y el médico internista.

**Conclusiones:** El reumatólogo debe considerar la aftosis oral recurrente como diagnóstico diferencial en casos de ausencia de manifestaciones sistémicas y como manifestación inicial de varias enfermedades autoinmunitarias sistémicas inflamatorias. Los casos presentados son una muestra de la complejidad del padecimiento.

#### Bibliografía

1. Sánchez J, Conejero C, Conejero R. Aftosis oral recidivante. *Actas Dermosifiliogr.* 2020;111:471-480.
2. Bilodeau EA, Lalla RV. Recurrent oral ulceration: etiology, classification, management, and diagnostic algorithm. *Periodontol.* 2000. 2019;80:49-60.

#### CC158

### MONONEURITIS MÚLTIPLE Y PARÁLISIS DE PAR CRANEAL COMO MANIFESTACIÓN NEUROLÓGICA DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

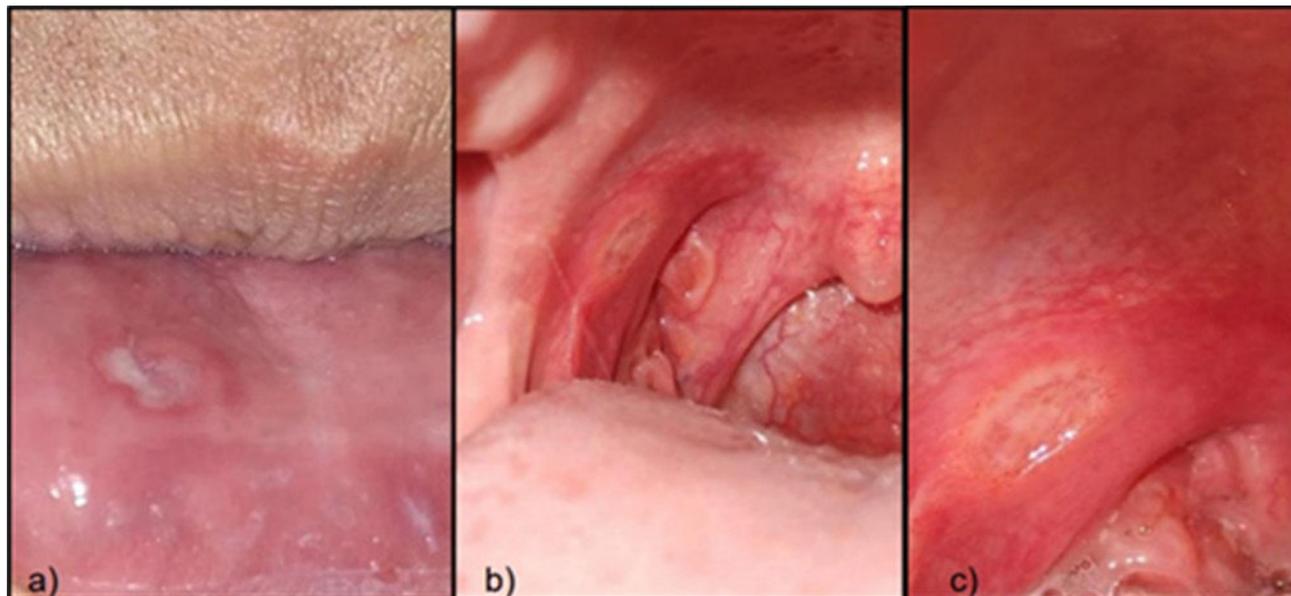
P. Lazo-Mendoza, I.E. Antonio-Victorio, D.G. Miranda-Hernández, J. Reyes-Gonzaga

*Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS*

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria por el sistema inmunitario, caracterizada por la producción de autoanticuerpos y formación de inmunocomplejos que puede afectar a múltiples órganos y sistemas, incluidos el nervioso central y el periférico. Las manifestaciones a sistema nervioso central (SNC) representan el 91,7% con respecto a todas las manifestaciones neuropsiquiátricas, mientras que la afectación del sistema nervioso periférico (SNP) puede observarse en el 8% de los pacientes. Al ser una manifestación poco frecuente se presenta el caso de una paciente que mostró dos manifestaciones de sistema nervioso de manera simultánea.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 26 años la cual tenía astenia, adinamia, artritis en carpos y metacarpofalángicas, eritema malar y úlceras en paladar no dolorosas. Se inició protocolo de estudio sin concluir diagnóstico y se indicaron dosis medias de esteroide con remisión parcial de los síntomas. En los seis meses posteriores sufre dolor de características urentes en región palmar, plantar, tibial y antebrazos, y se reinicia protocolo de estudio que documentó hipocomplementemia, ANAS+, y anti-SM+; al integrar los síntomas del cuadro clínico inicial se clasificó con criterios ACR/EULAR como LES. Se instituyó tratamiento con esteroide a dosis altas sin remisión de los síntomas. Un mes posterior sufre de manera súbita ptosis palpebral y diplopía izquierda y la valora el servicio de neurología, donde se diagnostica

**Figura 1.** Labio mucoso inferior izquierdo con úlcera superficial, redonda y recubierta de material fibrinoide, con halo eritematoso (a). Úlcera única de 1 cm, localizada en la parte posterior de la boca (b), con acercamiento de la lesión (c). (CC157)



parálisis de tercer par craneal; de igual manera, se realiza electromiografía con polineuropatía sensitivo motora asimétrica de tipo axonal de las cuatro extremidades, consistente con mononeuritis múltiple. Se prescribe tratamiento con pulsos de esteroide e inmunoglobulina (90 g) con mejoría parcial de los síntomas neurológicos. Se indicó como tratamiento de inducción a la remisión por alto riesgo de secuelas y mal pronóstico ciclofosfamida con bolos mensuales de 700 mg; luego del cuarto bolo mensual la paciente presenta remisión total de mononeuritis y parálisis de nervio craneal, sin persistencia del resto de manifestaciones articulares y cutáneas.

