



Sociedad Española
de Reumatología
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



LIII Congreso Mexicano de Reumatología

DISCUSIÓN DE CASOS CLÍNICOS

DCC001

POLIARTERITIS NODOSA COMO SÍNDROME PARANEOPLÁSICO DE UN PACIENTE CON FEOCROMOCITOMA

I.N. Morales-Avendaño, C. Abud-Mendoza, D.A. Herrera-Van Oostdam
Hospital Central Ignacio Morones, SLP

Introducción: La poliarteritis nodosa (PAN), una vasculitis necrosante sistémica, afecta a vasos de tamaño mediano. Los desencadenantes más comunes son los virales como la hepatitis B y, en niños, el genético, como la deficiencia de adenosina desaminasa 2.

Presentación del caso: Paciente femenino de 49 años con diabetes mellitus tipo 2 de 20 años de diagnóstico e hipertensión arterial sistémica de cinco años. Inició el padecimiento dos meses antes de su ingreso con pérdida de peso de 5 a 6 kg, eritema en extremidades inferiores con flictenas y úlceras necróticas en región tibial derecha y cara interna del muslo izquierdo, livedo racemosa y púrpura retiforme, además de parestesias distales en manos y pies. Exploración física: eritema en V del cuello, eritema en codo derecho y dorso de manos; úlcera en cara medial pretibial, nódulo eritematoso doloroso y escara necrótica en cara interna del muslo izquierdo (**Figura 1**). En la hospitalización se reconoce hipertensión de difícil control, metanefrinas en orina de 24 h: 11,383 (60-757 pg). Estudios de laboratorio: serologías para hepatitis B, C y HIV negativas, VDRL (-), ANA (-), anticoagulante lúpico (-), anticardiolipina y anti-β2GPI IgG e IgM (-), ANCA negativos. La angiogramografía de abdomen revela oclusión de vasos mesentéricos, dilataciones de arteria hepática y vasos esplénicos, y tumor suprarrenal derecho de 5 cm. La biopsia de piel indica livedo racemosa con paniculitis septal y vasculitis con necrosis fibrinoide. El estudio de conducción nerviosa indicó polineuropatía desmielinizante. Se administraron pulsos de metilprednisolona por tres días, ciclofosfamida IV y metotrexato. Se realizó resección de tumor sin complicaciones.

Discusión: Existen informes de casos de tumores sólidos, algunos de testículo y colon, con presentación de vasculitis sistémica como síndrome paraneoplásico. Resulta un caso excepcional vinculado con feocromocitoma. Dada la afectación notable de vasos mesentéricos se clasificó como enfermedad grave. La guía para el tratamiento de PAN por el ACR incluye pulsos IV de metilprednisolona más ciclofosfamida, y luego como mantenimiento metotrexato o azatioprina.

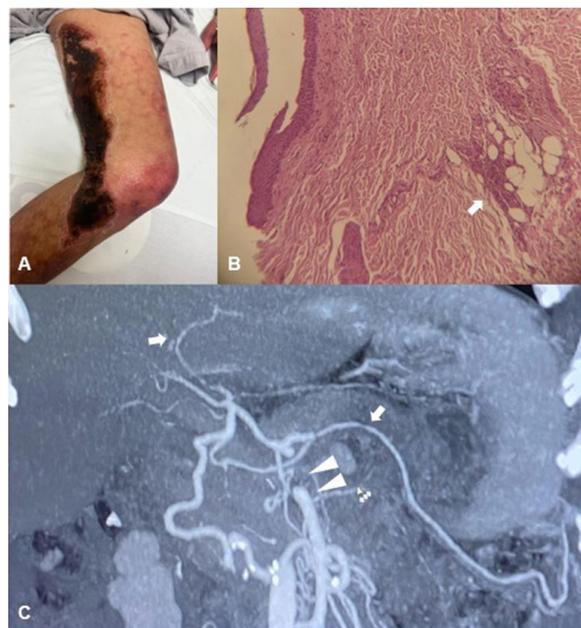
Conclusiones: La PAN puede relacionarse con diversos factores, el HBV el más reconocido. Sin embargo, muchas otras alteraciones pueden guardar relación, lo que puede representar un desafío diagnóstico.

Bibliografía

1. Puéchal X. Polyarteritis nodosa: state of the art. *Joint Bone Spine*. July 2022; vol. 89, Issue 4.
2. Wolff L, Horisberger A, Moi L, *et al*. Polyarteritis nodosa: old disease, new etiologies. *Int J Mol Sci*. 2023;24.
3. Solans-laqué R, Bosch-Gil J, Pérez-Bocanegra C, *et al*. Paraneoplastic vasculitis in patients with solid tumors: report of 15 cases. *The Journal of Rheumatology*. 2008;35:27.

4. Cengiz N, Demir S, Parmaksız G, *et al*. Polyarteritis nodosa: a case presenting with renal mass. *Eur J Pediatr*. 2012 Dec;171(12):1859-60.
5. Kermani T. Treatment guidelines in vasculitis. *Rheum Dis Clin N Am*. 2022;48:705-724. DOI: 10.1016/j.rdc.2022.03.006.
6. Chung S, Gorelik M, Langford C, *et al*. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Polyarteritis Nodosa. *Arthritis Care Res (Hoboken)*.

Figura 1. (A) Úlcera necrótica con livedo racemosa y púrpura retiforme en extremidad inferior izquierda. (B) Biopsia de piel de livedo racemosa (tinción H-E). La flecha señala paniculitis septal e infiltrado inflamatorio. (C) Angiotomografía de vasos mesentéricos: vasos hepáticos y esplénicos con arrosariamiento (flechas). Oclusión de vaso mesentérico (cabeza de flecha). (DCC001)



DCC002

ENCEFALITIS AUTOINMUNE ASOCIADA AL USO DEL INHIBIDOR PD-1 NIVOLUMAB EN MELANOMA. REPORTE DE CASO

A.J. Pedro-Martínez¹, A. Ponce-Tejeda¹, G. Parra-López², J. Ochoa-Saib², A.D. Espinoza-Cebreceros³

⁽¹⁾Centro Médico de Tijuana, ⁽²⁾Centro Médico Premier, ⁽³⁾Universidad Autónoma de Baja California

Introducción: Los inhibidores de proteínas de control inmunitario, como los anti-PD-1, han revolucionado el tratamiento del melanoma al potenciar la respuesta inmunitaria contra las células tumorales y mejorar el pronóstico de los pacientes. Sin embargo, estas modalidades se acompañan de diferentes efectos adversos, algunos graves como la encefalitis autoinmunitaria, que pueden representar un desafío para su diagnóstico y tratamiento.

Presentación del caso: Hombre de 54 años diagnosticado con melanoma nasal en marzo de 2024, en tratamiento con el inhibidor de PD-1 nivolumab. En mayo de 2024 ingresa al hospital por fiebre, disnea y suboclusión intestinal. Durante su estancia sufre crisis convulsiva tónico-clónica generalizada y deterioro respiratorio que requirió ingreso a unidad de cuidados intensivos adultos. Por medio de tomografía, broncoscopia y pruebas serológicas se demostró neumonía de focos múltiples vinculada con *Aspergillus fumigatus* y se indicó tratamiento antibiótico y antimicótico, que consiguió la extubación 10 días después. Sin embargo, ya sin efectos de sedantes ni antipsicóticos, mostró hipoactividad y somnolencia. La resonancia magnética cerebral confirmó otomastoiditis bilateral y la punción lumbar reveló pleocitosis, hiperproteinorraquia e hipoglucoorraquia, sin evidencia de infección. Se inició metilfenidato y quetiapina con mejoría gradual del estado de alerta y función respiratoria del paciente; el paciente egresa del hospitalario. Una semana después reingresó por aumento de la somnolencia, hipoactividad y fiebre. Una nueva punción lumbar mostró glucosa 42 mg/dL, proteínas totales 106 mg/dL y 5 células/μl; la PCR (reacción en cadena de la polimerasa) y la serología descartaron origen infeccioso y se concluyó meningitis aséptica. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona con mejoría significativa, lo que llevó a sospechar un origen autoinmunitario. La serología ampliada para enfermedades autoinmunitarias fue negativa. Sin embargo, la TEP (tomografía por emisión de positrones) con 18 FDG (fluorodesoxiglucosa) reveló hipermetabolismo en la corteza temporal izquierda consistente con encefalitis autoinmunitaria, sin evidencia de enfermedad maligna. La respuesta al tratamiento inmunosupresor con micofenolato y esteroide fue favorable y actualmente se encuentra asintomático con vigilancia ambulatoria.

Discusión: Es fundamental vigilar a los pacientes en tratamiento con inhibidores de PD-1, no solo por el riesgo incrementado de infecciones sino también por la posibilidad de desarrollar manifestaciones autoinmunitarias. En este caso se destaca la sospecha clínica para diagnosticar encefalitis autoinmunitaria cuando los resultados infecciosos fueron negativos y la TEP mostró inflamación sin progresión tumoral. Se subraya también la importancia de la inmunosupresión para mejorar el pronóstico del paciente.

Conclusiones: La aparición de síntomas neurológicos graves en pacientes tratados con inhibidores de PD-1 requiere una evaluación exhaustiva para descartar infecciones y considerar trastornos autoinmunitarios. La intervención temprana con corticosteroides es clave para mejorar el pronóstico, junto con vigilancia y adaptación del tratamiento adecuados.

Bibliografía

- Vogrig A, Muñiz-Castrillo S, Farina A, *et al.* How to diagnose and manage neurological toxicities of immune checkpoint inhibitors: an update. *J Neurol.* 2022;269(3):1701-1714.

DCC003

EFICACIA A DOSIS DIFERENTE DE RITUXIMAB EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

F.G. Arévalo-Martínez¹, L.I. Ochoa-Ayala², E. Reyes-Ríos³

⁽¹⁾Hospital Ángeles Metropolitano, ⁽²⁾Hospital General Fray Junípero Serra, ISSSTE, Tijuana, ⁽³⁾Hospital General Regional No. 20, IMSS, Tijuana

Introducción: El LES es una enfermedad que afecta a múltiples órganos y sistemas para la cual no existe un tratamiento definitivo y, en muchos casos, se observa falla al tratamiento convencional y el biológico. La afectación renal y del sistema nervioso central ensombrece el pronóstico. Se ha utilizado rituximab para LES en la afectación del SNC, trombocitopenia y anemia hemolítica refractaria, nefritis lúpica clase III y IV, entre otras, a dosis de 1 g IV (dos dosis), con resultados variables y, en caso de esta última, con diferentes esquemas de tratamiento, incluido el rituximab en combinación

con ciclofosfamida. Se presenta un caso de paciente con nefritis lúpica III y afectación multisistémica, con falla al tratamiento de inducción con pulsos de metilprednisolona, micofenolato de mofetilo y luego rituximab a dosis usual que mejoró con dosis mensual de 1 g de rituximab en combinación con 1 g de ciclofosfamida por seis meses.

Presentación del caso: Paciente femenina de 21 años con diagnóstico de LES en 2017 y manifestaciones mucocutáneas, articulares, serositis, leucopenia 3,000/mL, neutropenia 740/mL, linfopenia 640/mL, trombocitopenia 70/mL, antinucleares 1:640/1:40, anti-DNA de doble cadena 80 UI/mL, C3 63/88 mg/dL, C4 9/15 mg/dL, EGO con sedimento activo, VSG 35/20 mm/h, PCR 24/6 mg/dL, proteinuria de 24 h 1,192/150 más biopsia renal clase III. Tratada con hidroxiquina (200 mg/día), pulsos de metilprednisolona (1 g IV por 3 días) y MFM (2 g por día), prednisona (30 mg/día), con evolución tórpida; se prescribe tres meses después rituximab (1 g IV los días 1 y 15). Acude a urgencias un mes después con afectación multiorgánica, neutrófilos 420, linfocitos 220, plaquetas 22,000, C3 32, C4 3, proteinuria 24 h de 2,500 g, creatinina 2,3/1,1, TFG 54/90 ml/min, EGO activo. Se prescriben pulsos de metilprednisolona IV por tres días y se interconsulta con el servicio de hematología por citopenias y se sugiere iniciar ciclofosfamida (1 g IV) más rituximab (1 g IV por mes por seis meses), con buena respuesta clínica y normalización de los valores de laboratorio; en la actualidad consume 3 g de MFM y 10 mg de prednisona al día.

Discusión: No existe un tratamiento definitivo para el LES y la respuesta puede ser muy variable. La experiencia con rituximab se circunscribe al tratamiento de pacientes con enfermedad grave y refractaria. En NL III y IV resistente se han utilizado diferentes esquemas de tratamiento, incluido el rituximab en combinación con ciclofosfamida con resultados variables. Los nuevos fármacos para el LES han limitado explorar nuevos estudios mediante diferentes dosis de rituximab, como los utilizados en otras especialidades médicas, a pesar de los buenos resultados obtenidos con la dosis usual. En este caso, por indicación de hematología, este paciente tuvo una buena respuesta a la dosis mensual de ciclofosfamida más rituximab por seis meses.

Conclusiones: Se requieren estudios para valorar la respuesta al rituximab a dosis diferente de la habitual, tanto en la falla terapéutica convencional como en la falla al tratamiento de inducción, en caso de NL, tras considerar que las dosis diferentes a la utilizada en reumatología proceden de avances alcanzados en otras áreas de la medicina (p. ej., oncológica y hematología).

Bibliografía

- Atisha-Fregoso Y, Malkiel S, Harris KM, *et al.* Phase II randomized trial of rituximab plus cyclophosphamide followed by belimumab for the treatment of lupus nephritis. *Arthritis Rheumatol.* 2021;73:121-131.
- Santacruz JC, Mantilla MJ, Ballesteros JG, *et al.* Actualización de las terapias disponibles para la nefritis lúpica refractaria, *Revista Colombiana de Reumatología.* 2023;30(4):316-324.

DCC004

DESCIFRANDO LA ETIOLOGÍA DE LA MIOSITIS EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO GENERALIZADO, SÍNDROME DRESS Y ANTICUERPOS ANTI-Ku+

A. Hernández-López, J. Torres-Ruiz, D. Gómez-Martín

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Introducción: Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunitarias que afectan primordialmente al músculo esquelético, con manifestaciones extramusculares que definen fenotipos de acuerdo con el patrón histopatológico y perfil de anticuerpos específicos o asociados presentes. El lupus eritematoso generalizado y el síndrome DRESS también pueden tener manifestaciones musculares y pulmonares, aunque con baja frecuencia.

Presentación del caso: Mujer de 33 años con diagnóstico de lupus eritematoso generalizado desde el 2015 y manifestaciones constitucionales, musculoesqueléticas, mucocutáneas y hematológicas (linfopenia), además

de serología consistente con anticuerpos antinucleares con patrón moteado fino 1:320, anti-DNAc 37.8 (VR < 20) e hipocomplementemia. Antes de su ingreso se encontraba en tratamiento con ácido micofenólico (1 g/día) y prednisona (5 mg/día). Inició en abril del 2024 con evacuaciones diarreas y recibió tratamiento con ampicilina, omeprazol, metamizol y pirofosfato de tiamina. Con posterioridad agregó fiebre y adenopatías cervicales y se le indicó ceftriaxona, con exantema generalizado pruriginoso. Acudió a urgencias del instituto el 20/05/24. Exploración física: dermatosis generalizada caracterizada por pápulas eritematosas, milimétricas, algunas confluentes en placas mal delimitadas y biopsia de piel con informe indicativo de síndrome DRESS sin datos de actividad del lupus. El 26/05/24 presentó saturación y estertores crepitantes en base izquierda. TAC de tórax: zonas de vidrio esmerilado en ambos lóbulos inferiores con evolución hasta requerir intubación. Además, se observó incremento de enzimas musculares y ferritina, por lo que se sospechó miopatía inflamatoria con enfermedad pulmonar de rápida progresión y se realizó capilaroscopia que mostró patrón de alteraciones inespecíficas (Figura 1), así como anticuerpos anti-Ku con registro positivo +++. Biopsia del músculo deltoides: miopatía miopática inflamatoria con actividad leve e infiltrado endomisial y perivascular moderado multifocal en relación con infiltración adiposa (CD3++, CD20-, CD8++, CD68+) (Figura 2). Se inició tratamiento con 3 bolos de metilprednisolona y se realizó un lavado broncoalveolar, del cual no se obtuvieron aislamientos microbiológicos. Se solicitó PCR cuantitativa para VHH6 por su vinculación con síndrome DRESS, la cual resultó positiva con 150,188 copias/mL. El 02/06/24 se administró 1 g de rituximab, IgIV y luego se realizó la extubación, con egreso para continuar el abordaje por la consulta externa, donde tenía eritema en V del escote y poiquiloderma en tórax anterior, eritema rosado en chal, capilaroscopia con patrón tardío y persistió leve debilidad muscular sobre todo en músculos proximales, lo que confirmó el diagnóstico de sobreposición de lupus con miopatía anti-Ku.

Discusión: En fecha reciente se han descrito los hallazgos histopatológicos de la miopatía con anticuerpos anti-Ku, en la que predominan el infiltrado inflamatorio perivascular y las áreas de necrosis, hallazgos que difieren de otros fenotipos de MII. Asimismo, se ha descrito la relación entre la presencia de este anticuerpo y el riesgo de enfermedad pulmonar intersticial. En el lupus, si bien se han descrito las manifestaciones musculares y cutáneas, suele presentarse con características distintas; además, en la capilaroscopia, los hallazgos son inconsistentes, mientras que en el síndrome DRESS suele haber de igual forma otros hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos distintos.

Figuras 1 y 2. (DCC004)



Conclusiones: La MII con anticuerpos anti-Ku+ es una entidad clínica rara, pero de gran importancia diagnóstica ya que, ante el riesgo de EPI, los pacientes requieren un seguimiento estrecho.

Bibliografía

- Oyama M, Holzer MT, Ohnuki Y, *et al.* Pathologic features of anti-ku myositis. *Neurology.* 2024 Apr 23;102(8): e209268.

DCC005

VASCULITIS POR CRIOGLOBULINAS LIMITADA A RIÑÓN, REPORTE DE CASO

L.C. Sánchez-Márquez, Y. Ramírez-Menchaca, M.A. Gallegos-Becerra, M.C. Ocampo-Torres, A. Camargo-Coronel

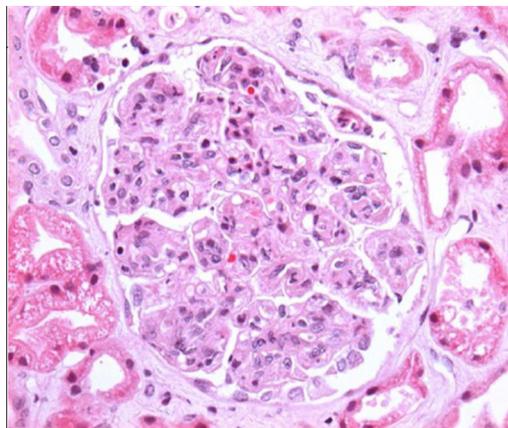
UMAE Hospital de Especialidades Bernardo Sepúlveda Gutiérrez, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

Introducción: La crioglobulinemia tipo II o crioglobulinemia mixta, compuesta de inmunoglobulina (Ig) G policlonal con o sin IgM monoclonal y con actividad del factor reumatoide, se caracteriza por afectar a piel, hígado, riñones y nervios periféricos; la principal causa de estas infecciones es el virus de la hepatitis C, pero pocos estudios han descrito la clínica, el pronóstico y el tratamiento de su forma no infecciosa.

Presentación del caso: Paciente masculino de 62 años con antecedentes de hipertensión arterial sistémica y diabetes mellitus tipo 2, que mostró edema periférico, parestesias en miembros inferiores y superiores, bromuria, hematuria, fatiga y descontrol hipertensivo; los hallazgos de la exploración fueron significativos por ascitis, reflejos de estiramiento muscular +++/++++ en las cuatro extremidades, edema bilateral en extremidades inferiores. Las pruebas de laboratorio revelaron aumento de urea de 203 mg/dL, creatinina 2,1 mg/dL y proteína/creatinina al azar de 1,56 g/día. Después inició con signos de retención hídrica progresiva hasta la anasarca y dificultad respiratoria con inicio de tratamiento de reemplazo renal. Los resultados de laboratorio adicionales mostraron crioglobulinas séricas de 14% (intervalo de referencia \leq 1%), factor reumatoide en 110 UI/mL (intervalo de referencia < 20 UI/mL), C3 de 41,30 mg/dL (intervalo de referencia de 90 a 180 mg/dL) y C4 < 1,72 mg/dL (intervalo de referencia

de 10 a 40 mg/dL), glucosa 168 mg/dL, urea 239 mg/dL, creatinina sérica 2,07 mg/dL, proteínas en orina de 24 horas 1,225 mg, y pruebas serológicas negativas para virus de las hepatitis B y C, virus de inmunodeficiencia humana, y el análisis de orina reveló proteinuria, hematuria y piuria. La biopsia renal reveló glomerulonefritis por complejos inmunitarios con patrón membranoproliferativo con trombos hialinos intracapilares (**Figura 1**), nefritis tubulointersticial activa, lesión tubular aguda con cambios regenerativos moderados del epitelio y microcalcificaciones intratubulares y fibrosis intersticial grado I (10%-15%). De modo inicial se trató con una combinación de metilprednisolona (1,000 mg/día por 3 días), pero persistieron la uremia y el avance a la disminución de la tasa de filtración glomerular, además de acidemia metabólica, glucosa 165 mg/dL, urea 174 mg/dL, Cr 3,16 mg/dL; su tratamiento se cambió a rituximab (1 g) y observó mejoría del estado clínico y luego recibió el alta del hospital.

Figura 1. Proliferación mesangiocapilar y trombocapilar. (DCC005)



Discusión: La vasculitis por crioglobulinas se caracteriza por crioglobulinas en sangre y puede afectar a varios órganos y sistemas; no obstante, cuando se limita a riñones, puede provocar glomerulonefritis membranoproliferativa como patrón histológico predominante en crioglobulinemia mixta, y es evidente hasta en el 20% al momento de la presentación, lo que puede ocasionar una pérdida progresiva de la función renal si no se trata de modo adecuado. La presentación más frecuente es la hematuria microscópica y proteinuria, que se observó en este caso.

Conclusiones: La paciente sufrió manifestaciones clínicas de vasculitis limitadas a riñón; sin embargo, al ser portador de enfermedad crónica y degenerativa descontrolada, se sugirió al principio que este trastorno crónico precipitó los episodios, lo que al final se descartó y se demostró mediante hallazgos serológico, urinarios, inmunológicos e histopatológicos que se trataba de vasculitis por crioglobulinas.

Bibliografía

1. Ferri C, Sebastiani M, Giuggioli D, *et al.* Mixed cryoglobulinemia: demographic, clinical, and serologic features and survival in 231 patients. *Semin Arthritis Rheum.* 2004 Jun;33(6):355-74.

2. Cacoub P, Comarmond C, Domont F, *et al.* Cryoglobulinemia vasculitis. *Am J Med.* 2015 Sep;128(9):950-5.
 3. Pérez-Alamino R, Espinoza LR. Non-infectious cryoglobulinemia vasculitis (CryoVas): update on clinical and therapeutic approach. *Curr Rheumatol Rep.* 2014 May;16(5):420.

DCC006

ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES SIN AFECTACIÓN DE ARTERIAS CRANEALES: SERIE DE CASOS

E. Aranda-Cano, I.J. Valenzuela-Ruelas, J.I. Roldán-Ortega, L.H. Silveira-Torre, A. Vargas-Guerrero

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Introducción: La arteritis de células gigantes (ACG) es una vasculitis de grandes vasos que predomina en mujeres ≥ 50 años y afecta principalmente a arterias craneales de mediano tamaño de forma aislada o relacionada con afectación de los grandes vasos. El compromiso aislado de los grandes vasos es menos frecuente, por lo que se describe esta serie de casos.

Presentación de los casos: Se presentan los casos de cuatro pacientes ≥ 50 años con inicio reciente de síntomas, sin afectación craneal ni diferencias en tensión arterial y pulsos.

Caso 1: Hombre de 60 años con tabaquismo y alcoholismo moderados y dolor torácico opresivo. Ecocardiograma: ritmo sinusal sin supradesnivel del ST; enzimas cardíacas elevadas (dímero D 2,08 mcg/mL, pro-BNP 6,866 pg/mL, troponina T 2548 pg/mL). Se estableció el diagnóstico de infarto agudo de miocardio.

Caso 2: Mujer de 67 años con artritis reumatoide seropositiva. Tuvo malestar general, pérdida de peso $> 10\%$ en tres meses y disnea de pequeños esfuerzos. Sufrió soplo aórtico expulsivo con irradiación a carótidas y soplo mesosistólico pulmonar. Ecocardiograma: estenosis de la rama principal de la arteria pulmonar izquierda y gradiente máximo de 67 mmHg.

Caso 3: Mujer de 72 años con hipertensión arterial sistémica (HAS). Inició con dolor precordial opresivo, intensidad 10/10, irradiado a la espalda, diaforesis y fatiga. Ecocardiograma: taquicardia sinusal, sin alteraciones del ST y enzimas cardíacas normales. Sufre soplo subclavio derecho leve y tiene pulsos sin alteraciones. A los 18 meses desarrolló dilatación aneurismática de la aorta descendente con disección aórtica Stanford A, Debakey II.

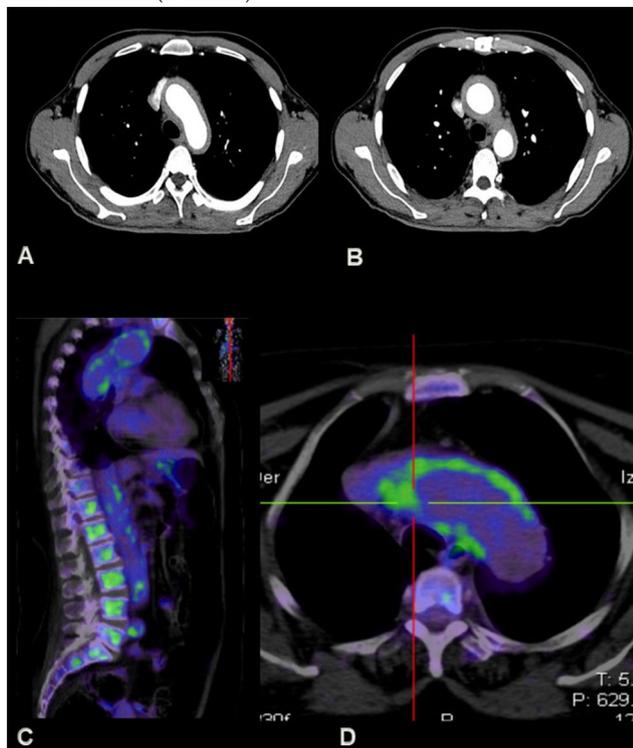
Caso 4: Mujer de 64 años con miopericarditis de repetición, HAS y enfermedad renal crónica KDIGO V. Inició con derrame pleural recurrente y miopericarditis. Exploración física: soplo supraumbilical y el resto sin alteraciones. Anticuerpos antinucleares, patrón moteado fino 1:160, con especificidades negativas; creatinina 4,4 mg/dL y NU 44,4 mg/dL. En la **Tabla 1** se describen las proteínas de fase aguda, los principales hallazgos de gabinete y el tratamiento.

Discusión: En los cuatro casos, la presentación fue inespecífica; la angiogramografía (y en los casos 3 y 4 la angiorresonancia magnética) identificó engrosamiento concéntrico de la pared aórtica (**Figura 1**). Dentro del diagnóstico diferencial se descartaron causas infecciosas de aortitis. En la ACG, la afectación craneal limitada se informa en el 33% de los casos; la mixta (craneal y grandes vasos) en un 55% y fue la más común; el compromiso se limitó a los

Tabla 1. Proteínas de fase aguda, principales hallazgos de gabinete y tratamiento. (DCC006)

Caso	VSG mm/h	PCR mg/L	Angiotomografía	TEP con fluorodesoxiglucosa (FDG)	Tratamiento
1	52	168	Engrosamiento de la pared aórtica ascendente, arco aórtico, origen de los troncos supraaórticos, descendente (torácica y abdominal) con extensión a ilíacas comunes y 1/3 proximal de iliaca derecha (Figura 1 A y B)		Glucocorticoides Tocilizumab
2	45	49	Engrosamiento de la pared aórtica en la raíz, ascendente y cayado hasta 4,5 cm posterior a la emergencia de la arteria subclavia izquierda, tronco de la arteria pulmonar y ramas pulmonares principales	Hipermetabolismo focal en paredes del arco aórtico y tronco de la arteria pulmonar	Glucocorticoides Metotrexato Tocilizumab
3	53	19	Hematoma intramural que se extiende a través de los senos de Valsalva, hasta la arteria iliaca común derecha	Hipermetabolismo desde el arco aórtico hasta el nivel de la arteria renal derecha que está excluida (Figura 1 C y D)	Glucocorticoides Metotrexato
4	49	10	Engrosamiento mural concéntrico desde la raíz de la aorta hasta T5		Glucocorticoides Tocilizumab

Figura 1. (A y B) Angiotomografía que muestra engrosamiento de la pared de la aorta ascendente, arco aórtico y descendente torácica. (C y D) TEP (FDG) que revela hipermetabolismo desde el arco aórtico hasta la aorta abdominal. (DCC006)



grandes vasos en 12% de los casos. Se han registrado complicaciones aórticas como aneurismas o disección aórtica en 15% a 30% de los pacientes, como en uno de estos casos. Esta última complicación puede evolucionar incluso si la inflamación se ha controlado. Una de estas pacientes cursó con un hematoma intramural en su valoración inicial. Este hallazgo puede presentarse relacionado con la fase inflamatoria y en su evolución se ha descrito que puede reabsorberse o avanzar a la disección, como en esta paciente.

Conclusiones: Es necesario conocer los diferentes espectros clínicos de la ACG, sobre todo en los pacientes con afectación limitada a grandes vasos, ya que el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno pueden evitar complicaciones graves e incluso la muerte.

Bibliografía

1. Van der Geest KSM, Sandovici M, Bley TA, *et al.* Large vessel giant cell arteritis. *Lancet Rheumatol.* 2024;6:e397-408.
2. Nuenninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJ, *et al.* Incidence and predictors of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum.* 2003;48:3522-31.

DCC007

TRATAMIENTO DE ÚLCERAS DIGITALES EN ESCLEROSIS SISTÉMICA CON TOXINA BOTULÍNICA TIPO A: A PROPÓSITO DE UN CASO

F.Y. Ayestarán-Figueroa, S.M. Rosas-Noriega, M.N. Fuentes-Hernández
Hospital General Toluca ISSSTE

Introducción: La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad crónica y heterogénea caracterizada por fibrosis generalizada de la piel y órganos

internos, vasculopatía de pequeños vasos, vinculada con la producción de autoanticuerpos. Dentro de las manifestaciones clínicas visibles figuran engrosamiento progresivo de piel y fenómeno de Raynaud (FR) con diversa gravedad.

El FR es un trastorno de vasoespasma multifactorial que se distingue por una constricción transitoria, recurrente y reversible de los vasos sanguíneos periféricos. Estos cambios de color representan isquemia, desoxigenación y reperfusión tisular o hiperemia, que pueden acompañarse de dolor. Los pacientes con isquemia tisular por FR secundario pueden desarrollar un espectro de isquemia o daño tisular (úlceras) que puede ser irreversible (gangrena digital).

El tratamiento del FR y las úlceras digitales en pacientes con ES incluye el uso de vasodilatadores y los estudios recientes han mostrado los efectos benéficos de la toxina botulínica tipo A (BTX-A).

Presentación del caso: Se administró BTX-A a una mujer con FR que sufría ulceración digital resistente al tratamiento oral convencional. La paciente de 63 años tenía antecedente de ES (variedad limitada) de dos años de evolución por fenómeno de Raynaud trifásico, engrosamiento de piel de la cara, manos, reflujo gastroesofágico, anticuerpos antinucleares positivos patrón centromérico (1:1280) y anticuerpos anticentrómero, PCR 1,2 mg/L, VSG 1,0 mm/h. ECOTT con FEVI conservada (62%), probabilidad intermedia de hipertensión arterial pulmonar (PSAP 43 mmHg). En los últimos seis meses mostró FR diario y úlceras digitales en la falange distal (FD) del dedo índice de la mano derecha (**Figura 1**) y FD en el quinto dedo pie izquierdo, en tratamiento con vasodilatadores (nifedipina [7,5 mg/día VO], parche transdérmico de nitroglicerina de sodio [18 mg], sildenafil [20 mg/día]), con evolución tórpida y dolor en escala numérica 9/10, y parestesias en ambas manos. La capilaroscopia mostró patrón esclerodérmico temprano (**Figura 2**). Se inició tratamiento con BTX-A, aplicación mensual durante cuatro meses de 100 UI en cada extremidad, y se inyectó en 10 áreas (10 UI cada una) adyacentes a las arterias digitales comunes y el arco palmar y plantar (**Figura 3**), con mejoría clínica: menor dolor con escala numérica 2/10 al cuarto mes, reversibilidad de la úlcera digital, presentación de FR bifásico una vez por semana, sin cambios en capilaroscopia; como efecto adverso mostró debilidad muscular distal escala numérica 4/5 transitoria en ambas manos por cuatro días.

Discusión: El propósito de este caso clínico es valorar el inicio del tratamiento con BTX-A como forma innovadora en pacientes con úlceras digitales, con poca o nula respuesta al tratamiento convencional para evitar la discapacidad relacionada.

Conclusiones: La toxina botulínica A parece ejercer su efecto principal al bloquear la liberación de vesículas de acetilcolina en el espacio sináptico. De acuerdo con diferentes estudios, se ha planteado la hipótesis de que la toxina botulínica A produce un bloqueo neuromuscular del músculo liso de la pared de la arteria digital. En el caso presentado, la respuesta clínica fue favorable respecto del dolor y limitación de la úlcera digital. Dada la fisiopatología diversa de la ES, el uso de BTX-A como terapéutica adicional es una opción viable y de práctica útil en la consulta de reumatología.

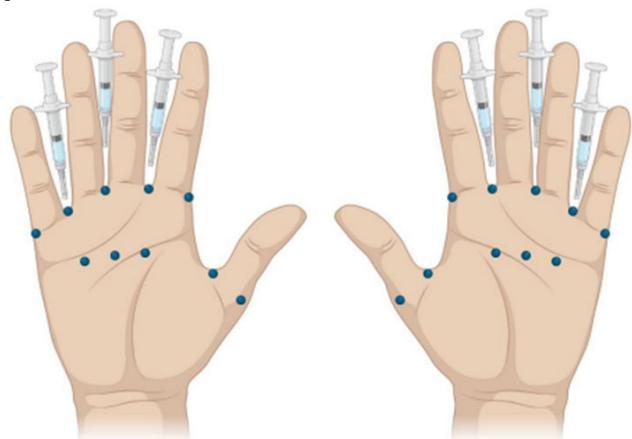
Figura 1. Manos del paciente del caso clínico. (DCC007)



Figura 2. Capilaroscopia que muestra patrón esclerodérmico temprano. (DCC007)



Figura 3. Sitios de inyección adyacente a las arterias digitales comunes y el arco palmar superficial perpendicular a la palma y profunda a la fascia palmar. (DCC007)



Bibliografía

1. Devgire V, Hughes M. Raynaud's phenomenon. British Journal of Hospital Medicine [Internet]. 2 de noviembre de 2019;80(11):658-64. Disponible en: <https://doi.org/10.12968/hmed.2019.80.11.658>
2. Motegi S, Uehara A, Yamada K, et al. Efficacy of botulinum toxin B injection for Raynaud's phenomenon and digital ulcers in patients with systemic sclerosis. Acta Dermato Venereologica [Internet]. 1 de enero de 2017;97(7):843-50. Disponible en: <https://doi.org/10.2340/00015555-2665>.

DCC008

ASOCIACIÓN DE DERMATOMIOSITIS Y NEURITIS ÓPTICA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

I.M. Villarruel-Barajas¹, M.C. Ocampo-Torres¹, M. Portela Hernández¹, J.R. Hernández-Vásquez¹, D.P. Osorno Ramírez²

⁽¹⁾UMAE Hospital de Especialidades Bernardo Sepúlveda Gutiérrez, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, ⁽²⁾HE CMN Siglo XXI

Introducción: La dermatomiositis es una miopatía autoinmunitaria inflamatoria caracterizada por debilidad muscular proximal, inflamación muscular y manifestaciones cutáneas características. No se conoce con precisión la incidencia de pérdida visual en la dermatomiositis, pero la afección ocular en esta enfermedad se ha descrito con cuadros de neuritis óptica o daño retiniano, en algunas ocasiones de forma asintomática.

Presentación del caso: Mujer de la quinta década de la vida con dermatomiositis diagnosticada en noviembre de 2023 (debilidad simétrica de cintura escapular y pélvica, elevación de enzimas musculares, hallazgos electrofisiológicos y lesiones cutáneas). Tiene anticuerpos anti-TIF-1γ +++ y antecedente de neumopatía intersticial, en tratamiento con prednisona, metotrexato e hidroxicloroquina. A mediados de febrero de 2024 sufre visión borrosa bilateral, así como diplopía y dolor ocular a la movilización. La exploración física revela diplopía, AV: 20/200 bilateral. La resonancia magnética identifica datos de neuritis óptica, lesiones hiperintensas supratentoriales, subcorticales y en cuerpo calloso en T2 y FLAIR (Figura 1). En virtud de la debilidad muscular, afectación visual y disfagia recibió pulsos de metilprednisolona que produjeron mejoría de fuerza y visión. En abril de 2024 aparece otro cuadro de neuritis óptica sin nuevo deterioro de la fuerza muscular, con mejoría posterior al ajuste de la dosis del glucocorticoide.

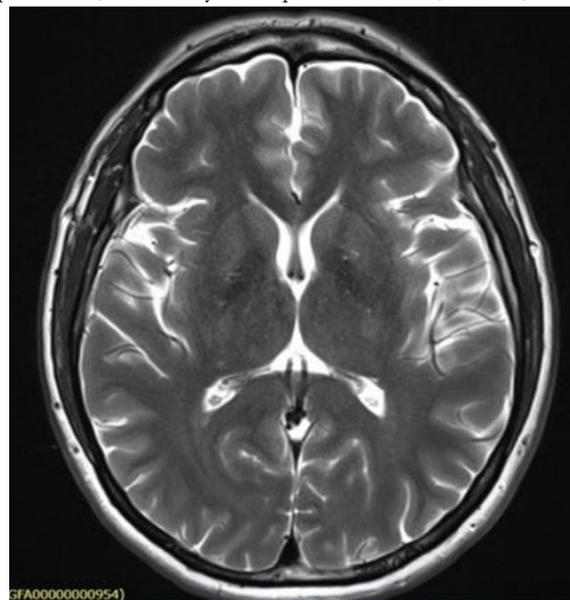
Discusión: Son pocos los casos descritos en las publicaciones médicas de pacientes con dermatomiositis y neuritis óptica; sin embargo, algunos autores han propuesto que la afección al nervio óptico y la retina podría subestimarse en estos pacientes, de tal manera que podría estar justificada una evaluación oftalmológica sistemática. Se ha postulado que la causa del daño al nervio óptico y la retina podría deberse a vasculitis con alteración endotelial y trombosis, pero hasta el momento no existe una vía que permita establecer una relación causal. En la mayoría de los casos, la pérdida visual parece ser reversible, aunque se han observado casos de pérdida visual persistente a pesar del tratamiento con glucocorticoides y otros agentes inmunosupresores.

Conclusiones: Se presenta el caso de una paciente con dermatomiositis y posterior cuadro de neuritis óptica, lo cual representa una correlación poco frecuente y con mecanismos aún no descritos. No se descarta la intervención de algunas vías que interconecten la aparición en un mismo paciente de estos dos trastornos.

Bibliografía

1. Somani AK, Swick AR, Cooper KD, et al. Severe dermatomyositis triggered by interferon beta-1a therapy and associated with enhanced type I interferon signaling. Arch Dermatol. 2008;144:1341-9.
2. Foroozan R. Visual loss from optic neuropathy in dermatomyositis. Rheumatology. 2004;4(3):391-393.