**Discusión:** En las últimas décadas, muchos estudios han evaluado las manifestaciones del SNC, mientras que solo un número limitado se centró en el SNP. Se han descrito neuropatías periféricas en cohortes de pacientes con LES en frecuencias variables. Sobre la base de los resultados de estudios a mayor escala, la frecuencia de mononeuritis atribuible al LES se ha calculado en un 1,2%. La evidencia sobre el tratamiento de las manifestaciones neurológicas del LES es limitada y su heterogeneidad patogénica y fenotípica impide el desarrollo de pautas de tratamiento uniformes.

**Conclusiones:** El caso engloba una serie de entidades de gran complejidad, sobre las que todavía hoy se tiene poco conocimiento profundo. Los avances en los últimos años en este ámbito son escasos y la mayoría de los tratamientos habitualmente utilizados cuentan con escasas evidencias científicas que los respalden. Dada la gravedad potencial de estas manifestaciones, se necesitan urgentemente estudios futuros para lograr una comprensión más profunda y, con ello, un mejor control de estas manifestaciones.

#### Bibliografía

1. Bortoluzzi A, Silvagni E, Furini F, *et al.* Peripheral nervous system involvement in systemic lupus erythematosus: a review of the evidence. *Clin Exp Rheumatology*.
2. Bertsias GK, Ioannidis JPA, Aringer M, *et al.* EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus with neuropsychiatric manifestations: report of a task force of the EULAR standing committee for clinical affairs. *Ann Rheum Dis*. 2010 Dec;69(12):2074-82. doi: 10.1136/ard.2010.130476

#### CC159

### RHUPUS Y SÍNDROME DE SJÖGREN ASOCIADO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

A. Estrada-Méndez, J.O. González-Enríquez

Hospital General de Especialidades Javier Buenfil Osorio Campeche, México

**Introducción:** El término rhusus describe a pacientes con coexistencia de lupus eritematoso sistémico (LES) y artritis reumatoide (AR). Es una anomalía rara y su presencia se calcula en 0,01% a 2% en el mundo, con predominio en las mujeres. Su coexistencia se notificó por primera vez en 1960 y el término se adoptó en 1971.

Se han propuesto factores de riesgo como la presencia de nódulos reumatoideos y artritis deformante. Los signos clínicos aparecen de forma secuencial y, en su mayor parte, las manifestaciones de AR preceden a las de LES en cuatro a siete años. Se lo define como una poliartritis simétrica deformante y erosiva acompañada de signos y síntomas de LES, con anticuerpos de alta especificidad diagnóstica como anti-DNA de doble cadena, ANA, anti-Smith, péptido cíclico citrulinado y factor reumatoide. Las manifestaciones del LES en los pacientes con rhusus son leves, en particular las alteraciones hematológicas, que rara vez representan daño renal grave. Sin embargo, manifiestan mayor grado de deformación y erosión en comparación con los pacientes con AR.

**Presentación del caso:** Mujer de 42 años sin antecedentes. Se la diagnosticó 14 años antes con AR deformante con mal respuesta a tratamiento con FARMIE y adalimumab. La valora el servicio de oftalmología, que identifica úlceras corneales vinculadas con síndrome de Sjögren y disminución del lago salival, prueba de Shimer positiva y síndrome seco.

Nueve años después muestra lesiones eritematosas y ampollas en la cara y brazos, con fatiga, cefalea, caída de cabello, dolor poliarticular intenso, xerostomía y xeroftalmía. Flogosis bilateral en articulaciones interfalángicas proximales segunda, tercera y cuarta, desviación cubital y síndrome de Reynaud.

Estudios de laboratorio: linfopenia, trombocitopenia, anticuerpos específicos e hipocomplementemia, antipéptido cíclico citrulinado (anti-CCP) 25,05 U/mL, complemento C3 94,18 mg/dL, complemento C4 9,99 mg/dL, anti-DNA (doble cadena) 2,42 índice, anticuerpos antinucleares 1:640.

Radiografías de manos: erosiones en articulaciones metacarpofalángicas primera y segunda de ambas manos y disminución del espacio articular simétrico. El tratamiento instituido fue rituximab (1 g), con remisión de los síntomas.

**Discusión:** Los pacientes con rhusus manifiestan una poliartritis simétrica deformante y erosiva acompañada de signos y síntomas de LES junto con anticuerpos de alta especificidad para ambas alteraciones; por lo regular, los síntomas de AR anteceden a los de LES en promedio cuatro a siete años; el caso presentado muestra una evolución clínica característica de rhusus. La paciente con diagnóstico de AR resistente al tratamiento muestra evolución deformante y nueve años después signos cutáneos y manifestaciones leves de LES, tal y como lo señalan las publicaciones médicas. Se corrobora la presencia de anticuerpos específicos, como anti-CCP, anti-DNAs y ANA, lo cual concuerda con criterios clínicos y confirma el diagnóstico simultáneo de ambas entidades. Como dato de importancia, la paciente desarrolla síndrome de Sjögren.

**Conclusiones:** El rhusus, al ser una entidad clínica muy rara y de la cual no existen criterios diagnósticos específicos, dificulta el diagnóstico y retrasa el tratamiento en grado considerable.

La presencia de síndromes de sobreposición puede ser confusa para el médico y dificultar el inicio de acciones terapéuticas, lo que modifica el pronóstico del paciente y la calidad de vida.

El reconocimiento de estas entidades permite al médico mantener una vigilancia adecuada del paciente, establecer un diagnóstico oportuno, iniciar tratamiento temprano para disminuir futuras complicaciones y prevenir el avance del daño articular que produce un tratamiento tardío.