Figura 1. Resonancia magnética que delinea lesiones hiperintensas a nivel supratentorial, subcortical y en cuerpo calloso en T2. (DCC008)



DCC009

ARTRITIS PSORIÁSICA SINE PSORIASIS. LA IMPORTANCIA DE REVALORAR UN DIAGNÓSTICO ANTE FALLA AL TRATAMIENTO

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

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

Introducción: La artritis reumatoide seronegativa y la artritis psoriásica sin psoriasis son entidades poco frecuentes que conllevan un reto diagnóstico ante la ausencia de estudios serológicos característicos de cada enfermedad, con la posibilidad de confundir ambas en algunas ocasiones. Este problema se acentúa con el uso previo de inmunosupresores y el metotrexato es uno de los más utilizados, con beneficio principal en piel. Alrededor del 11% de los pacientes se reclasifica de una artritis seronegativa a una artritis psoriásica en una evolución de 10 años.

Presentación del caso: Paciente femenino de 49 años con diagnóstico de artritis reumatoide seronegativa (2008), en control con metotrexato (10 mg/sem), prednisona (5 mg/día) e indometacina (25 mg/día). La úlcera corneal (2022) se trató con parche de cianoacrilato y colocación de colgajo. Se la valoró en consulta por probable queratoconjuntivitis seca y se identificaron contractura en flexión de ambos codos, manos con desviación cubital, dedos en *boutonniere* y pulgar en Z bilateral. VSG 35 mm/h (0-20), PCR 0,17 mg/l (< 10), ANA 1:80 patrón moteado y citoplasmático, anti-Ro 4 UR/mL (< 20), anti-La < 2 UR/mL (20), anti-SCL70 < 2 UR/mL (20), factor reumatoide 20 UI/mL (0-30), anti-CCP < 5 U/mL (20). Las radiografías mostraron manos con esclerosis de carpos, osteoporosis yuxtaarticular, erosiones de distribución asimétrica bilateral en interfalángicas distales, anquilosis de interfalángicas, acroosteólisis, deformidad de lápiz en copa y falange de marfil. TACAR de tórax: signos de neumopatía intersticial no especificada en < 10%, por lo que se estableció el diagnóstico de artritis psoriásica (Figura 1).

Discusión: La artritis psoriásica, con sus diversas manifestaciones, puede asemejarse a otro tipo de artritis inflamatorias, especialmente en su forma poliarticular, como en el caso de esta paciente, que muestra características clínicas y radiográficas indicativas de artritis reumatoide. En este abordaje destaca la limitación de pruebas de laboratorio para la clasificación, dado que son inespecíficas. Hasta un 15% de los pacientes desarrolla artritis antes de la psoriasis, por lo que el diagnóstico de artritis psoriásica a menudo se retrasa, lo que produce daño articular significativo y discapacidad a largo plazo.

Conclusiones: La relevancia de esta revisión radica en la necesidad de revalorar el diagnóstico ante la escasa mejoría y progresión de la enfermedad a pesar de un tratamiento adecuado; estas dos entidades oponen alta dificultad diagnóstica al inicio de las manifestaciones articulares. Además, es fundamental considerar los factores de confusión, signos y síntomas, como los inmunosupresores utilizados.

Bibliografía

1. LC Coates, JF Merola, SM Grieb, *et al.* The Journal of Rheumatology Supplement. June 2020;96:31-35.
2. Qian Wang, Hua Zhang, Sheng-Ming Dai. Differentiating psoriatic arthritis sine psoriasis from seronegative rheumatoid arthritis. 2022.

DCC010

ENCEFALITIS AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS ANTI-NMDA EN UNA PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

O. Vera-Lastra¹, A. Carus-Sánchez¹, A.L. Peralta-Amaro¹, E. González-Rodríguez¹, A. Lucas-Hernández²

⁽¹⁾Hospital de Especialidades Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS, ⁽²⁾Hospital General de Teziutlán

Figura 1. (A) Radiografía PA de manos que revela cambios correspondientes a AP, en particular anquilosis, falange de marfil y lápiz en copa. (B) Tomografía computarizada de alta resolución que muestra áreas de reticulación subpleural y vidrio despulido en bases de predominio derecho. (DCC009)



Introducción: En el lupus eritematoso sistémico (LES), las manifestaciones neuropsiquiátricas (NP) incluyen 19 síndromes, que representan un desafío diagnóstico para los médicos porque no existe una prueba diagnóstica confirmatoria. La encefalitis anti-NMDA (E-ANMDA) es una enfermedad rara caracterizada por una constelación de síntomas, en especial psiquiátricos, diagnosticados en un contexto clínico adecuado con anticuerpos anti-NMDA en el líquido cefalorraquídeo. Poco se ha estudiado la relación entre estas dos entidades; sin embargo, ambas afecciones se presentan con anticuerpos contra diferentes unidades del receptor NMDA, lo que sugiere un sustrato fisiopatológico similar, así como características clínicas similares, lo que dificulta a los médicos diferenciarlas.

Presentación del caso: Paciente femenina de 31 años con LES y manifestaciones mucocutáneas y articulares de un año de evolución, con anticuerpos anti-ADN y ANA, tratada con cloroquina y prednisona y remisión clínica a pesar de la mala adherencia al tratamiento. En febrero de 2023 se documentó proteinuria en límites no nefróticos sin deterioro de la función renal, por lo que se inició tratamiento con ácido micofenólico. Quince días después desarrolló cefalea de predominio occipital, EVA 9/10, sin respuesta a los analgésicos, que se acompañó de episodios de vértigo; debido a estos síntomas, la paciente decidió suspender el tratamiento médico y una semana después aparecieron pensamientos desorganizados, delirios de persecución, alucinaciones auditivas, trastornos del lenguaje, insomnio y agitación psicomotriz. Se estableció el diagnóstico de episodio psicótico. Se tomó muestra de líquido cefalorraquídeo con resultado normal y anticuerpos ANA positivos +++; el electroencefalograma era normal y la angiotomografía craneal reveló infarto frontotemporal izquierdo antiguo; hay hipocomplementemia y anticuerpos anti-ADN positivos, lo que lleva a concluir el episodio psicótico como manifestación neuropsiquiátrica secundaria al LES. Se la hospitalizó y recibió pulsos de metilprednisolona por cinco días, ciclofosfamida intravenosa y antipsicótico atípico, sin mejoría del episodio psicótico;

se requirió tratamiento con dexmedetomidina. Con posterioridad presentó un nuevo episodio psicótico de difícil control. Se aumentaron las dosis de antipsicóticos hasta las máximas y se iniciaron moduladores de la conducta y benzodiazepinas sin respuesta. Se realizó resonancia magnética cerebral con lesiones inespecíficas en tracto piramidal, hipocampo, giro prefrontal y sustancia negra; se determinaron anticuerpos anti-NMDA tipo 1 en líquido cefalorraquídeo con resultados positivos, lo que permitió establecer E-ANMDA. Se inició tratamiento con inmunoglobulina y plasmaféresis, y se consiguió mejoría clínica del paciente.

Discusión: Este caso resalta la complejidad diagnóstica de las manifestaciones neuropsiquiátricas del LES, en particular en la diferenciación con otras enfermedades autoinmunitarias como la E-ANMDA. La coexistencia de estos dos síndromes plantea un desafío significativo, ya que ambos poseen una constelación de síntomas neuropsiquiátricos que se superponen. El diagnóstico en este caso se basó en un enfoque clínico integral, sustentado por la identificación de anticuerpos anti-NMDA en el líquido cefalorraquídeo, lo que hizo posible diferenciar la encefalitis de las manifestaciones neuropsiquiátricas típicas del LES. El control de esta paciente también pone en relieve la necesidad de un enfoque terapéutico multimodal. A pesar del tratamiento inmunosupresor regular para LES NP, la adición de tratamientos específicos como la plasmaféresis y la inmunoglobulina fue crucial para la recuperación clínica.

Conclusiones: Esta paciente cumplió criterios para LES NP y E-ANMDA; es un ejemplo del mosaico clínico de la autoinmunidad y puede representar un cambio futuro en el paradigma del estudio de las manifestaciones neuropsiquiátricas en pacientes con LES.

Bibliografía

- Hirohata S, Tanaka K. Differential expression of antibodies to NMDA receptor in anti-NMDA receptor encephalitis and in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. *Lupus Sci Med*. 2019;6(1):e000359. Published 2019 Nov 13. doi:10.1136/lupus-2019-000359.

DCC011

MIASTENIA GRAVE Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO ¿ES LA TIMECTOMÍA UN FACTOR DE RIESGO? REPORTE DE CASO

V.E. García-González, F. Irazoque-Palazuelos, V.M. Rosales-Don Pablo, M.A. Apaza-Quispe, C.M. Fonseca-Carcache

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) y la miastenia grave (MG) son enfermedades autoinmunitarias que comparten algunos mecanismos fisiopatológicos y ambas se presentan con mayor frecuencia en mujeres. Se han documentado factores de riesgo en las dos, que se han vinculado con el desarrollo de poliautoinmunidad, la cual se define como la presencia de dos o más enfermedades autoinmunitarias en un mismo individuo. Entre los determinantes propuestos para su superposición se encuentra la timectomía, un procedimiento realizado con la finalidad de eliminar los síntomas de la MG y que, de acuerdo con la bibliografía, puede vincularse con mecanismos patogénicos en LES, como la pérdida de autotolerancia central y una consecuente sobreproducción de anticuerpos.

Presentación del caso: Paciente femenina de 32 años con diagnóstico de miastenia grave en 2008 y crisis miasténicas de repetición, por lo que se practicó timectomía y se indicó rituximab de 2010 a 2019 con buena respuesta. Dada la pérdida del servicio médico, continuó el tratamiento con azatioprina y piridostigmina, con apego irregular.

En enero de 2024 desarrolla úlceras orales, artralgias, debilidad muscular y neuropatía en miembros pélvicos y más adelante muestra cuadro de psicosis en la unidad de origen con alucinaciones; los estudios de laboratorio revelan pancitopenia. Se la traslada a este hospital para recibir atención especializada. A su ingreso se inició protocolo y se registraron ANA: 1:80, anti-RNP: 122 U (< 20: negativo), anti-Sm: 114 U (< 20 negativo), anti-DNA: 1171 UI/ml (< 200 negativo); la electromiografía de extremidades indicó polineuropatía sensitiva y motora axonal que comprometía las cuatro extremidades. Biometría hemática: leucocitos: 4,5 miles/mm³, lin-

focitos: 0,74 miles/mm³, hemoglobina: 9,4 g/dL, plaquetas: 94 000/mm³. Se establece el diagnóstico de LES, se instituye tratamiento con pulsos de metilprednisolona, y se continúa con azatioprina (100 mg/24 h) y prednisona (30 mg/24 h), con mejoría de los síntomas.

Discusión: De acuerdo con diversos informes y revisiones bibliográficas, además de la relación conocida entre MG y LES, existe una creciente evidencia para considerar a la timectomía como un factor de riesgo para el desarrollo de superposición. Este caso muestra la necesidad de indagar en los diversos mecanismos fisiopatológicos relacionados con el desarrollo de dichas anomalías, sobre todo en el contexto de factores de riesgo añadidos, como la agregación familiar, descrita en todas las EA y de las cuales la MG no es la excepción.

Conclusiones: La vinculación de LES y MG merece algo más que una mención casual. Tal y como sucede con la timectomía, las crecientes evidencias de múltiples factores de riesgo relacionados exigen el desarrollo de estudios epidemiológicos a gran escala que permitan no solo establecer los mecanismos fisiopatológicos subyacentes, sino también las posibles estrategias terapéuticas eficaces y menos riesgosas.

Bibliografía

- García-Alfonso C, Bernal-Macías S, García-Pardo Y, et al. Coexistencia de lupus eritematoso sistémico y miastenia grave. Una expresión infrecuente de poliautoinmunidad. *Reumatol Clin*. 2020;16(6):502-205.
- Ali M, Riad M, Adhikari P, et al. Association between myasthenia grave and systemic lupus erythematosus as a comorbid state. *Cureus*. 2021 Apr 27;13(4):e14719.
- Igoe A, Merjanah S, Harley ITW, et al. Association between systemic lupus erythematosus and myasthenia grave: a population-based national study. *Clin Immunol*. 2024 Mar;260:109810.

DCC012

USO DE TOFACITINIB EN DISFUNCIÓN HEPÁTICA POR ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO

O. Ilizaliturri-Guerra¹, A. Carrasco-Chapa², K. Silva-Luna¹, M.A. Garza-Elizondo¹

⁽¹⁾Centro Médico Hospital Zambrano Hellion, ⁽²⁾Instituto Tecnológico y de Estudios Superiores de Monterrey

Introducción: La enfermedad de Still del adulto (ESA) es un trastorno autoinflamatorio caracterizado por fiebre, eritema evanescente, poliartritis y odinofagia. Debido a la producción inadecuada de citocinas como parte central de su patogenia, puede complicarse con episodios potencialmente letales, como el síndrome de activación de macrófagos y hepatitis fulminante. Por lo general se trata con esteroides e inmunosupresores convencionales como metotrexato (MTX), leflunomida o azatioprina. Sin embargo, 30% a 40% de los pacientes no responden o tienen contraindicaciones para estas modalidades.

El éxito de los inhibidores JAK en el tratamiento de otras enfermedades reumáticas ha aumentado cada vez más su indicación terapéutica. El tofacitinib es un inhibidor pan-JAK utilizado en una serie de casos de 14 pacientes con ESA refractaria en China con seguimiento desde uno hasta 24 meses: 50% logró una remisión completa, 42% una remisión parcial y 7% sufrió recaída.

Presentación del caso: Paciente femenina de 49 años sin antecedentes de importancia, que acude al servicio de urgencias tras mostrar fiebre > 38°. Al interrogatorio refiere eritema evanescente de cuatro semanas de evolución, acompañado de odinofagia, artralgias y malestar general. En la exploración física se identifican linfadenopatías. Los estudios de laboratorio señalan leucocitosis (18,6 x 10³/μL), AST elevada (76 UI/L), ALT elevada (83 UI/L), hiperferritinemia (64 000 ng/mL) y procalcitonina negativa (0,4 ng/mL). Las pruebas de autoinmunidad para factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, anti-DNAs, anti-CPP, anti-SSA/Ro, anti-SSB/La, antimusculo liso y los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo resultaron negativas. PCR para CMV y VEB también fueron negativos. El ecocardiograma transtorácico no identificó vegetaciones. La tomografía de cuello y tórax reconoció derrame pleural bilateral, derrame pericárdico y

linfadenopatías cervicales izquierdas con esplenomegalia. La paciente se diagnosticó con ESA basado en los criterios de Yamaguchi. Se inició metilprednisolona IV (500 mg/día por 3 días). Se continuó con prednisona (60 mg/día) y se inició tocilizumab (600 mg a los días 0 30), con mejoría del compromiso cutáneo, articular, seroso y de laboratorio, por lo que se decide su egreso. La paciente reingresó cuatro semanas después por disfunción hepática (Figura 1). La biopsia de médula ósea no revela datos de hemofagocitosis, por lo que se instituye tratamiento con metilprednisolona IV (1000 mg/día por 3 días) y se decide cambiar el tocilizumab por tofacitinib (5 mg/12 h). Se continúa con prednisona (60 mg/día) y suspensión hasta 10 mg/día a las cuatro semanas del inicio del tofacitinib. A la semana 11 de seguimiento, la paciente demuestra remisión completa de sus manifestaciones clínicas y mejoría de los parámetros de laboratorio (Tabla 1).

Figura 1. Representación gráfica de la evolución de los valores de AST, ALT y ferritina de la paciente. (DCC012)

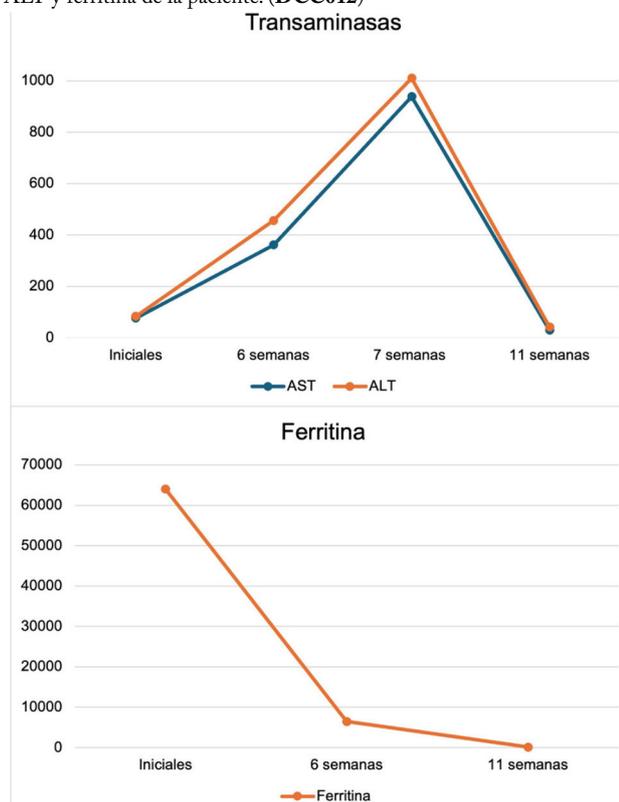


Tabla 1. Estudios de laboratorio de la evolución de la paciente. (DCC012)

	Iniciales	Semana 4	Semana 6	Semana 7	Semana 11
Hemoglobina (g/dL)	12,7	13,2			13,5
Leucocitos (103/ μ L)	18,6	9,79			7,08
Plaquetas (103/ μ L)	383	115			220
Ferritina (ng/mL)	64000	3650	6479,7		123,8
Aspartato aminotransferasa (UI/L)	76	181	361	938	29
Alanino aminotransferasa (UI/L)	83	176	456	1010	42
Bilirrubina total (mg/dL)	0,6	0,3	0,6	0,3	0,6
Fosfatasa alcalina (UI/L)	173	74	88	139	53
Deshidrogenasa láctica (UI/L)	510	834	985	1351	362
Proteína C reactiva (mg/L)	71,8	4,0	29,7		4,0
Velocidad de edimentación globular (mm/h)	59	3	7		8

Discusión: La ESA es todavía un desafío terapéutico debido a su heterogeneidad clínica y a la baja frecuencia de la enfermedad, por lo que existen solo series pequeñas de casos sobre tofacitinib. Este fármaco bloquea la acción de múltiples citocinas proinflamatorias, como IL-6, IL-10, IFN- γ , IFN- α y el GM-CSF. Además, inhibe la activación del complejo inflamatorio NLRP3 en neutrófilos, lo que reduce la producción de IL-1 β . Dado que la cascada de citocinas proinflamatorias es parte de la patogenia de la ESA, podría considerarse el uso de este inhibidor JAK como alternativa ante la falta de respuesta de los inhibidores IL-6 en pacientes con ESA y disfunción hepática. **Conclusiones:** El tofacitinib puede ser una opción terapéutica para pacientes con ESA y disfunción hepática, sobre todo en los enfermos que no responden al tratamiento regular. Se requieren estudios adicionales para definir el perfil de los pacientes que podrían beneficiarse de los inhibidores JAK.

Bibliografía

- Hu Q, Shi H, Zeng T, *et al.* Increased neutrophil extracellular traps activate NLRP3 and inflammatory macrophages in adult-onset Still's disease. *Arthritis Res Ther.* 2019;21:9.
- Furuya MY, Asano T, Sumichika Y, *et al.* Tofacitinib inhibits granulocyte-macrophage colony-stimulating factor-induced NLRP3 inflammasome activation in human neutrophils. *Arthritis Research & Therapy.* 2018(20):196.

DCC013

SINOVITIS VILLONODULAR PIGMENTADA EN UN PACIENTE CON GOTA GRAVE. REPORTE DE CASO

L. Garduño-Ángeles, M.N. Fuentes-Hernández, L. Calderón-García, H. García-Muciño

Hospital General Toluca ISSSTE

Introducción: La sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) es una alteración benigna poco frecuente que se caracteriza por crecimiento de tejido sinovial junto con depósitos de hemosiderina; se ha postulado un origen inflamatorio o neoplásico benigno. Se debe establecer el diagnóstico diferencial con trastornos infecciosos, reumáticos y neoplasias malignas. Se presenta el caso de un paciente con antecedente familiar de gota, hiperuricemia, artritis crónica en ambas rodillas y diagnóstico de SVNP y artritis gotosa (AG) con características de gota grave (GG).