#### Bibliografía

1. Antonini L, Le Mauff B, Marcelli C, *et al.* Rhusus: a systematic literature review. *Autoimmun Rev*. 2020 Sep;19(9):102612.
2. Upadhyaya S, Agarwal M, Upadhyaya A, *et al.* Rhusus syndrome: a diagnostic dilemma. *Cureus*. 2022;11;14(9):e29018.
3. Drie T, Khalayli N, Haidar G, *et al.* Rhusus syndrome. A case report of a rare combination. *Ann Med Surg*. 2023;16;86(1):535-538.
4. Tani C, D'Aniello D, Delle Sedie A, *et al.* Rhusus syndrome: assessment of its prevalence and its clinical and instrumental characteristics in a prospective cohort of 103 SLE patients. *Autoimmun Rev*. 2013;12(4):537-41.

#### CC160

### VASCULITIS RECURRENTE ASOCIADA A LEISHMANIASIS VISCERAL Y MALACOPLAQUIA

A. Aguirre-Escojido, C.A. Arellano-Valdez, B.G. Zazueta-Leyva, I.M. Maldonado-Castelán, N.B. Castán-Ibarra

Centro Médico Nacional de Occidente IMSS (Pediatria)

**Introducción:** La leishmaniasis visceral (LV) es efecto de la infección de protozoos del género *Leishmania* y transmitida por flebotomos. *Leishmania donovani* es la especie más frecuente en Asia y África, *Leishmania infantum* en el Mediterráneo y *Leishmania chagasi* en Sudamérica. Las manifestaciones clínicas varían desde lesiones cutáneas benignas hasta lesiones viscerales letales, como consecuencia del daño al sistema mononuclear fagocítico. El bazo es el principal órgano afectado. El cuadro típico incluye fiebre, pancitopenia, hepatomegalia, esplenomegalia, hipergammaglobulinemia y autoanticuerpos.

La LV es una causa poco común de vasculitis cutánea acompañada de infecciones, en particular en pacientes de regiones endémicas. Las infecciones más relacionadas con vasculitis cutáneas son estreptococos, estafilococos, tuberculosis, endocarditis infecciosa, hepatitis B, hepatitis C y HIV. La malacoplaquia es una enfermedad granulomatosa crónica infrecuente, constituida por placas blandas de color marrón amarillento. Se confirma con la presencia

de los cuerpos de Michaelis-Gutmann en los macrófagos. La causa es poco conocida; representa un defecto adquirido de la función de los macrófagos y se ha vinculado principalmente con infección e inmunodepresión. El tracto urinario es el sistema más afectado, seguido por el gastrointestinal.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de siete años con antecedentes de trombocitopenia al nacimiento sin causa establecida, comunicación interauricular corregida a los dos años; estenosis subglótica, múltiples hospitalizaciones por cuadros asmáticos y neumonías, con neumopatía crónica secundaria y esplenomegalia gigante detectada a los cinco años, sin enfermedad maligna. A los seis años se agregan lesiones vasculíticas en miembros pélvicos. El abordaje diagnóstico descartó enfermedad de Gaucher y Niemann-Pick AB. Por positividad de cANCA con PR3, sinusitis crónica y estenosis subglótica se sospechó granulomatosis con poliangitis (GPA); sin embargo, la panendoscopia reveló numerosas lesiones de malacoplaquia en la vía respiratoria y tubo digestivo, que eran el origen de la estrechez subglótica. Por PCR y médula ósea se confirmó leishmaniasis visceral como causa de bazo gigante, tratada con anfotericina B. No se hallaron granulomas en ningún tejido analizado. Cinco meses después recidivó vasculitis en brazos y piernas, con informe histológico de vasculitis leucocitoclástica; tuvo última recurrencia de vasculitis dos meses posteriores, en relación con cuadro infeccioso respiratorio. La morfología de las lesiones fue variable en cada presentación (**Figuras 1 a 5**).

**Discusión:** La vasculitis cutánea tiene numerosas causas, entre ellas las de origen infeccioso como la leishmaniasis visceral. Se ha notificado la relación de LV en pacientes con enfermedades autoinmunitarias como GPA, crioglobulinémica mixta tipo II, poliarteritis nodosa y lupus eritematoso sistémico. No hay notificaciones de malacoplaquia y leishmaniasis o de vasculitis vinculadas con malacoplaquia; sin embargo, la malacoplaquia es un trastorno que puede acompañar a infecciones crónicas, enfermedades sistémicas, inmunodepresión y neoplasias. Se ha descrito también el mimetismo molecular parasitario como causa de generación de autoanticuerpos. Casato *et al.* demostraron reactividad cruzada en pacientes con LV y vasculitis crioglobulinémica mixta tipo II. Chen *et al.* documentaron ANCA en el 80% de pacientes con LV. La positividad de ANCA y especificidades en el paciente fue transitoria, con desaparición después del tratamiento.

**Conclusiones:** La vasculitis leucocitoclástica tiene diversos orígenes; el diagnóstico diferencial debe sustentarse en una adecuada anamnesis y los signos y síntomas acompañantes; los anticuerpos específicos deben interpretarse en función del cuadro clínico, especialmente de aquellos anticuerpos como los ANCA, que participan en diversas anomalías no reumáticas y poseen elevada tasa de positividad por reacción cruzada.