Presentación del caso: Paciente masculino de 33 años con antecedentes heredofamiliares de gota e individuales de dislipidemia mixta, hiperuricemia y litiasis renal. El padecimiento actual tiene cinco años de evolución con artritis y deformidad en ambas rodillas que limita la deambulación y que se exacerba con la bipedestación y el consumo de dieta rica en purinas. Recibió múltiples esquemas terapéuticos con esteroides, antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y relajantes musculares, con mejoría parcial de cuadro. Lo valora el servicio de traumatología, que realiza limpieza articular y sinovectomía de rodilla derecha, con obtención en biopsia de tejido membranoso de superficie nodular, de consistencia gomosa, consistente con SVNP, y esclerosis extensa y capsulotomía de rodilla izquierda; se identifican múltiples tumores adheridos a la cápsula articular de características granulomatosas indicativas de tofos.

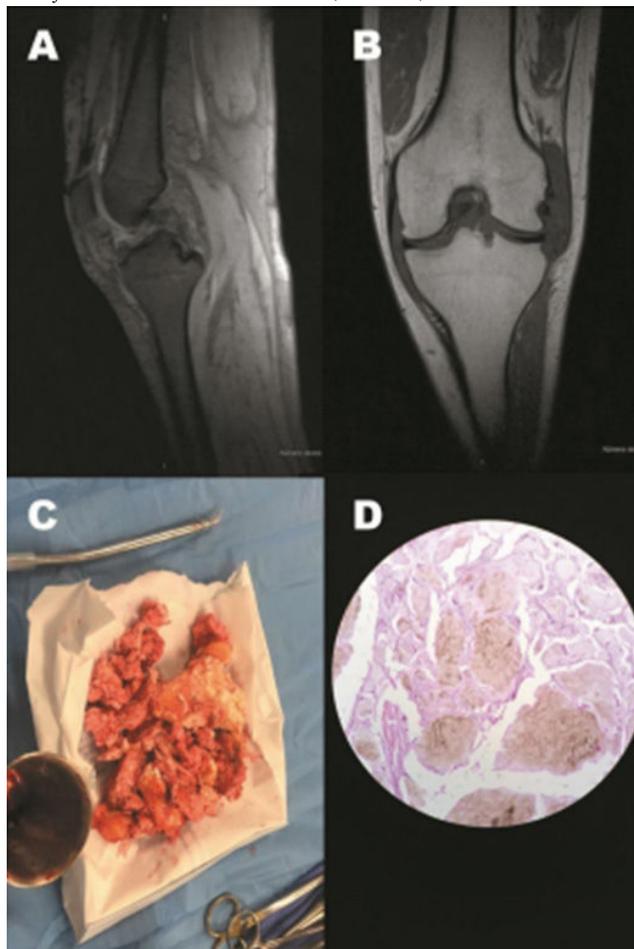
El servicio de reumatología lo valora en el 2023 por persistencia de artritis en ambas rodillas, artralgiás en pies y manos, dolor lumbar de tipo mecánico y registro de ácido úrico 11,53 mg/dL, VSG 15 y PCR 5,0. Se solicitan estudios de extensión para efectuar diagnósticos diferenciales. La resonancia magnética (RM) de articulaciones sacroilíacas es normal; la RM de la rodilla izquierda en T1 muestra lesiones hipointensas yuxtarticulares consistentes con tofos, con erosiones óseas adyacentes a estos; en la secuencia T2 se observa hipertrofia de tejido sinovial (Figura 1). HLA B27 negativo, anticuerpos anti-SSA y SSB negativos, antipéptido cíclico citrulinado, antinucleares y factor reumatoide negativos. Se diagnóstica AG con características de GG. Se inicia tratamiento con dieta libre de purinas, alopurinol (300 mg x 2), colchicina (0,5 mg día) y AINE; se obtiene mejoría clínica. **Discusión:** La SVNP es una alteración benigna con pocos informes de caso en las publicaciones médicas; se caracteriza por crecimiento de tejido sinovial en relación con depósitos de hemosiderina. Su fisiopatología no se

conoce del todo, pero se ha vinculado con procesos infecciosos, neoplasias benignas y procesos inflamatorios con la sobreexpresión de factor estimulante de colonias 1 (CSF1), que atraen células inflamatorias, incluidos células gigantes, macrófagos y osteoclastos.

Por su parte, la AG es una enfermedad crónica reconocible por el depósito de cristales de urato monosódico en las articulaciones y, en casos graves, de forma subcutánea como tofos. De acuerdo con el Grupo de Estudio de Gota en Latinoamérica (GRESGO), los pacientes con GG tienen menor edad de inicio, más antecedentes familiares de gota y curso más agresivo y poco controlable de la enfermedad. Son escasos los informes publicados de la relación de ambas enfermedades. La SVNP es un reto diagnóstico con enfoque multidisciplinario, que siempre debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las artropatías.

Conclusiones: El tofacitinib podría ser una opción terapéutica para pacientes con ESA y disfunción hepática, sobre todo en aquellos que no responden al tratamiento habitual. Se requieren estudios adicionales para definir el perfil de los pacientes que podrían beneficiarse de los inhibidores JAK.

Figura 1. (A) Resonancia magnética de rodilla izquierda en la que se observan imágenes hipointensas con erosión yuxttaglomerular concordantes con tofos. (B) Secuencia T2 en la que se identifica engrosamiento del tejido sinovial. (C) Muestra de material obtenido en capsulotomía anterior y sinovectomía con características macroscópicas similares a tofos. (D) Corte histológico de las muestras obtenidas en el que se identifica pigmentación del tejido secundario a hemosiderina. (DCC013)



Bibliografía

1. Silva-Filho, *et al.* Sinovitis villonodular pigmentada focal como diagnóstico diferencial de monoartritis de rodilla. *Rev Colomb Reumatol.* 2014;21(1):42-45.

2. Bernthal NM, Ishmael CR, Burke ZDC. Management of pigmented villonodular synovitis (PVNS): an orthopedic surgeon's perspective. *Curr Oncol Rep.* 2020;22:63.
3. Dhadak R, Weber S, Fallat LM. Gouty tophi in sinus tarsi of bilateral feet mimicking synovial sarcoma: a case report. *J Foot Ankle Surg.* 2019 Mar;58(2):347-351.
4. Dalbeth N, Gosling AL, Gaffo A, *et al.* Gout. *Lancet.* 2021 May 15;397(10287):1843-1855. doi: 10.1016/S0140-6736(21)00569-9. Epub 2021 Mar 30. Erratum in: *Lancet.* 2021
5. Mikuls TR. Gout. *N Engl J Med.* 2022 Nov 17;387(20):1877-1887.
6. Vázquez-Mellado J, Castelar-Pinheiro G, Navarro-Zarza JE, *et al.* Gota en Latinoamérica: hombres jóvenes, con mayor gravedad, discapacidad física y menor calidad de vida y nivel socioeconómico. *Reumatol Clin.* 2023;19 Ext.1
7. Chen-Xu M, Yokose C, Rai SK, *et al.* Contemporary prevalence of gout and hyperuricemia in the United States and decadal trends: The National Health and Nutrition Examination Survey 2007-2016.

DCC014

LESIONES EN TIRO AL BLANCO EN LUPUS: SÍNDROME DE ROWELL ¿ENTIDAD CLÍNICA SEPARADA O VARIEDAD DE LUPUS CUTÁNEO SUBAGUDO?

M. Jiménez-Tirado, A.E Vázquez-Hernández, M. Saeb-Lima, J. Ríos-Valencia, E. Martín-Nares

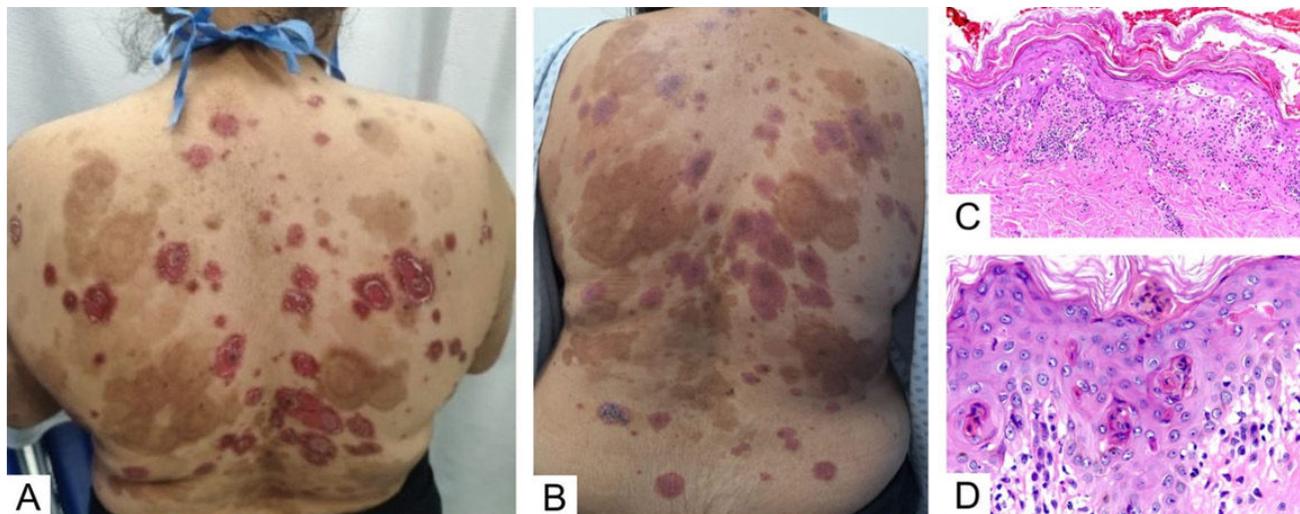
Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

Introducción: El síndrome de Rowell se caracteriza por lesiones tipo eritema multiforme en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) y positividad a anticuerpos anti-SSA/Ro; no obstante, su existencia como entidad clínica es controversial en las publicaciones médicas. A continuación, se presenta un caso de una paciente con LES y lesiones en diana típicas del eritema multiforme.

Presentación del caso: Mujer de 33 años con antecedente de lupus eritematoso sistémico con actividad mucocutánea, articular y hematológica a expensas de leucolinfopenia. Tiene el diagnóstico de síndrome de Sjögren vinculado con el antecedente de dos episodios de parotiditis aguda y determinación de anticuerpos anti-SSA/Ro en 353 UI/mL. Desde 2014 sufrió recaídas de lupus cutáneo subagudo, discoide y tumidus, además de perniois, para lo cual ha recibido tratamiento con azatioprina, metotrexato, cloroquina y prednisona con dosis hasta de 0,5 mg/kg al día, con mejoría de los síntomas, pero recurrencia de las lesiones tras la disminución de la prednisona a dosis menores de 15 a 20 mg al día. Entre 2017 y 2018 participó en un protocolo de investigación de dapirolizumab contra placebo, con el cual se documentó remisión; sin embargo, experimentó nuevos cuadros con la suspensión de fármaco/placebo. En 2023 se documentó toxicidad por antipalúdicos por lo que fue necesario suspender la cloroquina. En junio de 2024 mostró lesiones diseminadas a cabeza, tronco y cuatro extremidades caracterizadas por placas de coloración eritematosa, de forma anular, con escama laminar fina, algunas con centro atrófico pálido, las cuales eran ardorosas y aumentaron de modo progresivo en número y extensión en el periodo de una semana; se acompañaron de fiebre, adenopatías cervicales dolorosas y úlceras orales (Figura 1). La paciente negó exposición previa a nuevos fármacos, así como algún síntoma indicativo de proceso infeccioso reciente. Se reinició la prednisona (35 mg al día) y se realizó biopsia por huso y sacabocados con resultado de eritema multiforme consistente con síndrome de Rowell. Se decidió cambio de tratamiento a rituximab (1 g IV 2 dosis separadas por 15 días) con mejoría de las lesiones.

Discusión: En 1963 se acuñó el término síndrome de Rowell en cuatro pacientes con lupus discoide, perniois y lesiones de tipo eritema multiforme. Desde entonces se han documentado al menos otros 90 casos y existen hasta el momento cuatro propuestas de criterios diagnósticos de esta enfermedad. Sin embargo, algunos autores han propuesto la inexistencia de este síndrome. Al realizarse una revisión sistemática de 67 casos publicados, las características esenciales descritas por Rowell *et al.* fueron

Figura 1. Lesiones cutáneas en diana: (A) al momento de la valoración inicial; (B) luego del tratamiento con prednisona (35 mg al día). (C y D) Dermatitis de interfaz vacuolar con múltiples queratinocitos necróticos y leve infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular con cariorrexis. (DCC014)



inconstantes: lupus discoide en 33%, perniosis en 15% y positividad para anticuerpos anti-SSA/Ro en 59%. Por lo tanto, algunos autores consideran que dicho síndrome puede corresponder a una variedad de lupus cutáneo subagudo, dado que se ha notificado que hasta el 42% puede mostrar lesiones en diana o bien una coincidencia entre eritema multiforme típico y otras manifestaciones cutáneas de LES.

Conclusiones: La entidad descrita como síndrome de Rowell es infrecuente y su existencia se ha puesto en duda por la inconsistencia en los casos publicados de las características diagnósticas en los criterios propuestos. En todo caso, se ilustra aquí la posibilidad de aparición de lesiones en diana tipo eritema multiforme como manifestación cutánea de lupus.

Bibliografía

1. Gallo L, Megna M, Festa B, *et al.* Rowell syndrome: a diagnostic challenge. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2020;13(4):40-42.
2. Antiga E, Caproni M, Bonciani D, *et al.* The last word on the so-called 'Rowell's syndrome'? *Lupus.* 2012;21(6):577-85.

DCC015

EXPERIENCIA DEL USO DE INHIBIDORES JAK EN PACIENTES CON ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ EN 2023-2024

K. Alba-Hernández, A.C. Muñoz-Cedeño, A.E. Santizo-Ávila, E.M. Ramos-Galeano, M. Ovando-Castillo, S. Rodríguez-Aguayo, H. Menchaca-Aguayo, E. Faugier-Fuentes

Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: Los inhibidores de la cinasa Janus (JAK) son agentes terapéuticos innovadores diseñados para modular la señalización intracelular mediada por citocinas proinflamatorias que inhiben la transcripción de genes relacionados con la inflamación. En el contexto de las enfermedades reumatológicas, estos fármacos suprimen de manera selectiva la reacción inmunitaria patológica dirigida contra tejidos específicos. Aunque su empleo en pediatría se encuentra en fases tempranas con indicaciones limitadas, la evidencia emergente sugiere resultados clínicos prometedores.

Objetivo: Describir la experiencia del uso de los inhibidores JAK en pacientes pediátricos con enfermedades reumatológicas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de cinco pacientes pediátricos con enfermedades reumáticas resistentes, tratados con inhibidores JAK. Se registraron los datos clínicos y se analizó la evolución de la enfermedad a los tres y seis meses de tratamiento.

Resultados: En cuatro de los cinco pacientes presentados, los inhibidores JAK permitieron el control de la actividad de la enfermedad y el daño a órganos diana. Las anomalías incluidas en este grupo fueron: artritis idiopática juvenil (AIJ) sistémica (20%), síndrome de Blau (20%), síndrome de Aicardi-Goutières (60%). Todos los pacientes habían cursado con resistencia a los tratamientos convencionales para las enfermedades diagnosticadas con evidencia de daño a órgano blanco irreversible. Un paciente con AIJ cursaba con síndrome de activación de macrófagos recurrente y falleció por complicaciones de COVID-19 y con anterioridad había suspendido el tratamiento con inhibidores JAK por desabasto. Los pacientes requirieron incremento posológico de acuerdo con evolución clínica y bioquímica. No se registraron dislipidemias atribuibles al uso de inhibidores JAK durante el tiempo de observación, dado que se trata de una alteración preexistente vinculada con el uso prolongado de esteroides; tampoco se identificaron citopenias. Se documentó una disminución significativa de los reactantes de fase aguda (**Figuras 1 a 3 y Tabla 1**) durante el tiempo en el que se administró el baricitinib, mientras que se informó un incremento tras la interrupción del fármaco debido al desabasto hospitalario.

Tabla 1. Diagnósticos, edad y afectación a órgano blanco que llevaron a prescribir JAK y sus dosis. (DCC015)

Pacientes	Edad	Principal afectación	Complicaciones	Dosis inicial	Dosis actual
Paciente 1 AIJ sistémica	4 años	-Articular -Pulmonar -Hepático	Defunción secundaria a infección por SARS-CoV-2 no atribuible a uso de JAK	4 mg	n/a
Paciente 2 Síndrome de Blau	12 años	-Ocular	Sin complicación	4 mg	8 mg
Paciente 3 Síndrome Aicardi-Goutières	13 años	-Ocular -Articular -SNC	Elevación transaminasas Dislipidemia	6 mg	8 mg
Paciente 4 Síndrome de Aicardi-Goutières	12 años	-Ocular	Elevación transaminasas Dislipidemia	6 mg	8 mg
Paciente 5 Síndrome de Aicardi-Goutières	2 años	-SNC -Cutáneo	Elevación transaminasas	4 mg	4 mg

Figura 1. Reactantes de fase aguda antes y durante el tratamiento con JAK. (DCC015)

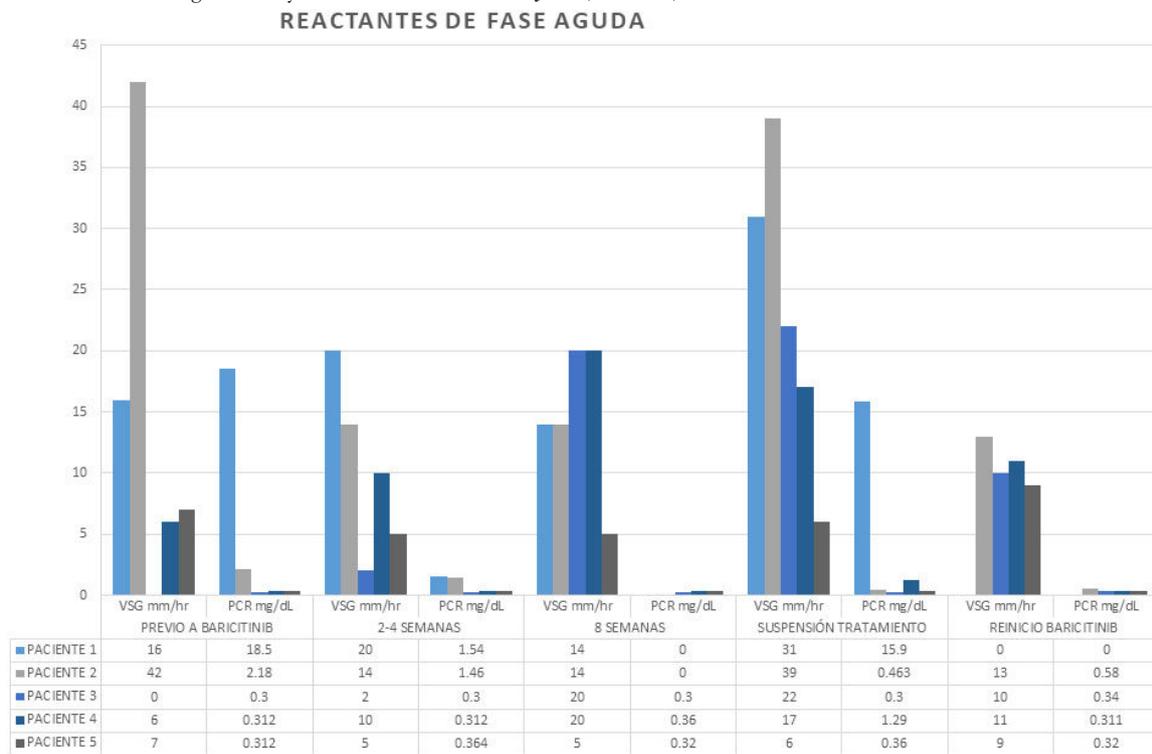
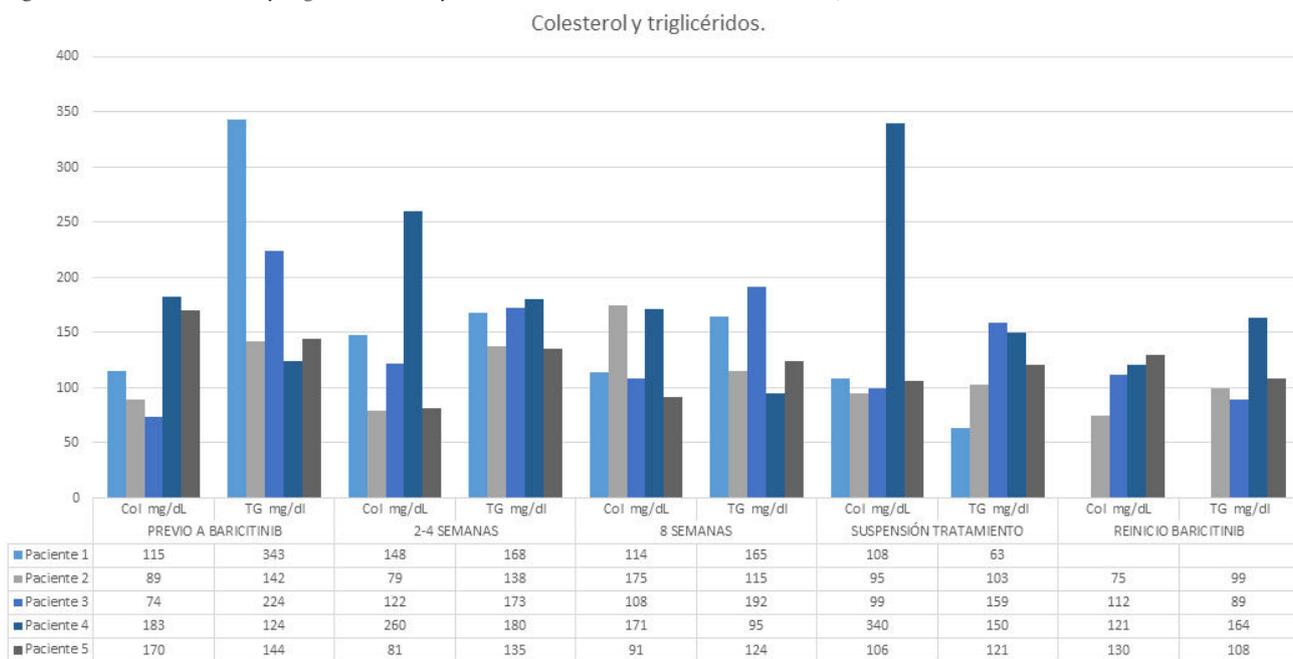


Figura 2. Valores de colesterol y triglicéridos antes y durante la administración de los inhibidores JAK. (DCC015)



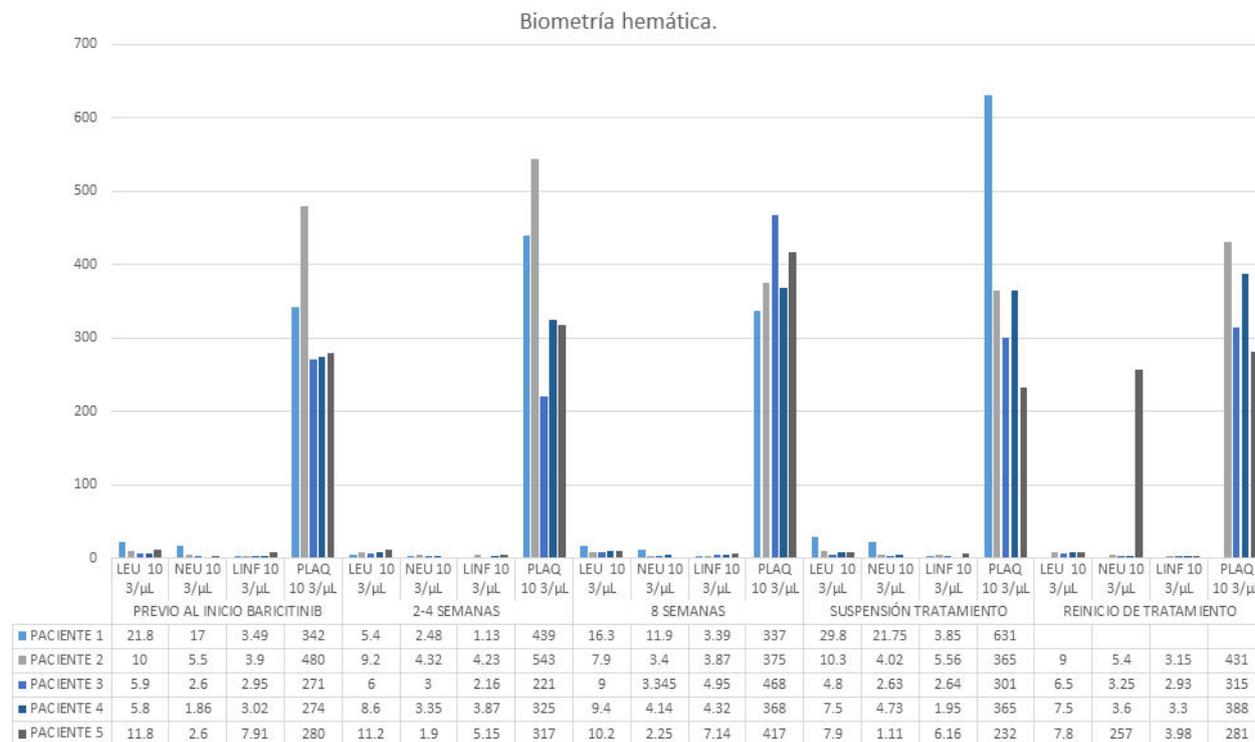
Conclusiones: La administración de inhibidores JAK en las enfermedades reumatológicas pediátricas refractarias ha mostrado un control eficaz de la enfermedad en la mayoría de los casos, con un perfil de seguridad adecuado. Aunque son una opción valiosa para pacientes que no responden a las modalidades convencionales, la interrupción del tratamiento por desabasto y un caso con evolución desfavorable resaltan la necesidad de asegurar el acceso continuo. A pesar de la experiencia

limitada en pediatría, los resultados sugieren que los inhibidores JAK son una herramienta promisoriosa en el tratamiento de estas enfermedades.

Bibliografía

1. Shawky AM, Almalki FA, Abdalla AN, *et al.* A comprehensive overview of globally approved JAK inhibitors. *Pharmaceutics*. 2022.

Figura 3. Biometría hemática antes y durante del uso de los inhibidores JAK. (DCC015)



DCC016

ARTRITIS INMUNOMEDIADA POR PEMBROLIZUMAB: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

P. Rodríguez-López, A. Vargas-Guerrero, E.E. Aguilar-Oliva
 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Introducción: El pembrolizumab es un anticuerpo monoclonal anti-PD-1 (muerte celular programada 1) empleado como inmunoterapia oncológica. Actúa como inhibidor de los puntos de control inmunitario (IPCI) al bloquear las señales inhibitorias del linfocito T y aumentar la respuesta inmunitaria antitumoral. Los IPCI pueden generar efectos adversos inmunomediados, que afectan sobre todo en los planos gastrointestinal, endocrino y dermatológico, mientras que los reumatológicos ocurren en 5% a 10%. Es indispensable conocer el espectro de efectos secundarios inmunomediados que surgen de nuevos tratamientos y pueden producir manifestaciones reumatológicas, por lo que se describen dos casos de artritis inmunomediada por pembrolizumab.

Presentación de los casos:

Caso 1: Mujer de 67 años con cáncer urotelial del tracto urinario superior, quien recibió inicialmente tratamiento con nefrectomía radical, así como quimioterapia con cisplatino y gemcitabina. Cursó con un periodo libre de enfermedad por dos años cinco meses con posterior recurrencia y metástasis ósea a olécranon derecho. Se inició tratamiento con pembrolizumab (200 mg cada 3 semanas por 6 ciclos). Inició con poliartritis simétrica y subaguda en interfalángicas proximales (IFP), metacarpofalángicas (MCF), carpos, codo izquierdo, rodillas y tobillos. Estudios de laboratorio: PCR 39,1 mg/dL, anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados (anti-PCC) y factor reumatoide (FR) negativos. Radiografías de manos y pies normales. Se inició metotrexato (10 mg/sem) y prednisona (5 mg/día), con mejoría notoria del proceso inflamatorio. Suspensión completa de la prednisona en cuatro meses.

Caso 2: Mujer de 31 años con cáncer de recto etapa IV por actividad tumoral en retroperitoneo. Recibió radioterapia y quimioterapia, y luego

inmunoterapia con pembrolizumab. Dos meses después inició poliartritis en interfalángicas proximales de ambas manos. La exploración reconoció además tenosinovitis del extensor común de los dedos derecho y los extensores radiales largo y corto izquierdos. Estudios de laboratorio: PCR 0,5 mg/dL, anticuerpos anti-PCC y FR negativos. Se demostró por ultrasonido poliartritis no erosiva leve a moderada, sin señal Doppler, en articulaciones MCF, IFP y radiocarpiana bilaterales. Se iniciaron hidroxicloroquina (200 mg/día) y un curso corto de antiinflamatorios no esteroideos, con mejoría clínica después de tres meses.

Discusión: La artritis inmunomediada por IPCI se presenta de forma heterogénea en gravedad, articulaciones afectadas y hallazgos imagenológicos. Suele aparecer en etapas tempranas tras el inicio del tratamiento, como en los pacientes presentados, y puede persistir luego de su suspensión. Las artralgias son el efecto adverso reumatológico más frecuente relacionado con los IPCI y hasta el 50% con una presentación clínica similar a la de la artritis reumatoide, con poliartritis simétrica de pequeñas articulaciones. Muchas veces cursa con tenosinovitis o entesitis, incluso en ausencia de artritis. La mayor parte de los casos de artritis relacionada con IPCI mejora al suspender el medicamento, y con el uso de AINE y glucocorticoides. Ante una respuesta clínica insuficiente pueden emplearse fármacos modificadores de la enfermedad sintéticos convencionales (FARMEsc), el más frecuente de los cuales es el metotrexato, seguido por hidroxicloroquina y sulfasalazina, como monoterapia o en combinación. En cuadros graves se han empleado inhibidores del factor de necrosis tumoral o inhibidores de interleucina 6.

Conclusiones: Las manifestaciones reumatológicas en un paciente oncológico requieren una adecuada semiología y conocimiento tanto de los síndromes paraneoplásicos como de los efectos adversos de los tratamientos oncológicos, como los IPCI. La atención multidisciplinaria, en particular entre reumatólogos y oncólogos, es indispensable para el tratamiento exitoso de acuerdo con el estado de la neoplasia y el efecto de las manifestaciones musculoesqueléticas.

Bibliografía

1. Singh N, Shahane A, Sparks J, *et al.* Immune checkpoint inhibitor-induced inflammatory arthritis current approaches to management. En:

- Weisman M, Sparks J, Dua A. Rheumatic Disease Clinics of North America. 2th ed. Philadelphia: Elsevier 2024:269-79.
2. Kostine M, Finckh A, Bingham CO, *et al.* EULAR points to consider for the diagnosis and management of rheumatic immune-related adverse events due to cancer immunotherapy with checkpoint inhibitors. *Ann Rheum Dis.* 2021;80(1):36-48.

DCC017

SARCOMA DE LA ÍNTIMA QUE SIMULA LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

M. Enríquez-Luna, H. Delgadillo-Rodríguez, K. Del Valle-Zamora, A. Aranda-Frausto, A. Vargas-Guerrero

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Introducción: El cáncer puede inducir la formación de autoanticuerpos como epifenómeno en relación con la liberación de proteínas neoantigénicas tumorales. Estos autoanticuerpos pueden aparecer muchos años antes del diagnóstico de cáncer, lo que sugiere que el proceso ocurre durante las primeras etapas de la tumorigénesis. El sarcoma de la íntima es una neoplasia maligna rara que surge de las células mesenquimales de la íntima de la pared de la arteria pulmonar y suele confundirse con tromboembolia pulmonar, lo que retrasa el diagnóstico y tratamiento.

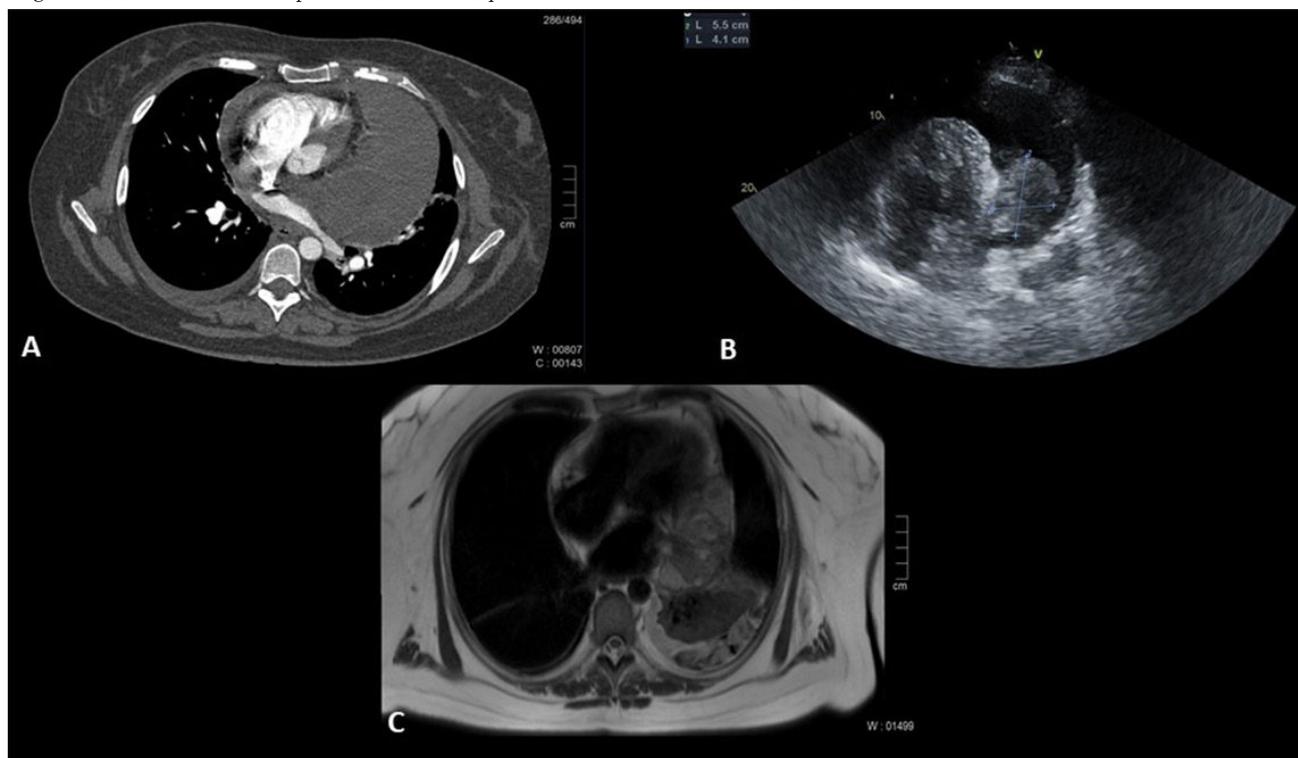
Presentación del caso: Mujer de 42 años con obesidad. Inició en mayo de 2024 con disnea de inicio súbito, por lo que se diagnosticó tromboembolia pulmonar (tronco de la arteria pulmonar derecha) y egresó con rivaroxabán. Dos semanas después ingresó a esta institución por derrame pleural bilateral y pericárdico que se trató con ventana pericárdica y sonda endopleural. Destacaban hipocomplementemia, antinucleares, anti-DNA y anticardiolipina IgG (42 UI) positivos; anticoagulante lúpico positivo, pero bajo efecto residual del rivaroxabán. Se diagnosticó lupus eritematoso

sistémico (LES) y se egresó con glucocorticoides e hidroxicloroquina. Dos meses después reingresó por disnea y dolor pleurítico. La angiogramografía reveló derrames pericárdico y pleural. El ecocardiograma indicó pseudotumor inflamatorio. La resonancia magnética reconoció pseudotumor a nivel del segmento anterior del lóbulo superior derecho de contenido heterogéneo, como se observa en la **Figura 1**. Destacan en la analítica anticuerpos anti-DNA, anticardiolipina IgG y anticoagulante lúpico negativos y complemento normal. Debido a la evolución clínica y serológica, así como los hallazgos de gabinete, se sospechó diagnóstico diferencial. Se realizó videotoracoscopía con lobectomía superior con informe histopatológico de sarcoma de la íntima de la arteria pulmonar.

Discusión: Los autoanticuerpos habitualmente se han vinculado con enfermedades reumatológicas autoinmunitarias; sin embargo, se han informado autoanticuerpos de forma transitoria en sueros de pacientes con cáncer como epifenómeno. La inmunogenicidad de las células tumorales podría inducir la producción de una variedad de autoanticuerpos como anti-DNAs, anti-Sm, anti-DNAc, anti-DNAcs, antihistona, anti-Ro, anti-La, etc. Ante un contexto clínico consistente y en presencia de autoanticuerpos positivos pueden determinarse diagnósticos erróneos de enfermedades reumatológicas; es indispensable estar alerta y reevaluar los casos ante cambios inesperados en la evolución. En este caso, una mujer en edad fecunda con serositis y tromboembolia pulmonar, perfil de autoanticuerpos positivos e hipocomplementemia llevaron al diagnóstico de LES. El sarcoma de la íntima suele confundirse con tromboembolismo pulmonar y retrasar el diagnóstico, que por sí mismo tiene una media de supervivencia de 11 meses. Debe sospecharse esta alteración ante la presencia de tromboembolismo pulmonar en un paciente sin factores de riesgo cardiovascular y persistencia de síntomas respiratorios pese a un tratamiento óptimo. Hasta el momento no hay informes publicados de la presencia de autoanticuerpos en este tipo de tumor.

Conclusiones: El sarcoma de la íntima es una neoplasia maligna rara que erróneamente suele diagnosticarse como tromboembolismo pulmonar. El rápido deterioro clínico, la pobre respuesta al tratamiento y una inesperada evolución de los estudios inmunológicos deben alertar sobre el diagnóstico diferencial. Si bien en esta entidad no hay notificaciones previas del

Figura 1. (A) Angio-TAC que muestra derrame pericárdico ligeramente hiperdenso indicativo de contenido subhemático con predominio en la pared libre de la aurícula y ventrículos izquierdos. (B) Ecocardiograma transtorácico que revela lesión heterogénea hiperecoica adherida a pericardio lateral de bordes irregulares. (C) RMN de corazón perfusión, corte axial, que muestra pseudotumor. (DCC017)



conocimiento de los autores de autoanticuerpos positivos, hay múltiples evidencias de estos fenómenos en otras neoplasias malignas.

Bibliografía

1. Vlagea A, Falaganb S, Gutiérrez G, *et al.* Antinuclear antibodies and cancer: a literature review. *Critical Reviews in Oncology/Hematology*. 2018;127:42-49.
2. Assi T, Kattan J, Rassy E, *et al.* A comprehensive review on the diagnosis and management of intimal sarcoma of the pulmonary artery. *Critical Reviews in Oncology/Hematology*. 2020;147:1-8.

DCC018

DISFUNCIÓN AUTÓNOMICA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE VASCULITIS ANCA POSITIVA (POLIANGÉITIS MICROCÓPICA). REPORTE DE CASO

B. Vereza-Martínez, R. Morán, V.M. Rosales-Don Pablo, F. Irazoque-Palazuelos

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

Introducción: La poliangeitis microscópica es una vasculitis no granulomatosa necrosante de pequeños vasos, con afectación principal de pulmones y riñones en un 60% y 80%, respectivamente. Las manifestaciones neurológicas son poco frecuentes (< 10%); la disfunción autonómica puede presentar una amplia variedad de síntomas (ortostáticos, vasomotores, secretomotores, gastrointestinales y disfunción vesical). Se presenta el caso de un hombre que inició con síntomas de disfunción autonómica como primera manifestación de vasculitis positiva a ANCA.

Presentación del caso: Hombre de 52 años, originario y residente de Oaxaca de Juárez, sin antecedentes de importancia. Inició en marzo 2024 con un primer episodio de síncope y caída de su propia altura, acompañado de disnea, diaforesis y pérdida de control de esfínteres, sin pérdida del estado de alerta; lo anterior se repitió en mayo y junio y lo valoró un médico privado quien diagnosticó epilepsia e indicó levetiracetam (500 mg/12 h). Se agregó malestar general, pérdida de peso de 5 kg en dos meses, por lo que ingresa con anemia grave, proteinuria y deterioro de la función renal (creatinina, 4 mg/dL); se realiza transfusión de 3 concentrados eritrocitarios y se instituye tratamiento de sustitución renal. Biopsia renal: glomerulonefritis proliferativa extracapilar difusa pauciinmunitaria, con lesiones necrosantes fibrinoides segmentarias (glomerulonefritis relacionada con P-ANCA MPO clase crescéntica), inmunofluorescencia IgG e IgA negativos, C3c positivo con patrón granular, focal y segmentario en mesangio (**Figura 1**). Serología positiva para vasculitis ANCA. Se indicó tratamiento de inducción a la remisión con ciclofosfamida. En agosto sufre episodio de síncope y persistencia de proteinuria; se la envía a este hospital. Se realizó abordaje de manifestaciones neurológicas con TAC de cráneo, ANGIORMN y electroencefalograma normales, y se calcula una puntuación de 4 puntos en la escala de ESGSYS por antecedente de palpitations o disnea, síncope en posición supina o al esfuerzo y signos neurovegetativos durante la fase de recuperación, por lo que se integra diagnóstico de síncope vasovagal. Se suspende el tratamiento antimicrobiano, se inicia fármaco biológico con anti-CD20 y se continúa esquema de ciclofosfamida con mejoría clínica y de la función renal.