#### Bibliografía

1. Casato M, de Rosa F, Pucillo L, *et al.* Mixed cryoglobulinemia secondary to visceral Leishmaniasis. *Arthritis Rheum* [Internet]. 1999;42(9):2007-11. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1002/1529-0131\(199909\)42:9<2007::AID-ANR30>3.0.CO;2-X](http://dx.doi.org/10.1002/1529-0131(199909)42:9<2007::AID-ANR30>3.0.CO;2-X)
2. Chen X, Zhou Q, Liu J, *et al.* Autoimmune manifestations of visceral leishmaniasis in Chinese patients. *Ann Palliat Med* [Internet]. 2021;10(12):12699-705. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.21037/apm-21-3409>

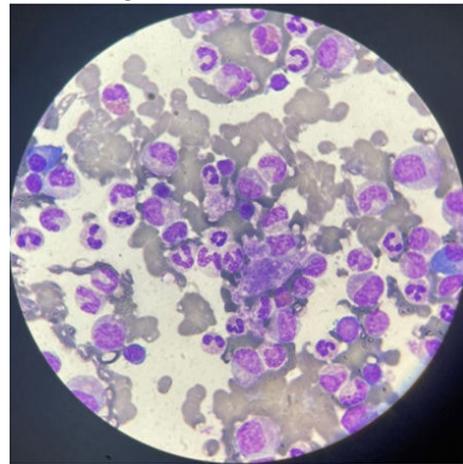
**Figura 1.** Abdomen distendido por esplenomegalia masiva. (CC160)



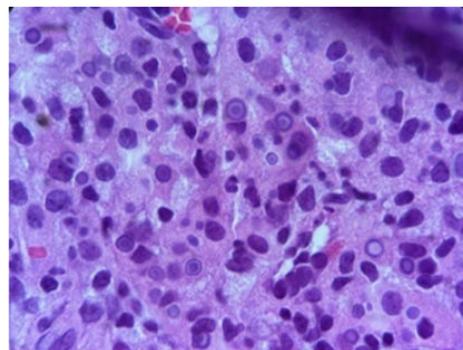
**Figura 2.** Primera aparición de lesiones vasculíticas, limitada a miembros inferiores. (CC160)



**Figura 3.** Aspirado de médula ósea, con amastigotes dentro de macrófagos (parte central de la imagen). (CC160)



**Figura 4.** Cuerpos de Michaelis-Gutmann en los macrófagos (biopsia de colon). (CC160)



**Figura 5.** Reparición de lesiones vasculíticas redondeadas diseminadas en miembros torácicos, pélvicos y abdomen. (CC160)



CC161

## ENTERITIS LÚPICA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL INFRECUENTE Y GRAVE EN UN CASO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

J. Godina-Hernández, Z. Castro-Colín

Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

**Introducción:** El lupus eritematoso sistémico (LES) es una compleja alteración autoinmunitaria que afecta a diversos órganos y sistemas, con un curso crónico y episodios de actividad y remisión. Sir William Osler describió en 1895 la afectación gastrointestinal por LES. La enteritis lúpica (EL) ocurre por depósito de complejos inmunitarios, inflamación o trombosis en los vasos sanguíneos intestinales.

**Presentación del caso:** Paciente femenina de 28 años. La madre tiene antecedente de artritis reumatoide, pero sin más alteraciones de importancia. Acudió a valoración a medio privado por cuadro doloroso abdominal, intolerancia a la vía oral y pérdida de peso no intencionada. Debido al hallazgo clínico de ascitis, se solicitó USG abdominal que notificó un aumento de volumen en el ovario derecho, con elevación de marcador Ca 125 (97,75). El 21/05/24 se la remitió al servicio de ginecología en CMN La Raza donde, por sospecha de tumor anexial, se decidió practicar laparotomía exploratoria que identificó hallazgos posquirúrgicos de ovarios sin alteraciones, serositis, ileítis terminal, ascitis (300 cm<sup>3</sup>) y apéndice congestivo. Durante su hospitalización se observó persistencia del dolor abdominal, evacuaciones diarreas y mala tolerancia a la vía oral. Los estudios paraclínicos demostraron anemia de grado II, linfopenia, trombocitosis reactiva, EGO con proteínas 150 mg/dL, hemoglobina 250, sin deterioro de la función renal. La evolución fue tórpida y cursó con fiebre > 38°C y eventración contenida de la herida que requirió reintervención con LAPE. Fue protocolizada para infección por *C. difficile* y se realizó TAC simple y contrastada de abdomen que reveló engrosamiento segmentario del ciego, colon ascendente y tercio distal del sigmoides, ectasia renal bilateral, inflamación ganglionar mesentérica, líquido libre en cavidad y derrame pleural (Figura 1). Como protocolo por ascitis, se solicitó interconsulta al servicio de reumatología para descartarla como manifestación de LES; se la valora el 07/06/24 y se reconoce mal estado general con estudios de laboratorio de deterioro de la función renal, hipoalbuminemia, hipocomplementemia C3 y C4, positividad de anti-DNA y anti-Sm, proteinuria de 1,5 g en orina de 24 h, ANA 1:320 patrón moteado grueso, hallazgos anormales en TAC contrastada de abdomen (pancolitis con pared hasta de 15 mm, engrosamiento en pared vesical, hidronefrosis), por lo que se establece el diagnóstico de LES (SLEDAI 2K de 10 puntos) con afectación por enteritis lúpica y se indica tratamiento con glucocorticoide a dosis altas; la paciente se considera elegible para tratamiento de inducción a la remisión al resolver el proceso infeccioso abdominal. A las pocas horas aparecieron inestabilidad hemodinámica que exigió vasopresor, hemorragia gastrointestinal y al final paro cardiorrespiratorio.

168 *Reumatol Clin.* 2025;21 Sup.1

**Figura 1.** TAC contrastada de abdomen en corte axial. (A) Signo del doble halo por la separación de la capa mucosa y muscular (flecha blanca). (B) Signo del peine por congestión de vasos mesentéricos (cabeza de flecha). Se identifica el engrosamiento difuso de la pared intestinal del intestino delgado y colon. Se observan cambios en el patrón de atenuación de la grasa mesentérica. (CC161)



**Discusión:** Las tasas de mortalidad por EL ascienden a 50%, secundarias a hemorragia digestiva, seudooclusión y perforación intestinal. La prevalencia de EL en el contexto de LES y abdomen agudo es de 50%. Cursa como un cuadro doloroso abdominal con síntomas gastrointestinales acompañado a menudo de otros datos de actividad de la enfermedad, como nefritis (54%), anemia (52%), leucolinfopenia (40%), cistitis e hidronefrosis (23-35%). Puede afectar todos los segmentos intestinales y la tomografía hace posible identificar signos indicativos de engrosamiento parietal, congestión de vasos mesentéricos y atenuación de la grasa mesentérica. El tratamiento oportuno con glucocorticoides e inmunosupresores es crucial. **Conclusiones:** La EL como manifestación inicial del LES es infrecuente, pero sin tratamiento oportuno lleva a resultados adversos por las complicaciones que ocasiona. El diagnóstico debe considerarse en todo paciente con LES y abdomen agudo por el efecto que el tratamiento representa sobre el pronóstico.

### Bibliografía

- Muñoz-Urbano M, Sangle S, D'Cruz DP. Lupus enteritis: a narrative review. *Rheumatology (Oxford)*. 2024;63(6):1494-501.
- Ju JH, Min J-K, Jung C-K, *et al*. Lupus mesenteric vasculitis can cause acute abdominal pain in patients with SLE. *Nat Rev Rheumatol*. 2009;5(5):273-81.

CC162

## SERIE DE CASOS: ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS EN PEDIATRÍA

A.E. Santizo-Ávila, A.C. Muñoz-Cedeño, M. Ramos-Galeano, H. Menchaca-Aguayo, E. Faugier-Fuentes

Hospital Infantil de México Federico Gómez

**Introducción:** Los síndromes autoinflamatorios (SA) se caracterizan por alteraciones en la inmunidad innata y una activación excesiva de las vías inflamatorias. El diagnóstico es clínico y se basa en las características fenotípicas, aunque en algunos casos puede ser difícil diferenciar estas alteraciones de las enfermedades autoinmunitarias, lo que subraya la importancia del diagnóstico genético en casos específicos. El tratamiento con inhibidores de IL-1 y TNF- $\alpha$  ha demostrado ser eficaz, aunque también se emplean modalidades dirigidas a las manifestaciones clínicas, con buenos resultados.

### Presentación de los casos:

**Caso 1:** Paciente masculino de 11 años, originario y residente del Estado de México, con fiebre periódica, pápulas eritematosas generalizadas y hematuria macroscópica de un mes de evolución. Presenta después epistaxis,

artralgias, mialgias, disnea con esfuerzos moderados y debilidad generalizada, por lo que se traslada a urgencias. Exploración física: hepatomegalia. Los estudios de laboratorio revelaron anemia, linfopenia y elevación de reactantes de fase aguda. Se realizó un abordaje para fiebre de origen desconocido sin encontrar causa infecciosa, hematológica o autoinmunitaria. Ante la sospecha de un síndrome autoinflamatorio se solicitó un panel genético que reveló mutaciones en el gen *PSTPIP1* (p.E250K y p.Arg253Gln), que confirmó el diagnóstico de síndrome de proteinemia inflamatoria relacionada con mieloides y *PSTPIP1* (PAMI). Se inicia tratamiento con prednisona (2 mg/kg/día), metotrexato (MTX) (15 mg/m<sup>2</sup>/sem) e infliximab (6 mg/kg/dosis), con obtención de una respuesta adecuada. Sin embargo, tras la segunda dosis de infliximab, el paciente sufre anafilaxia. El tratamiento se continúa con esteroides y metotrexato, con adecuada evolución.

**Caso 2:** Paciente masculino de seis años y seis meses, originario y residente del Estado de México. Inicia con artritis que limita la movilidad y dermatosis. Lo valora un médico particular que indica raquitismo y se lo remite al HIMFG. En septiembre de 2021 se identifican dismorfias, dermatosis, livedo reticular, artritis, desnutrición crónica agudizada, y se integra el diagnóstico de artritis idiopática juvenil poliarticular, ANA (+) FR (factor reumatoide) (-). Debido a la articulación de mal pronóstico a nivel cervical y carpos se decide inicio de etanercept (0,8 mg/kg/sem) y MTX (15 mg/m<sup>2</sup>/sem). Lo valora el servicio de genética por inicio temprano de afectación autoinmunitaria. En 2022 recae y se indica tocilizumab (162 mg/15 días) con adecuada evolución. Estudio genético: exoma (WES77): variante patogénica heterocigota en *PSMB8*:c.224C>T, p.Thr75Met; se reconoce una relación con el síndrome de Nakajo-Nishimura (SNN).

**Discusión:** En el primer caso, el síndrome PAMI presentó una coincidencia clínica del 91% con los hallazgos publicados y se caracterizó por afectación osteoarticular, citopenias y nefropatías heterogéneas. El tratamiento con esteroides y anti-TNF mostró una respuesta adecuada, como se ha documentado en otros pacientes con esta enfermedad.

En el segundo caso, las variantes en *PSMB8* producen el síndrome autoinflamatorio relacionado con proteasoma tipo 1, indicativo de SNN. Las manifestaciones clínicas incluyen retraso del crecimiento, contracturas articulares, pérdida de grasa subcutánea y elevación de IL-6 e IL-8, lo que explica la buena respuesta al tratamiento con tocilizumab.

**Conclusiones:** El diagnóstico de los síndromes autoinflamatorios puede superponerse al de enfermedades autoinmunitarias, lo que hace esencial un panel genético para confirmar el diagnóstico y guiar el tratamiento. En ambos casos presentados, el diagnóstico genético fue crucial para definir el abordaje terapéutico, lo que mejoró la calidad de vida de los pacientes y redujo las secuelas a largo plazo.