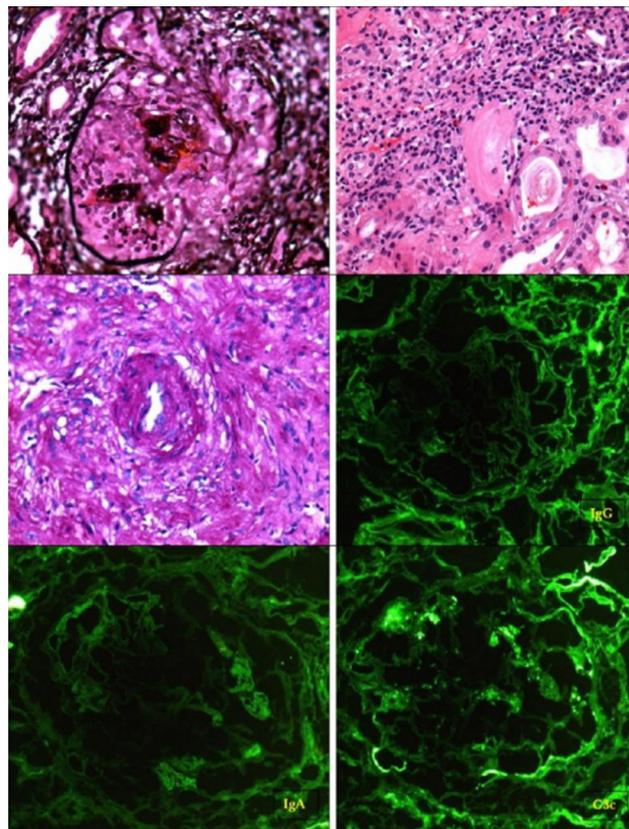
Discusión: El deterioro de la función del sistema nervioso autónomo se ha descrito en enfermedades autoinmunitarias; en las vasculitis existen informes escasos de esta afección. Dos estudios de cohorte publican una mayor frecuencia de síntomas autonómicos en pacientes con vasculitis en comparación con controles sanos. Este paciente experimentó episodios de síncope vasovagal relacionados con diaforesis, palpitations y síntomas de disfunción vesical antes de la afectación renal; esto sugiere que la disfunción autonómica puede ser una manifestación subestimada en estas enfermedades.

Conclusiones: Si bien la participación de las partes somáticas del sistema nervioso en las vasculitis sistémicas está bien descrita, se sabe poco sobre la participación de las partes autónomas del sistema nervioso. La disfunción autonómica es una manifestación importante en vasculitis sistémicas y su reconocimiento temprano es fundamental para optimizar el control clínico y prevenir complicaciones.

Bibliografía

1. Kitching AR, Anders HJ, Basu N *et al.* ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers*. 2020;6(71). <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0204-y>
2. Ross C, Makhzoum JP, Pagnoux C. Updates in ANCA-associated vasculitis. *Eur J Rheumatol*. 2022;9(3):153-166.
3. Wludarczyk A, Domagalik A, Biedron G, *et al.* Functional magnetic resonance imaging for the assessment of autonomic dysfunction in patients with antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides. *Pol Arch Intern Med*. 2023;133(12):16533. doi:10.20452/pamw.16533.
4. Moog P, Eren O, Witt M, *et al.* Assessment of autonomic function in a cohort of patients with ANCA-associated vasculitis. *Clin Auton Res*. 2016;26:279-285. <https://doi-org.pbidi.unam.mx:2443/10.1007/s10286-016-0364-8>.
5. Blech B, Meyer M, Goodman B, *et al.* Vasculitis presenting as autonomic failure. *Neurologist*. 2021;26(4):117-121. Published 2021 Jul 6. doi:10.1097/NRL.0000000000000327.

Figura 1. Biopsia renal. Glomerulonefritis proliferativa extracapilar difusa de tipo pauciinmunitaria, con lesiones necrosantes fibrinoides segmentarias (glomerulonefritis relacionada con P-ANCA MPO clase crescéntica), inmunofluorescencia IgG e IgA negativo, C3c positivo con patrón granular, focal y segmentario en mesangio. (DCC018)



DCC019

ASOCIACIÓN DE LUPUS, DERMATOMIOSITIS Y NEFROPATÍA MEMBRANOSA PRIMARIA

C. Nieves-Martínez, G. Torres-González, M.A. Villeda-Aguilar, L. Andrade-Ortega, F. Irazoque-Palazuelos

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

Introducción: La relación de glomerulopatía primaria y miopatía inflamatoria idiopática es poco frecuente, según lo notificado en las publicaciones médicas; si además se identifica evidencia de lupus eritematoso resulta mucho menos frecuente.

Presentación del caso: Paciente masculino de 59 años con antecedente de dermatomiositis (TIF-1 γ) en 2019 tratado con micofenolato, tacrolimus y dosis variables de prednisona con buena respuesta clínica de afectación muscular, aunque escasa cutánea.

Se lo envía a este hospital en noviembre de 2022 por persistencia de actividad dermatológica; se realizó biopsia de piel que halló dermatitis de interfaz, cambios de atrofia, inflamación perivascular escasa, consistentes con dermatomiositis. Se indica tratamiento con anti-CD20, inmunoglobulina y ciclosporina A, sin producir mejoría.

En julio de 2024 se observa disminución súbita de la agudeza visual bilateral e hipoacusia bilateral. Cursó hospitalización para protocolo de estudio con los siguientes hallazgos: neuritis óptica atípica bilateral y afectación neurosensorial por estudios de neuroimagen, potenciales evocados visuales y audiometría, respectivamente. Se reconoció deterioro de la función renal (creatinina 12,1 mg/dL), hipocomplementemia, leucolinfopenia y presencia de ANA+ (1:640 homogéneo difuso) y DNAdc+. Se realizó biopsia renal que identifica glomerulonefritis membranosa primaria C1q negativa e IgG, IgM e IgA positiva. Se instituye tratamiento con pulsos de metilprednisolona, ciclofosfamida, fármaco biológico con antiCD20, plasmaféresis, inmunoglobulina humana, tratamiento sustitutivo renal por criterios de urgencia dialítica, y se consigue mejoría parcial de la función renal, agudeza visual y auditiva (Figuras 1 a 4).

Figura 1. (A) Inmunofluorescencia con patrón granular positivo en pared glomerular. (B) Inmunohistoquímica global granular positiva para anti-PLA2R en membrana basal de las paredes de capilares glomerulares. Otros hallazgos: proliferación extracapilar con semilunas fibrocelulares y nefritis tubulointersticial activa. (DCC019)

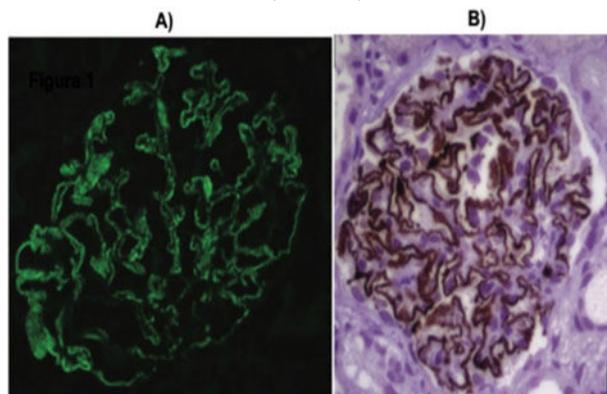


Figura 2. Neuritis óptica bilateral; hiperintensidad central en el nervio óptico bilateral en el segmento intraorbitario e intracanalicular (T2). (DCC019)

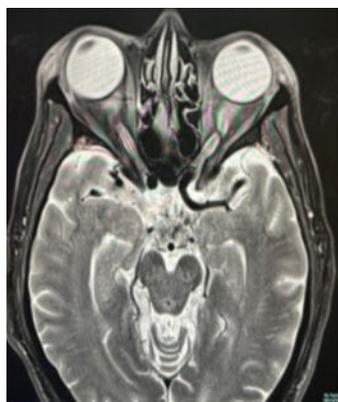


Figura 3. Disfunción grave de la vía visual de tipo axonal con predominio del lado derecho. (DCC019)

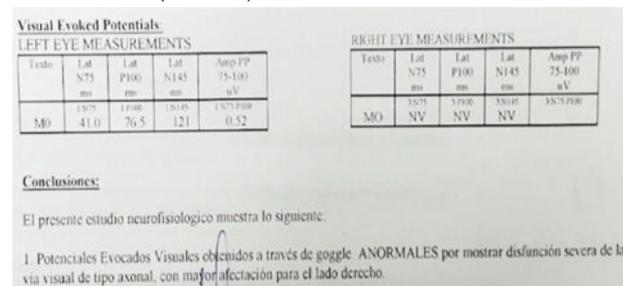
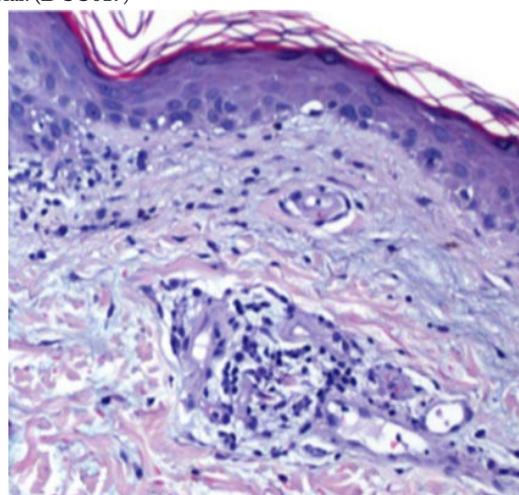


Figura 4. Adelgazamiento epidérmico e infiltrado inflamatorio vascular superficial linfocítico, así como dermatitis de interfaz con degeneración vacuolar. (DCC019)



Discusión: En fecha reciente, Couvrat-Desvergnés *et al.* realizaron un estudio retrospectivo en el que participaron 150 pacientes con miopatías inflamatorias, incluida la DM, con un periodo de seguimiento de 4,1 años, y demostraron que la afectación renal estaba presente en 35 pacientes (23,3%), categorizados en lesión renal aguda ($n = 16$) y enfermedad renal crónica (ERC) ($n = 31$); 14 de estos pacientes fueron objeto de biopsia renal, que reveló glomerulonefritis con varios patrones patológicos, incluida la glomerulonefritis mediada por complejos inmunitarios ($n = 4$), nefropatía membranosa ($n = 2$) y nefropatía por IgA ($n = 2$).

Los pacientes con miositis pueden desarrollar simultáneamente afectación glomerular con aparición de hematuria, proteinuria y deterioro de la filtración glomerular. La histopatología muestra una variabilidad de patrones, lo que refleja la activación de la inmunidad humoral o celular, como sucede en las biopsias musculares.

Conclusiones: En pacientes con miositis se ha descrito nefropatía membranosa proliferativa mesangial en los casos de polimiositis, mientras que los casos de dermatomiositis se vinculan con nefropatía membranosa. Esto traduce la importancia de un control cuidadoso de la función renal y proteinuria en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas, sobre todo en los casos en los que se inicia tratamiento inmunosupresor. Sin duda, si a esta relación se añade el diagnóstico de lupus eritematoso, resulta aún más difícil encontrar datos publicados.

Bibliografía

- Couvrat-Desvergnés G, Masseau A, Benveniste O, *et al.* The spectrum of renal involvement in patients with inflammatory myopathies. *Medicine* (Baltimore). 2014 Jan;93(1):33-41. doi: 10.1097/MD.0000000000000015. PMID: 24378741; PMCID: PMC4616328.
- Cucchiari D, Angelini C. Renal involvement in idiopathic inflammatory myopathies. *Clinic Rev Allerg Immunol*. 2017;52:99-107.

DCC020

NEUROPATÍA PERIFÉRICA QUE SE DUERME, SE LA LLEVA LA CORRIENTE: CASO ATÍPICO DE VASCULITIS DE CÉLULAS GIGANTES

M. Arroyo-Machiavelo, A. Díaz-Borjón

Hospital Ángeles Lomas

Introducción: La vasculitis de grandes vasos es la vasculitis idiopática sistémica más común. Es una vasculitis de grandes y medianos vasos, cuyas manifestaciones clínicas son secundarias a la inflamación vascular de arterias extracraneales y arterias de gran calibre; esto ocasiona desde cefalea hasta isquemia de extremidades o cerebral. El diagnóstico es histopatológico o imagenológico y se debe iniciar tratamiento con glucocorticoides lo antes posible para evitar complicaciones.

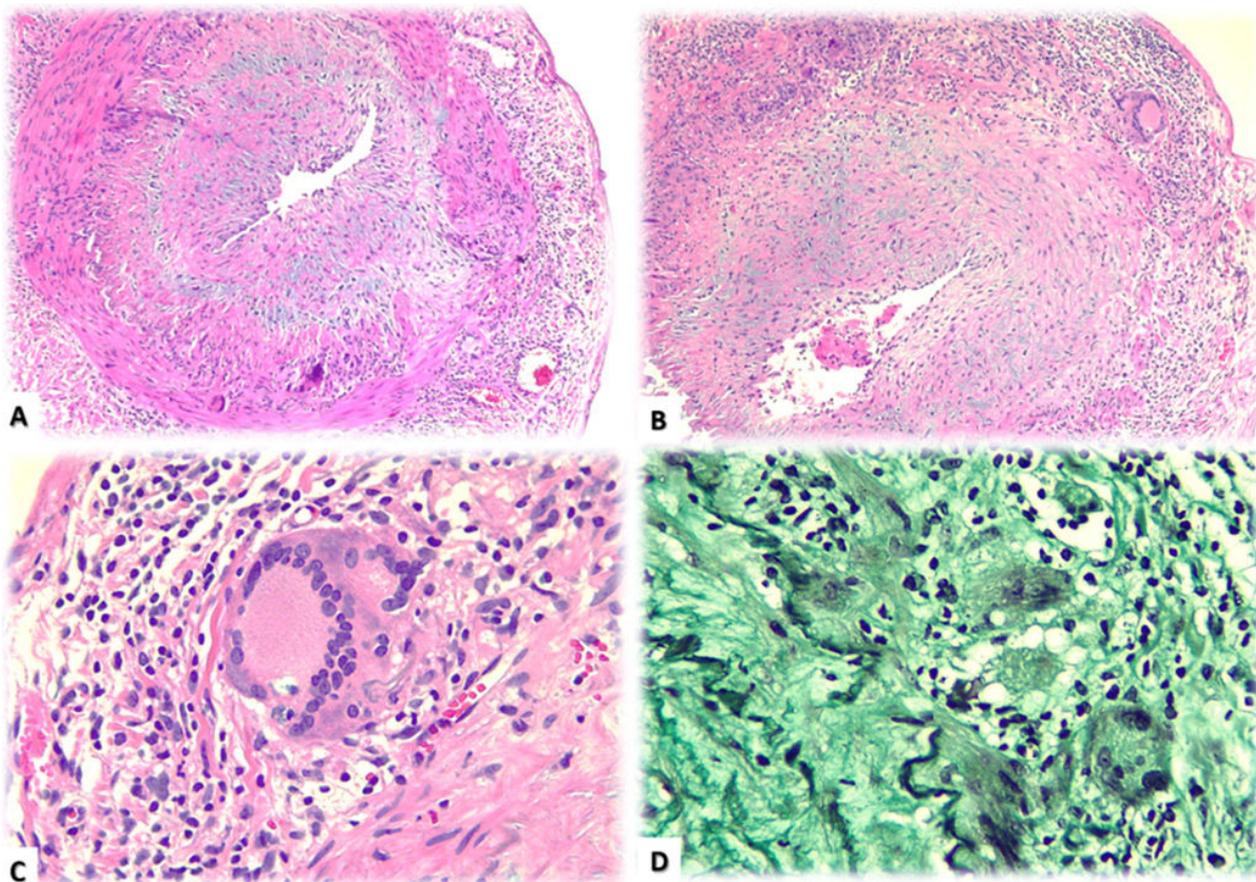
Presentación del caso: Paciente femenina de 74 años que sufre polineuropatía sensitivomotora distal en extremidades inferiores, con ligera disminución de la fuerza y alodinia. Los estudios de laboratorio indican elevación significativa de reactantes de fase aguda, anticuerpos antinucleares y ANCA negativos; y velocidades de conducción nerviosa que confirman polineuropatía sensitivo-motora asimétrica. Un mes después, la paciente tiene un abultamiento sobre la sien derecha, con ligero dolor. Se solicita USG de arteria temporal que muestra datos indicativos de arteritis de células gigantes, lo cual se confirma con biopsia. La TEP-TC no revela signos de enfermedad metastásica y sí datos de vasculitis del cayado aórtico, aorta abdominal y troncos supraaórticos. Se inició tratamiento con tocilizumab y hoy en día la paciente se encuentra en remisión.

Discusión: La vasculitis de células gigantes, antes conocida como arteritis temporal, es una vasculitis de grandes y medianos vasos. Es la vasculitis idiopática sistémica más común y 80% de los pacientes es mayor de 70 años. Sus manifestaciones clínicas principales son síndrome constitucional, cefalea, claudicación mandibular y amaurosis fugaz, mientras que 40% a 50% desarrollan polimialgia reumática de forma concomitante. Asimismo, la manifestación neurológica más frecuente es la enfermedad vascular cerebral isquémica de predominio vertebrobasilar, la cual se presenta en 1% a 7% de los pacientes. A pesar de que es la neuropatía más relacionada con vasculitis de células gigantes, en este caso se trata de una neuropatía asimétrica sensitivomotora de extremidades inferiores, lo que supone un reto diagnóstico; en consecuencia, debe sospecharse en pacientes mayores con elevación de reactantes de fase aguda. El diagnóstico es histopatológico, con infiltrado inflamatorio transmural y predominio de linfocitos y macrófagos; tan solo el 75% de los casos tiene las células gigantes, las cuales son anillos concéntricos conformados por una banda gruesa de infiltrado inflamatorio que rodea la lámina elástica externa y un infiltrado inflamatorio delgado sobre la lámina elástica interna, con integridad de la media (**Figura 1**). Se recomienda la TEP-TC 18FDG para evaluar los vasos gigantes que pueden afectarse.

El tratamiento inicial incluye prednisona a dosis altas, mientras que en los pacientes con factores de riesgo para complicaciones por uso crónico de esteroides se recomienda la adición de tocilizumab.

Conclusiones: La neuropatía periférica sensitivomotora es una manifestación muy poco frecuente de la vasculitis de células gigantes; sin embargo, debe sospecharse en enfermos con cuadro clínico indicativo, mayores de 70 años y elevación de reactantes de fase aguda. La finalidad es establecer un diagnóstico certero y temprano para evitar complicaciones incapacitantes y letales.

Figura 1. (A y B) Engrosamiento de la lámina elástica externa e interna con rotura de la lámina media. (C) Célula gigante con infiltrado inflamatorio. (D) Destrucción de la lámina media. (DCC020)



Bibliografía

1. Ciofalo A, Gulotta G, Iannella G, *et al.* Giant cell arteritis (GCA): pathogenesis, clinical aspects and treatment approaches. *Curr Rheumatol Rev.* 2019;15(4):259-268.
2. Rebello A, Joshi P. Giant-cell arteritis. *N Engl J Med.* 2022 Oct 13;387(15): c36.
3. Soulages A, Sibon I, Vallat JM, *et al.* Neurologic manifestations of giant cell arteritis. *J Neurol.* 2022 Jul;269(7):3430-3442.

DCC021**SI EL RÍO SUENA ES PORQUE AGUA LLEVA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE AxPsA**

M. Arroyo-Machiavelo, A. Díaz-Borjón

Hospital Angeles Lomas

Introducción: La artritis psoriásica es una enfermedad autoinflamatoria y con características heterogéneas, desde signos oculares hasta compromiso del esqueleto axial. Sin embargo, en cuanto a la espondiloartropatía psoriásica, el diagnóstico clínico e imagenológico se ha guiado por sugerencias de grupos internacionales. Pese a ello, no existe un consenso sobre la definición o herramientas de tamizaje. Asimismo, el tratamiento de entidades similares, como la espondilitis anquilosante, no considera características singulares de la espondiloartropatía psoriásica, lo cual plantea un desafío diagnóstico y terapéutico.

Presentación del caso: Paciente masculino de 55 años referido por dolor lumbar y periférico, oligoarticular, asimétrico y con características inflamatorias, acompañado de entesitis rotuliana y aquilea. Cuenta con antecedente de uveítis anterior, sin secuelas, y psoriasis en tratamiento con ixekimumab. Se registra antígeno HLA B27 negativo. Se solicitan estudios de imagen (**Figura 1**), los cuales demuestran características típicas de la espondiloartropatía psoriásica axial y por tanto se continuó el tratamiento con ixekimumab, con adecuada respuesta.

Figura 1. (A) Imagen de resonancia magnética y su reconstrucción (B) que muestra sindesmofitos marginales simétricos en forma de espina en la columna vertebral. (DCC021)



Discusión: La espondiloartropatía psoriásica es una enfermedad autoinflamatoria con un cuadro clínico heterogéneo. Sus manifestaciones principales son artritis periférica, entesitis y dactilitis, así como manifestaciones cutáneas, intestinales y oculares. Se ha notificado que 20% a 40% de los pacientes muestran manifestaciones axiales, reconocibles por dolor lumbar inflamatorio y cambios estructurales típicos, como sindesmofitos no marginales en forma de espina asimétricos, y afectación temprana de la columna cervical con fusión vertebral, con o sin sacroilitis. Es necesario aplicar tratamiento de espondiloartropatía psoriásica como FARME convencionales, inhibidores de TNF- α , e inhibidores de IL-17.

Conclusiones: La espondiloartropatía psoriásica axial es un reto diagnóstico y terapéutico que exige un tratamiento específico para esta enfermedad, con el objetivo de mejorar la calidad de vida del paciente y evitar la evolución estructural.

Bibliografía

1. Gladman D. Axial psoriatic arthritis. *Curr Rheumatol Rep.* 2021;23(6):23-35.
2. Poddubnyy D, Jadon D, Van den Bosch F, *et al.* Axial involvement in psoriatic arthritis: An update for rheumatologists. *Semin Arthritis Rheum.* 2021;51(4).

DCC022**GRANULOMATOSIS CON POLIANGITIS Y ARTERITIS DE TAKAYASU. ¿COEXISTENCIA O ENTIDAD ÚNICA?**

A.L. Flores-Cisneros, F. Juárez-Hernández, L.F. Flores-Suárez

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas

Introducción: Con la finalidad de mejorar la nomenclatura, incluidos los aspectos histopatológicos y fisiopatogénicos, en 2012 el Consenso Internacional de Chapel Hill clasificó las vasculitis en aquellas de pequeños, medianos y grandes vasos. Se presentan dos casos de superposición de vasculitis de pequeños y grandes vasos.

Presentación de los casos:

Caso 1: Mujer de 45 años con soplo aórtico detectado en 2022. Inició en 2021 con síntomas rinosinusales, pulmonares y constitucionales, más disfonía en 2022. En julio de 2024 la valoró el servicio de otorrinolaringología en este centro y en agosto de 2024 la enviaron por sospecha de granulomatosis con poliangeítis (GPA), que se confirmó y cumplió los criterios ACR/EULAR 2022. En esa valoración se identificaron diferencia de tensión arterial en extremidades superiores, soplos y disminución de pulsos. Los estudios de imagen (**Figura 1A-B**) identificaron arteritis de Takayasu (AT), también con criterios del ACR/EULAR 2022 (tipo Numano V). Dado el compromiso renal grave (proteinuria y eritrocituria) debido a la GPA, se iniciaron PDN (según el estudio PEXIVAS) y ciclofosfamida (CFM).

Caso 2: Mujer de 36 años con antecedente de HAS y AT desde 2013. Inició en 2014 con síntomas oculares y deformidad nasal y no continuó el seguimiento entonces. En 2021 sufrió disnea, tos y estridor laríngeo; la TAC de tórax halló estenosis traqueal, confirmada por broncoscopia en 2022. Ingresó a urgencias de este centro. En virtud de la escleromalacia, nariz en silla de montar, perforación septal, estenosis bronquial, P-ANCA 1:320 y MPO-ANCA 195 U/mL, se diagnosticó GPA, que también satisfizo criterios de ACR/EULAR 2022, además de aquellos para AT con compromiso de la circulación cervical (**Figura 1C**) y abdominal (Numano V). Días después falleció por complicaciones de la vía respiratoria.

Discusión: Ambos casos cumplieron los más recientes criterios de clasificación para cada enfermedad. Si bien se ha descrito el compromiso de grandes vasos en pacientes con VAA en un 1% a 5%, la presentación clínica difiere de la de AT, ya que es más frecuente en hombres, sin predominio etario, simultáneo con el diagnóstico o en recaída de la VAA, con manifestaciones otorrinolaringológicas, de los sistemas nervioso central y periférico, y positividad para PR3-ANCA, lo cual contrasta con la presentación habitual en AT. Por ello se considera que los casos presentados constituyen la superposición de ambas alteraciones. En los dos hubo afectación considerable por ambas y en el segundo caso las manifestaciones de AT precedieron claramente a las de GPA, con mayor

Figura 1. Angiotomografía de los troncos supraaórticos y aorta abdominal. (A) Oclusión posterior a los segmentos proximales tanto de la arteria subclavia izquierda como de la carótida común ipsilateral, esta última con llenado del bulbo carotídeo y sus ramos principales a través de circulación colateral. (B) Angio-TC de la aorta abdominal: se observa amplio segmento suprarenal e infrarenal que muestra engrosamiento generalizado de la pared arterial que ocasiona disminución concéntrica de la luz. (C) Ecografía carotídea: carótida común izquierda con Doppler a color: hay evidente engrosamiento de la pared de la arteria carótida común. El área hipoecoica medida (1,3 mm) representa el compromiso de las capas media e íntima. (DCC022)



dificultad para discernir esto en el primero. Como tratamiento adicional a los glucocorticoides se ha descrito con mayor frecuencia el uso de ciclofosfamida, aunque el rituximab parece ser una opción de tratamiento para los dos trastornos, si bien la dominancia de alguno y las peculiaridades de cada caso dictan la decisión.

Conclusiones: El compromiso de los grandes vasos en las VAA, así como la superposición entre diferentes tipos de vasculitis, representa retos diagnósticos y terapéuticos. La coexistencia de dos enfermedades reconocidas como distintas implica la necesidad, en casos similares, de avanzar en estrategias que definan mejor si se trata de una o dos entidades, y de qué forma se benefician con los tratamientos actuales.

Bibliografía

1. Tariq E, Nishanth K, Arshid A, *et al.* Aortic involvement in antineutrophil cytoplasmic antibodies vasculitis, a coincidence or a real association? *Cureus.* 2020;12:e9690.
2. Monghal V, Puéchal X, Smets P, *et al.* Large-vessel involvement in ANCA-associated vasculitis: a multicenter case-control study. *Semin Arthritis Rheum.* 2024;67:152475.

DCC023

TRASPLANTE DE CÉLULAS HEMATOPOYÉTICAS COMO TRATAMIENTO PARA LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL REFRACTARIO. REPORTE DE UN CASO

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

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

Introducción: El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmunitaria multisistémica; algunos pacientes suelen ser resistentes al tratamiento regular y comprometen su calidad de vida; el trasplante de células hematopoyéticas es una opción terapéutica en ellos. Algunos estudios refieren que la enfermedad está controlada cinco años después del trasplante en 50% de estos pacientes, incluso si se suspende la inmunosupresión. Aún hay mucho campo de investigación para mejorar las técnicas de trasplante y la supervivencia del paciente sometido a este procedimiento.

Presentación del caso: Paciente femenino de siete años con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico con afectación renal clase II, hematológica (trombocitopenia) y cutánea. Tiene antecedente de diagnóstico de

inmunodeficiencia en junio de 2019 (deficiencia de anticuerpos antineumococo, deficiencia de CD19 y NK, hipogammaglobulinemia). Inició a los dos años con fiebre intermitente, síndrome nefrótico, eritema malar y lesiones vasculíticas en manos. La valora el servicio de reumatología pediátrica en julio de 2019 y se encuentra positividad a anti-DNA, anti-Smith, anti-SSA, con consumo de complemento y una biopsia renal que indica nefritis lúpica de clase II. Se diagnostica lupus eritematoso sistémico con afectación renal y cutánea (EULAR/ACR 2019: 26 puntos) y recibe ciclofosfamida y pulsos de metilprednisolona tras el diagnóstico. Durante el seguimiento, en relación con descenso de esteroide, muestra cuadros recurrentes de lupus pernio en pabellones auriculares, mejillas, manos y pies (**Figura 1**), un episodio de trombocitopenia, consumo de complemento y persistencia de positividad de anticuerpos. Requirió diversos ajustes de tratamiento entre julio de 2019 y noviembre de 2023 con pulsos de metilprednisolona (cinco ocasiones), prednisona (1 mg/kg), ciclofosfamida (seis dosis mensuales), micofenolato, *multitarget* con micofenolato-ciclosporina, inmunoglobulina y rituximab (tres veces, la última con reacción alérgica grave). Ante resistencia al tratamiento y vinculación con inmunodeficiencia se consideró apta para trasplante de células hematopoyéticas, el cual se realizó en diciembre de 2023 de tipo alogénico (donador padre), con lo que consiguió control del lupus eritematoso sistémico, normalización de complemento, disminución y negativización de anticuerpos (**Figura 1**, gráficas A a E) y se retiró el esteroide. Actualmente se halla en tratamiento con ciclosporina (50 mg/12 h), sin complicaciones.

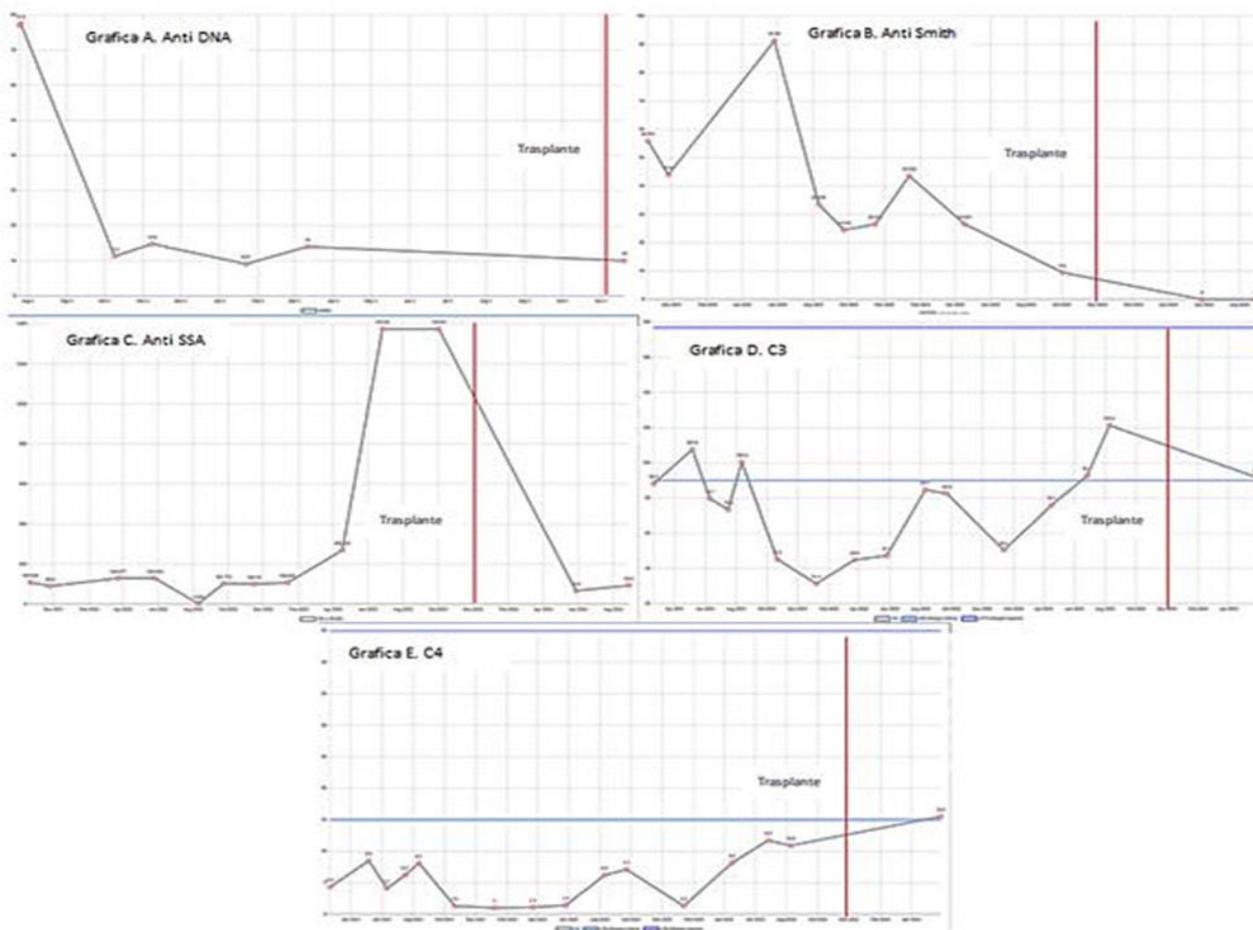
Discusión: El lupus eritematoso sistémico juvenil tiene manifestaciones clínicas graves y de difícil control, sobre todo si se acompaña de inmunodeficiencia primaria como en el caso de esta paciente, la cual opuso refractariedad a los tratamientos convencionales y se afectó su calidad de vida, por lo que se consideró elegible para el trasplante de células hematopoyéticas debido a la mala respuesta al tratamiento y, según lo informado en las publicaciones médicas, se decidió practicar el trasplante alogénico por la relación con inmunodeficiencia primaria. Luego del trasplante se logró disminuir el inmunosupresor, retirar la prednisona y un adecuado control de la enfermedad con disminución del SLEDAI, similar a lo informado en los artículos revisados. Se espera que la evolución de esta paciente sea buena, ya que se ha publicado una supervivencia a cinco años sin enfermedad activa de 50% a 81%, incluso sin uso de inmunosupresor. En la actualidad, el trasplante de células hematopoyéticas es una opción terapéutica para el control del lupus refractario, aunque aún hay un amplio campo de investigación en esta área para mejorar las técnicas de trasplante y el pronóstico de supervivencia de los pacientes.

Conclusiones: El trasplante de células hematopoyéticas es una opción de tratamiento para el lupus eritematoso sistémico juvenil refractario en pacientes seleccionados y en caso del éxito del trasplante el paciente tiene una excelente sobrevida sin actividad de la enfermedad.

Figura 1. Lesiones por lupus pernicio en manos, pies, brazo y mejilla. Gráficas antes y después del trasplante. A, anti-DNA; B, anti-Smith; C, anti-SSA; D, C3; E, C4. (DCC023)



Figura 1. Lesiones por Lupus pernicio en manos, pies, brazo y mejilla



Bibliografía

1. Leone A, Radin M, Almarzooqi AM, *et al.* Autologous hematopoietic stem cell transplantation in systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome: A systematic review. *Autoimmun Rev* [Internet]. 2017;16(5):469-77. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2017.03.008>
2. Alexander T, Arnold R, Hiepe F. Autologe hämatopoetische stammzell transplantation bei systemischem lupus erythematos. *Z Rheumatol* [Internet]. 2016;75(8):770-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00393-016-0190-3>
3. Dao LTM, Vu TT, Nguyen QT, *et al.* Current cell therapies for systemic lupus erythematosus. *Stem Cells Transl Med* [Internet]. 2024;13(9):859-72. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/stcltm/szac044>
4. Chan SCW, Lau CS. Systemic lupus erythematosus and immunodeficiency. *Rheumatol Immunol Res* [Internet]. 2021;2(3):131-8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2478/rii-2021-0019>
5. Wang Q, Qian S, Li J, *et al.* Combined transplantation of autologous hematopoietic stem cells and allogenic mesenchymal stem cells increases T regulatory cells in systemic lupus erythematosus with refractory lupus nephritis and leukopenia. *Lupus* [Internet]. 2015;24(11):1221-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/0961203315583541>.

DCC024

COROIDOPATÍA LÚPICA. REPORTE DE CASO DE UNA ACTIVIDAD INFRECUENTE Y RARA EN PACIENTES CON LUPUS

W. Muñoz-Castañeda, A. González-Pineda, G. Medina-Montaño
Hospital Médica Sur

Introducción: El lupus eritematoso generalizado (LEG) se caracteriza por múltiples manifestaciones sistémicas; entre ellas, la afectación ocular abarca 3% a 29%. Dentro de las manifestaciones oftalmológicas se encuentran la queratoconjuntivitis seca, uveítis, retinopatía y, aunque menos descrita, la coroidopatía lúpica (CL). La CL es una enfermedad ocular inflamatoria rara vinculada con el depósito de inmunocomplejos en la coroides, y puede manifestarse con síntomas agudos o subagudos; los síntomas habituales de la CL son disminución de la agudeza visual, ojo rojo y dolor ocular. Se presenta el caso de una mujer joven con coroidopatía lúpica refractaria a múltiples tratamientos convencionales, incluido el recambio plasmático, que experimentó mejoría con un nuevo tratamiento biológico.

Presentación del caso: Mujer de 38 años con antecedente de síndrome antifosfolípidos, deficiencia de proteína C y S, síndrome de Sjögren secundario y lupus (LEG) con afectación cutánea, articular y neurológica. Inició con disminución de la agudeza visual súbita, poliartritis, eritema malar, caída de cabello y fiebre. Exploración física: campos visuales por confrontación y disminución en la región temporal de forma bilateral de predominio izquierdo, ojo rojo doloroso bilateral acompañado de epifora, eritema malar, adenopatías cervicales y poliartritis. Estudios de laboratorio: anemia linfógena e hipocomplementemia (C3 y C4); la fluoroangiografía reveló desprendimiento de retina seroso macular derecho y coroidopatía lúpica bilateral. En la hospitalización se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona (3), anti-VEGF intravítreo, recambio plasmático, inmunoglobulina IV y rituximab, con mejoría de los síntomas. Tres meses después sufrió recaída de la coroidopatía clínica e imagenológica (**Figuras 1 y 2**) y se administraron pulsos de metilprednisolona (3) e infusión de anifrolumab, con mejoría de los síntomas. Después de seis meses se encuentra con seguimiento mensual y mejoría de agudeza visual y reintegración completa a las actividades básicas de la vida diaria.

Figura 1. Ojo derecho con signos de coroidopatía. (DCC024)



Figura 2. Ojo izquierdo con datos de coroidopatía. (DCC024)



Discusión: Este caso representa una manifestación rara del LEG. Los primeros informes que incluyeron la coroides como órgano blanco se publicaron por primera vez en 1968 y desde entonces se han comunicado 46 casos de cardiopatía lúpica, de los cuales el 68% tuvo afectación bilateral; esta suele cursar con desprendimiento multifocal exudativo del epitelio pigmentario retinal y causar disminución de la agudeza visual (pérdida de la visión de 80% y neovascularización en 40%). La coroidopatía lúpica se ha descrito con mayor frecuencia en mujeres (89%) con LEG activo vinculado con nefritis, de las cuales el 50% alcanzó el control con tratamiento para la actividad lúpica. En el 80,4% de los casos se ha observado mejoría o resolución completa del desprendimiento seroso tras el tratamiento con esteroide sistémico e inmunosupresores. No obstante, un caso informó el uso de PLEX con esteroides sistémicos y regresión casi completa del desprendimiento exudativo retiniano y mejoría de la agudeza visual en un mes. Actualmente no se han publicado casos en los que se instituyera tratamiento biológico (anifrolumab) en pacientes con coroidopatía lúpica no tratada o resistente.