## Bibliografía

- Mejbri M, Renella R, Candotti F, et al. *PSTPIP1*-associated myeloid-related proteinemia inflammatory (PAMI) syndrome: a systematic review. *Genes* (Basel). 2023 Aug 19;14(8):1655. doi: 10.3390/genes14081655. PMID: 37628706; PMCID: PMC10454568
- Agarwal AK, Xing C, DeMartino GN, et al. *PSMB8* encoding the  $\beta 5i$  proteasome subunit is mutated in joint contractures, muscle atrophy, microcytic anemia, and panniculitis-induced lipodystrophy syndrome. *American Journal of Human Genetics* [Internet]. 2010 Dec 10;87(6):866-72. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0002929710005471>

## CC163

### COMPORTAMIENTO CLÍNICO DE LA DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5: SERIE DE CASOS

I.E. Antonio-Victorio, P. Lazo-Mendoza, D. Miranda-Miranda, J. Reyes-Gonzaga

Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS

**Introducción:** La dermatomiositis anti-MDA5+ tiene un espectro clínico heterogéneo con diferentes subgrupos de pacientes que muestran resultados

muy diferentes; la enfermedad pulmonar intersticial aguda grave es el principal factor que afecta el pronóstico, por lo que se presenta esta serie de casos en la que puede verse la heterogeneidad de esta alteración.

#### Presentación de los casos:

**Caso 1:** Mujer de 62 años que inició tres meses antes con pérdida de 10 kg, edema periorbital, eritema en dorso y palma de manos, al mes o los dos meses se agregan tos, disnea y fiebre de 39°C. La TACAR muestra patrón en vidrio esmerilado de forma difusa que abarca desde ápices hasta bases pulmonares bilaterales, con patrón de *crazy paving*. Se indicaron esteroides a dosis altas y ciclofosfamida sin repuesta y con rápida progresión a falla respiratoria, sin aceptar asistencia mecánica ventilatoria por lo que fallece a los dos meses de iniciado el cuadro respiratorio.

**Caso 2:** Mujer de 39 años que inició dos meses antes con máculas eritematosas en dorso de nariz pruriginosas, con posterior diseminación a región malar, periorbitaria y frontal que luego se extendieron glúteos, brazos y antebrazos, cuello y espalda, y posterior disminución de la fuerza en extremidades inferiores, pérdida de peso de 7 kg en tres meses, fiebre, artralgias y artritis en carpos, hombros, codos y rodillas; a continuación se agregó disfagia a sólidos y se prescribió inmunoglobulina por cinco días, con necesidad de gastrostomía. No toleró el metotrexato ni la azatioprina; el tratamiento actual se basa en ciclosporina y prednisona.

**Caso 3:** Mujer de 40 años que inició dos meses antes con máculas eritematosas en cara, manos, prurito generalizado, fenómeno de Raynaud grave con amputación de falange distal, artritis en carpos, úlceras activas en metacarpofalángicas, úlceras necróticas en pulpejos de los dedos de ambas manos, disnea de grandes esfuerzos, aldolasa 20,5. La TACAR reveló enfermedad pulmonar intersticial bilateral. El tratamiento actual incluye tacrolimus y prednisona.

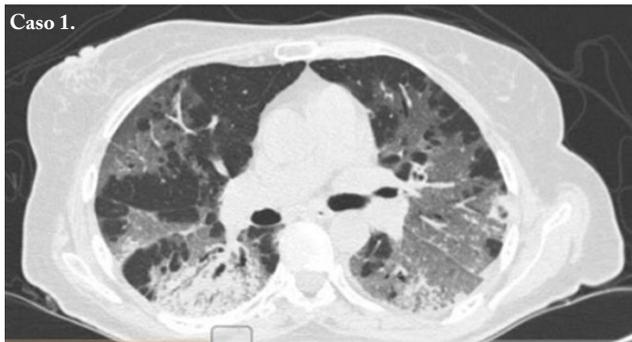
**Caso 4:** Mujer de 56 años que inició un año antes con eritema en heliotropo, signo V del escote, signo de Gottron en metacarpofalángicas e interfalángicas proximales y pápulas de Gottron en codos. Se realizó biopsia de piel con el siguiente informe: dermatitis de interfaz de tipo vacuolar con hialinización de la dermis papilar, congestión vascular, infiltrado inflamatorio crónico linfocítico moderado perivascular, superficial y profundo. Tratamiento: metotrexato y prednisona.

**Caso 5:** Hombre de 47 años que inicia cuatro meses antes con artritis, dermatosis descamativa de base eritematosa en metacarpofalángicas interfalángicas proximales, disnea y artralgias en metacarpofalángicas e interfalángicas proximales. TACAR: neumopatía intersticial por depósito, ganglios de aspecto inflamatorio en mediastino. Espirometría: patrón restrictivo pulmonar moderado. Tratamiento: ácido micofenólico y prednisona. Véase la **Figura 1**.

**Figura 1.** Caso 1: TACAR que muestra patrón en vidrio esmerilado de forma difusa que abarca desde ápices hasta bases pulmonares bilaterales, con patrón de *crazy paving*. Se observan manos de mecánico y pápulas de Gottron invertidas. Caso 2: Signo de V del escote, con lesiones activas, excoriaciones secundarias a rascado, y poiquilodermia en hombros. Caso 3: Enfermedad pulmonar intersticial bilateral; necrosis de quinta falange, cambios violáceos en la cuarta, cambios violáceos y úlcera que avanzó a necrosis en la tercera falange. Caso 4: Signo de Holster: lesiones eritematosas papulares en cara anterior y lateral de extremidades inferiores femoral. Caso 5: TACAR que muestra neumopatía intersticial con ganglios de aspecto inflamatorio en mediastino. (CC163)



Caso 1.



Caso 2.



Caso 5.



**Discusión:** El espectro de manifestaciones de la dermatomiositis anti-MDA5 es complejo y se halla en expansión; este tipo de dermatomiositis abarca diferentes grupos de pacientes con diferentes pronósticos; la EPI es el principal punto de inflexión pronóstico. Existen varios retos, entre ellos la obtención de una mejor comprensión del papel de los anticuerpos anti-MDA5 y el tratamiento más apropiado dentro y fuera del entorno de la afección pulmonar.

**Conclusiones:** La dermatomiositis anti-MDA5 se presenta en menos del 2%, con cuadro clínico heterogéneo casi siempre amiopático, con alta mortalidad si presenta enfermedad intersticial de rápida progresión con una TACAR, por lo que la vigilancia estrecha de estos pacientes y el tratamiento oportuno de acuerdo con las manifestaciones clínicas es primordial.

#### Bibliografía

1. Castro-Molina SA, Méndez-Flores S. Dermatomiositis anti-MDA5. Revisión de la literatura [Anti-MDA5 dermatomyositis. Literature review]. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2023 Jan 2;61(1):99-105. (1)
2. Lu X, Peng Q, Wang G. Anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis: pathogenesis and clinical progress. *Nat Rev Rheumatol.* 2024;20(1):48-62. (2)

CC164

## ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4. COMPROMISO PANCREÁTICO Y DE VÍA BILIAR

A. Elizalde-García, R.A. Salazar-Mendoza, C.V. Cruz-Reyes

*Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS*

**Introducción:** La enfermedad por IgG4 es una afectación autoinmunitaria fibroinflamatoria caracterizada por densos infiltrados linfoplasmáticos con un alto porcentaje de células plasmáticas portadoras de IgG4. Según sean los diferentes fenotipos, puede producir colangiopatía, nefritis, pseudotumor orbital y linfadenopatía extensa. Es una enfermedad subdiagnosticada que requiere alto grado de sospecha. En cohortes publicadas tiene una mayor incidencia en hombres de 50 a 60 años con afectación pancreática y fibrosis retroperitoneal.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 43 años con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 e hipertiroidismo en tratamiento. Cuadro de dolor abdominal subagudo, ictericia, coluria, acolia y pérdida de peso de 20 kg en tres meses; en clínica muestra adenopatías submandibulares bilaterales. Los datos de proceso obstructivo de la vía biliar llevan a sospechar colangiocarcinoma; el estudio de imagen señala dilatación de la vía biliar, sin identificar origen ni tumoración, actividad ganglionar paratraqueal, axilar y mediastínica; la colangiorresonancia identifica lesiones hipointensas en T2 y conducto de Wirsung con engrosamiento nodular en sus paredes. Informe histopatológico: cabeza de páncreas negativa a enfermedad maligna, cepillado con escaso infiltrado inflamatorio, negativo a células neoplásicas; la biopsia de adenopatía axilar derecha revela hiperplasia linfoide mixta negativa a células neoplásicas. Una vez descartado la neoplasia pancreática y biliar se realiza determinación de factor reumatoide y anticuerpos antinucleares negativos, sin datos de síntomas secos, y se descarta síndrome de Sjögren. IgG 2 812 mg/dL, subpoblación de IgG4 158 mg/dL. Se inicia prueba terapéutica con dosis de esteroide a 40 mg/kg con lo cual hay mejoría y disminución de adenopatías. Ante afectación constitucional, compromiso pancreático biliar, entidad neoplásica descartada, elevación sérica de IgG e IgG > 1 800 mg/dL y > 135 mg/dL, respectivamente, así como respuesta positiva con esteroide a las tres semanas, se concluye diagnóstico de enfermedad de IgG4. Otros hallazgos que apoyan esta entidad son el engrosamiento nodular de las paredes del conducto (hipointensidad en T2 como se observa en la fibrosis) y el escaso infiltrado inflamatorio. Se inicia tratamiento de mantenimiento con rituximab.

**Discusión:** La enfermedad por IgG4 abarca un amplio espectro de afectación orgánica y la pancreática es la afectación más frecuente en el 80% de los casos, con una presentación de pancreatitis autoinmunitaria de tipo I. La segunda afectación en frecuencia (77%) es la colangitis esclerosante relacionada con IgG4, y se observa engrosamiento focal o difuso de la vía biliar con estenosis y dilatación proximal. El diagnóstico sugerido por el consenso japonés 2022 del páncreas se realiza con:

1. Hallazgos radiológicos.
2. Un marcador, sea IgG4 o histopatológico.
3. Respuesta con corticosteroides.

La primera línea de tratamiento incluye glucocorticoides durante dos a cuatro semanas, con dosis de 30 a 40 mg/día. En caso de recaída está indicado reiniciar glucocorticoides y ahorrador de esteroide. Se considera el rituximab en pacientes con tres o cuatro órganos comprometidos o que presenten IgG4 > 5 LSN.

**Conclusiones:** Se trata de una enfermedad inmunomediada y considerada como simuladora; es necesario sospechar esta enfermedad en pacientes con compromiso del páncreas de manera abrupta, afectación glandular u otros sistemas y hallazgos de fibrosis por imagen o histopatología. Requiere una correlación clínica, imagenológica e histopatológica. A pesar de la buena respuesta con glucocorticoides, el 30% recae y requiere inmunosupresores.

### Bibliografía

1. Umehara H, Okazaki K, Kawa S, *et al.* The 2020 revised comprehensive diagnostic (RCD) criteria for IgG4-RD. *Mod Rheumatol.* 2021 May;31(3):529-533.

2. Wallace ZS, Naden RP, Chari S, *et al.* American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism IgG4-Related Disease Classification Criteria Working Group. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. *Arthritis Rheumatol.* 2020 Jan;72(1):7-19.

CC165

## ACIDOSIS TUBULAR RENAL DISTAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE SJÖGREN PRIMARIO: REPORTE DE CASO

A. Pérez Bolde-Hernández<sup>1</sup>, L. Salinas-Vásquez<sup>2</sup>, L. Garduño-Ángeles<sup>3</sup>, O. Loaiza-Reyes<sup>4</sup><sup>(1)</sup>HGR 220 IMSS, <sup>(2)</sup>ISSEMYM, <sup>(3)</sup>HGT ISSSTE, <sup>(4)</sup>HGT ISSSTE Toluca

**Introducción:** El síndrome de Sjögren primario (SSp) es una enfermedad autoinmunitaria que afecta sobre todo a las glándulas exocrinas, en particular a las glándulas salivales y lagrimales; sin embargo, también puede lesionar a otros órganos, incluidos los riñones. La acidosis tubular renal distal (ATRd) o tipo 1 es una alteración médica en la que los riñones no pueden acidificar adecuadamente la orina, lo cual se debe a defectos en los túbulos renales que se encargan de la resorción de bicarbonato y la secreción de iones de hidrógeno.

**Objetivo:** Describir el caso de un paciente que inicia con cuadro de ATRd sin manifestaciones de glándulas exocrinas, pero con anticuerpos positivos y biopsia consistente con SSp, una situación infrecuente.

**Material y métodos:** Se trata de un paciente masculino de 37 años con los siguientes antecedentes: madre portadora de hipertensión y asma, padre finado por insuficiencia hepática de causa no especificada; niega otros factores de consideración y enfermedades crónicas y degenerativas o autoinmunitarias. Antecedentes quirúrgicos: biopsia de labio. Niega fracturas personales, alergias, transfusiones y tabaquismo, con alcoholismo social. Como padecimiento actual, refiere inicio dos años antes de cuadros de debilidad en miembros pélvicos acompañados de calambres, astenia y adinamia, atendidos por un médico particular, los cuales mejoraban con sales de potasio orales; antes de su ingreso refiere un nuevo cuadro de debilidad en miembros pélvicos y torácicos, junto con astenia, adinamia y malestar general, con imposibilidad incluso para la deambulación. Por ese motivo acude al servicio de urgencias donde ingresa con potasio de 1,3 mEq, una gasometría arterial indicativa de acidosis metabólica sin desequilibrio aniónico y orina con pH de 5,7; dados los antecedentes de sus cuadros ingresa a piso de medicina interna y se inicia protocolo por parálisis hipopotasémica y probable ATR. Durante su internamiento, el USG renal y la TAC no identifican alteraciones que expliquen el padecimiento actual; el perfil tiroideo es normal y la prueba de cloruro de amonio revela pH urinario ácido, calcio urinario con hiper calciuria, potasio elevado, así como cloro y bicarbonato normales, con lo cual se integró el diagnóstico de ATRd y se inicia tratamiento de reposición de potasio y bicarbonato, con mejoría clínica. Se continúa el protocolo de estudio y se lo envía al servicio de oftalmología, que solicita tiempo de ruptura de lágrima y prueba de fluoresceína, que son normales; la biopsia de glándula salivar menor señala sialoadenitis crónica Tarplay 3, motivo por el cual se lo refiere al servicio de reumatología por probable SSp y se realizan estudios inmunológicos: ANA 1:640 moteado fino, anti-Ro 374 UI/mL (< 20), anti-La 82 (< 20) UI/mL, se establece el diagnóstico de SSp y se indica tratamiento con esteroides a dosis bajas y micofenolato de mofetil, con adecuada respuesta clínica.

**Resultados:** En el SSp, el compromiso tubular renal se evidencia en general hasta en el 48% a 70% de los pacientes y suele manifestarse como ATRd hasta en el 90% de los casos. La ATRd en el SSp aparece de modo inicial con mayor frecuencia como parálisis hipopotasémica. Este hallazgo es consistente con múltiples estudios que han evaluado la presentación clínica de la ATRd en pacientes con SSp.

**Conclusiones:** En el SSp con ATRd, la parálisis hipopotasémica es una manifestación inicial común; sin embargo, la ATRd con hipopotasemia como manifestación inicial en SSp es poco frecuente; aun así, su identificación temprana es esencial para la atención adecuada de estos pacientes.

### Bibliografía

1. Sandhya P. Comprehensive analysis of clinical and laboratory features of 440 published cases of Sjögren's syndrome and renal tubular acidosis. *International Journal of Rheumatic Diseases*. 2023;26(2):278-285. doi:10.1111/1756-185X.14483.
2. Jain A, Srinivas BH, Emmanuel D, *et al*. Renal involvement in primary Sjögren's syndrome: a prospective cohort study. *Rheumatology International*. 2018;38(12):2251-2262. doi:10.1007/s00296-018-4118-x.
3. Mehdipour-Dalivand M, Abdolazimi R, Alikhani M. Hypokalemic quadriplegia in Sjogren's syndrome: a case report. *Clinical Case Reports*. 2024;12(8):e9227. doi:10.1002/ccr3.9227. New Research.
4. Kaeley N, Gangdev AM, Datta SS, *et al*. Quadriparesis and broad complex tachycardia secondary to severe hypokalaemia induced by distal renal tubular acidosis as the initial manifestation of Sjogren's syndrome. *Cureus*. 2023;15(5):e38984. doi:10.7759/cureus.38984.
5. Patel JK. Distal renal tubular acidosis due to primary Sjögren's syndrome: presents as hypoakalemic paralysis with hypokalemia-induced nephrogenic diabetes insipidus. *Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation: An Official Publication of the Saudi Center for Organ Transplantation, Saudi Arabia* 2021;32(3):851-854. doi:10.4103/1319-2442.336782.
6. Chalkia A, Giannou P, Thomas K, *et al*. Distal renal tubular acidosis and nephrocalcinosis as initial manifestation of primary Sjögren's syndrome. *Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation: An Official Publication of the Saudi Center for Organ Transplantation, Saudi Arabia* 2021;32(5):1470-1474. doi:10.4103/1319-2442.344770.