Conclusiones: Este caso destaca la importancia de considerar la coroidopatía lúpica como una manifestación rara y grave en pacientes con lupus. De igual forma, señala la relevancia de una evaluación oftalmológica completa en pacientes con LEG. Con este caso se demuestra que el tratamiento con anifrolumab en pacientes con coroidopatía lúpica puede considerarse una modalidad segura y relativamente efectiva.

Bibliografía

1. Gharbiya M, Bozzoni-Pantaleoni F, *et al.* Indocyanine green angiographic findings in systemic lupus erythematosus choroidopathy. *American Journal of Ophthalmology.* 2002 Aug;134(2):286-90.
2. Zhang X, Zhao L, Ji L, *et al.* Choroidopathy in systemic lupus erythematosus: Report of two cases with literature review. *Journal of Clinical Images and Medical Case Reports.* 2022 Jul 21;3(7).

DCC025

ARTERITIS DE TAKAYASU EN UNA PACIENTE LACTANTE DE SIETE MESES: UN CASO INUSUAL EN LA PRIMERA INFANCIA

S. Pablo-Franco

Universidad de las Américas, Puebla

Introducción: La arteritis de Takayasu es una vasculitis crónica e inflamatoria que afecta sobre todo a arterias de mediano y grueso calibres, en especial el cayado aórtico y sus ramas. Si bien se sospecha que esta enfermedad se origina por mecanismos inmunopatógenos, aún no se logra entender por completo su patogenia. En etapas tempranas pueden presentarse fiebre, mialgias, pérdida de peso y anorexia, e incluso identificar al final signos de insuficiencia arterial, como hipertensión por estenosis renovascular, claudicación de extremidades superiores y alteraciones neurológicas. Se describe el caso de una paciente de siete meses de edad que inicia con arteritis de Takayasu.

Presentación del caso: Se trata de una lactante femenina de siete meses de edad que se hospitaliza en noviembre del 2018 durante siete días por cuadro de deshidratación y anemia (Hb 7). Durante el internamiento se realizan transfusión de 1 concentrado eritrocitario sin complicaciones y abordaje diagnóstico. La radiografía de tórax y el ecocardiograma señalan cardiomegalia y dilatación de arterias coronarias (**Figura 1**), por lo que a las dos semanas se efectúa una angiografía y angiotomografía que indican arteritis de Takayasu de grandes vasos.

Además, sufre hipertensión arterial, por lo que se decide su reingreso con las siguientes condiciones:

Signos vitales: FC 166 lpm, FR 26 rpm, TA 104/86 mm Hg, TAM 90 mmHg, temperatura 36.3°C, saturación 94%.

Tensiones arteriales de las cuatro extremidades: superior derecha 104/86 (90), superior izquierda 123/83 (93), inferior derecha 90/54 (58), inferior izquierda 107/94 (97).

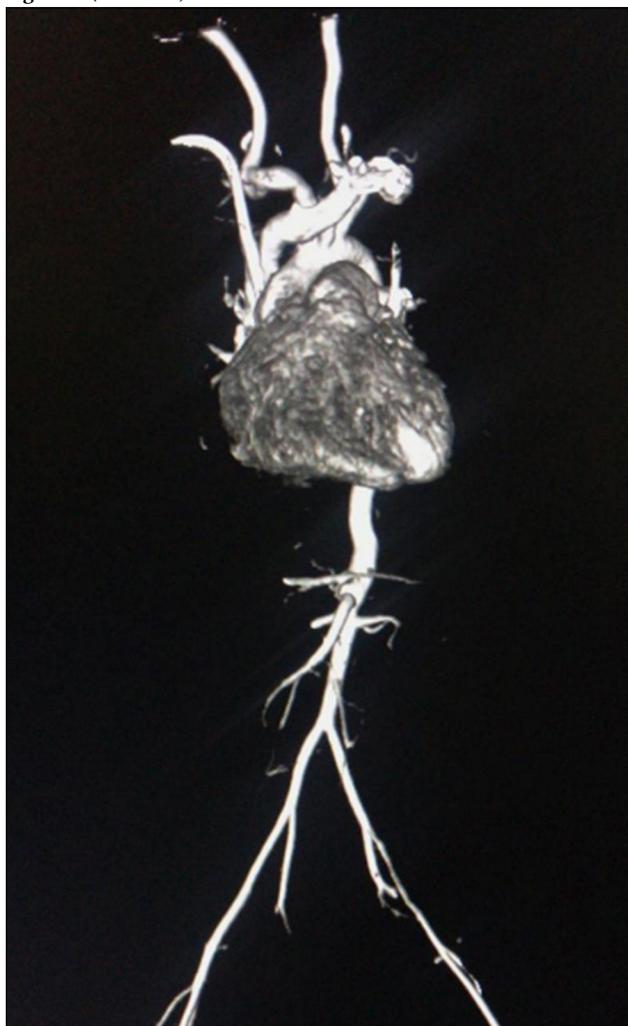
Se inicia control antihipertensivo con hidralazina y amlodipina antes de la valoración médica.

Durante su hospitalización muestra cuadros de emesis y distensión abdominal resistentes al tratamiento médico, por lo que se solicita laparotomía

exploratoria con resección de anastomosis enteroenteral. En esta se encuentra hernia interna mesentérica y malrotación intestinal 3 C, con estenosis adquirida a 20 cm del ángulo de Treitz. A continuación, la paciente ingresa a la unidad de terapia intensiva pediátrica donde pasa 38 días, con interrupción del crecimiento y pérdida de 1,6 kg.

De modo inicial se trata la vasculitis con prednisona, gammaglobulina e infliximab, este último suspendido después de la segunda dosis debido a reacción alérgica. Después se cambia a ciclos quincenales de ciclofosfamida por seis meses y al concluir el esquema se realiza una nueva angiografía que muestra lesión coronaria izquierda con dilatación y sin ectasia. Durante este periodo no sufre alteraciones en hitos del neurodesarrollo y continúa con ganancia de peso de 5,9 kg a 6,3 kg. Se inicia tocilizumab (3 dosis quincenales seguidas por 16 dosis mensuales).

Figura 1. (DCC025)



Discusión: Si bien esta afección es más prevalente en adolescentes y mujeres jóvenes, la paciente de este caso tuvo un inicio inusualmente temprano. Además, su atención fue particularmente compleja debido a la presentación de complicaciones gastrointestinales que requirieron control quirúrgico y reacción alérgica al tratamiento biológico. Por último, el tratamiento de este caso es una ejemplificación del algoritmo terapéutico de la arteritis de Takayasu de acuerdo con los criterios de EULAR 2018, en los que se sugiere el uso de ciclofosfamida en pacientes en los que fallaron otros tratamientos o no hubo tolerancia.

Conclusiones: La arteritis de Takayasu representa un desafío diagnóstico y terapéutico, en particular en pacientes pediátricos por las posibles complicaciones y morbilidades.

Bibliografía

- Almeida F, Cid R, Moreira L, *et al.* Assessment of the role of procalcitonin in the diagnosis of bacterial infections in children with fever: a systematic review. *Cureus*. 2023;15(4). doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.42667>.
- National Center for Biotechnology Information. Acute respiratory distress syndrome. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459127/>.
- Pincus T, Sokka T, Schein J, *et al.* EULAR recommendations for the role of the rheumatologist in the management of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2020;79(1):1-10. doi: <https://ard.bmj.com/content/79/1/19>.

DCC026

ANEURISMAS CORONARIOS GIGANTES COMO COMPLICACIÓN DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI ASOCIADA A COVID

E.D. Minguier-Falcó¹, A. Trinidad-Vanegas², T.A. Luna-Zúñiga², D. Os-naya-Guzmán³, J.E. Ignacio-Santiago¹

⁽¹⁾Hospital Central Ignacio Morones, SLP, ⁽²⁾Hospital Ángeles San Luis Potosí, ⁽³⁾Instituto Mexicano Seguro Social, San Luis Potosí

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda de pequeño y mediano calibres autolimitada de la infancia que puede complicarse con la aparición de aneurismas coronarios e infarto agudo de miocardio, con una incidencia máxima entre los 18 y 24 meses, de causa probablemente infecciosa. El diagnóstico se basa en criterios clínicos que incluyen fiebre, inyección conjuntival bilateral, cambios en la mucosa oral y labios, erupciones cutáneas en extremidades y linfadenopatía cervical no supurativa. Luego de la epidemia de COVID-19 se reconoció un aumento de la frecuencia de EK, posiblemente por afectación vascular de la cascada inflamatoria sistémica en pacientes con susceptibilidad genética.

Presentación del caso: Paciente masculino de seis meses con síntomas de un mes de evolución: dolor abdominal, fiebre, dermatosis en tórax, querilitis y descamación en manos y pies, que no responde al tratamiento con loratadina, cefaclor, betametasona, ampicilina y baños coloides, motivo por el cual se lo envía a un hospital de segundo nivel.

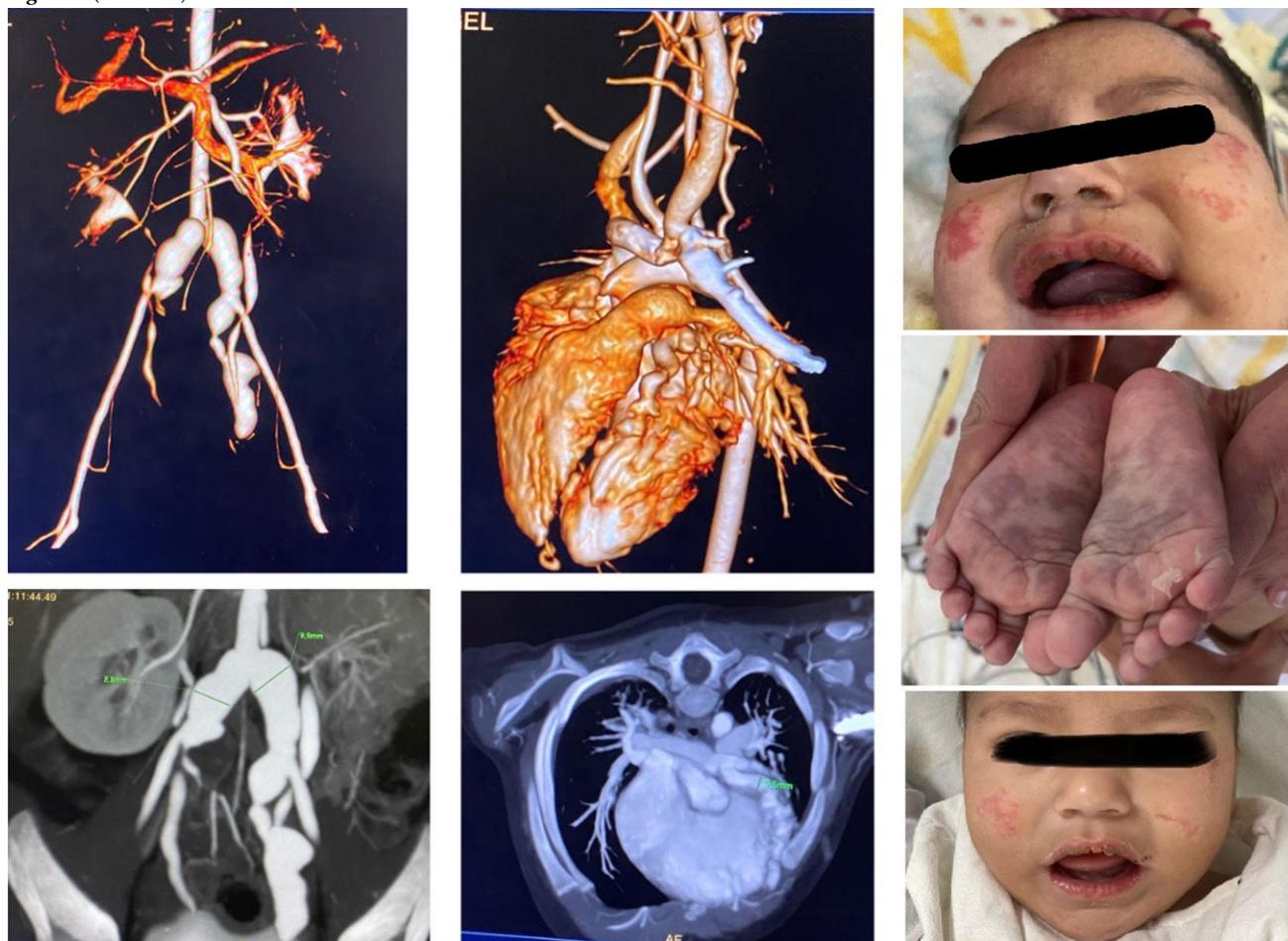
A su ingreso muestra leucocitosis de 18,500, neutrófilos 8,330 y linfocitos 7,590, albúmina 2,3, fibrinógeno 474,5, dímero D 2,931. No tiene alteraciones neurológicas, pero revela lengua en fresa, lesiones descamativas en labios superiores e inferiores sangrantes. ECG: taquicardia sinusal. Ecocardiograma transtorácico: aneurismas coronarios gigantes. Se inicia inmunoglobulina (2 g/kg), y después (metilprednisona por 3 días), prednisona (2 mg/kg/día), metotrexato (5 mg SC semanal), antiagregante plaquetario y anticoagulante. Se observa impetiginización en las lesiones de la cara, por lo que se agrega mupirocina y se solicitan anticuerpos para SARS-CoV-2, con IgG positiva y angiografía que delinea aneurismas gigantes en la coronaria izquierda, descendente anterior, y bifurcación de la aorta a iliacas bilaterales (**Figura 1**); se decide administración de tocilizumab.

El control ecocardiográfico dos semanas después señala aneurismas sin cambio respecto del tamaño, por lo cual se administra dosis adicional de tocilizumab. Evolucionó favorablemente con mejoría de lesiones dermatológicas y disminución de reactantes inflamatorios; el paciente egresa a su domicilio. Continúa con esteroide a dosis de reducción hasta la suspensión, tocilizumab mensual, antiagregante plaquetario y anticoagulante, aún con aneurismas pero con disminución notable de su tamaño.

Discusión: Identificar las características clínicas de la enfermedad de Kawasaki y su nexa con COVID permite realizar un diagnóstico temprano y aplicar las opciones terapéuticas iniciales, de segunda y tercera líneas, para evitar complicaciones que pueden repercutir de manera directa en la calidad de vida de los pacientes.

Conclusiones: Los aneurismas coronarios son secuelas graves de la enfermedad por COVID y la EK. La administración de gammaglobulina IV en la fase aguda de la enfermedad es la piedra angular del tratamiento.

Figura 1. (DCC026)



Los corticoides podrían prevenir la enfermedad grave o usarse como tratamiento de rescate si no hay respuesta a la inmunoglobulina. En los casos graves de la enfermedad, otras modalidades pueden emplearse, como ciclosporina e infliximab, si bien con mayor frecuencia de efectos secundarios. En este caso se administró tocilizumab al no contar en ese momento con infliximab y ante la aparición de la cascada inflamatoria y antecedente de infección por SARS-CoV-2; la evolución fue favorable, con adecuada respuesta al tratamiento.

En la actualidad no muestra datos de actividad de la enfermedad y ha disminuido el tamaño del aneurisma.

Bibliografía

1. Kobayashi T, Ayusawa M, Suzuki H, *et al.* Revision of diagnostic guidelines for Kawasaki disease (6th revised edition). *Pediatr Int.* 2020;62:1135-8.
2. Marchesi A, Rigante D, Cimaz R, *et al.* Revised recommendations of the Italian Society of Pediatrics about the general management of Kawasaki disease. *Ital J Pediatr.* 2021;47:1-12.
3. Kobayashi T, Saji T, Otani T, *et al.* Efficacy of immunoglobulin plus prednisolone for prevention of coronary artery abnormalities in severe Kawasaki disease (RAISE study): a randomised, open-label, blinded-endpoints trial. *Lancet.* 2012;379:1613-20.
4. Kim DS. Serum interleukin-6 in Kawasaki disease. *Yonsei Med J.* 1992 Jun;33(2):183-8. doi: 10.3349/ymj.1992.33.2.183.
5. Wu Y, Liu FF, Xu Y, *et al.* Interleukin-6 is prone to be a candidate biomarker for predicting incomplete and IVIG nonresponsive Kawasaki disease rather than coronary artery aneurysm. *Clin Exp Med.* 2019 May;19(2):173-181.

DCC027

SÍNDROME DE ANTICOAGULANTE LÚPICO-HIPOPROTROMBINEMIA: UN RETO DIAGNÓSTICO

A.P.G. Marín-Hernández, A. Velázquez-Castillo, D. Hernández-López, V. Baca-Ruiz

Centro Médico Nacional, Siglo XXI, IMSS (Pediatría)

Introducción: El sangrado es una manifestación inusual del síndrome antifosfolípido. Cuando ocurre, las más de las veces se debe a deficiencia del factor II (protrombina) o trombocitopenia. La hipoprotrombinemia aguda adquirida relacionada con el anticoagulante lúpico, denominada síndrome de anticoagulante lúpico-hipoprotrombinemia (SAL-HP), puede provocar hemorragias graves y poner en peligro la vida del paciente. Esta alteración es rara, con más de 100 casos notificados en el mundo, que se ha documentado sobre todo en niños con lupus eritematoso sistémico (LES) o niños sanos tras infecciones virales.

Presentación del caso: Mujer de 16 años sin antecedentes familiares de enfermedades autoinmunitarias o trastornos hemorrágicos, referida a esta unidad por un síndrome hemorrágico de dos meses de evolución. Los síntomas incluyen sangrado transvaginal, hematomas, gingivorragia y epistaxis intermitente. Se la ingresó en su hospital regional, donde se documentó síndrome hemorrágico y anémico con hemoglobina de 7,8 g/dL y prolongación de los tiempos de protrombina (TP) y parcial de tromboplastina activada (TTPa). A pesar de recibir transfusiones de concentrados eritrocitarios, plasma fresco congelado, crioprecipitados y vitamina K, no se logró

el control del sangrado. Se sospechó LES tras obtener resultados positivos para ANA (1:320), anti-DNA (584,62, VR < 100 µg/mL) y anti-β2 glucoproteína IgG (53, VR < 20 µg/mL), además de presentar leucopenia y linfopenia. Se administró metilprednisolona (1 g IV/24 h por 4 días) sin respuesta. El servicio de hematología inició ácido tranexámico y factor VII recombinante, junto con transfusiones adicionales de concentrados eritrocitarios, crioprecipitados, complejo protrombínico y plasma fresco congelado, sin lograr el control del síndrome hemorrágico. Por último, se envió a la paciente a valoración en este servicio. Se confirmó el diagnóstico de LES según los criterios de clasificación del SLICC y ACR/EULAR 2019 y se sospechó SAL-HP debido a la prolongación del TP (46,5/10,2 s) y TTPa (102,5/32,2 s); el TP se corrigió al agregar plasma en una proporción 1:1, mientras que el TTPa no mostró corrección. Dada la falta de respuesta al tratamiento previo, se indicaron ciclofosfamida IV (0,75 g/m²) y prednisona (1 mg/kg/día). Con posterioridad se confirmó el diagnóstico de SAL-HP por la presencia de AL positivo (índice: 18,59 S/U, VR ≤ 1,2) y deficiencia del factor II (0,7%; VR 78-133%). Los anticuerpos anticardiolipina y anti-β2-glucoproteína resultaron negativos. A las 48 horas de administrar ciclofosfamida IV, cedió el síndrome hemorrágico, se normalizaron los tiempos de coagulación (TP 13,7/10,6 s; TTP 32/28,9 s), aumentaron los valores del factor II (23,7%) y disminuyeron los de AL (índice: 1,3, VR ≤ 1,2).

Discusión: El SAL-HP debe sospecharse en pacientes con sangrado que presentan TP y TTPa prolongados siempre que, al agregar plasma normal, el TP se corrija mientras que el TTPa permanezca prolongado. Esto sugiere una deficiencia de factores de coagulación y la presencia de un inhibidor, respectivamente. Este diagnóstico se confirma mediante la detección de AL y cifras bajas de factor II. Se ha postulado que los anticuerpos no neutralizantes se unen a la protrombina, lo que lleva a la rápida eliminación de los complejos anticuerpo-protrombina de la circulación.

Conclusiones: El diagnóstico temprano del SAL-HP es crucial debido al riesgo de hemorragias potencialmente letales. Por lo general, este trastorno responde bien al tratamiento con esteroides a altas dosis; sin embargo, en algunos casos pueden ser necesarios inmunosupresores o rituximab.

Bibliografía

1. Baca V, Montiel G, Meillón L, *et al.* Diagnosis of lupus anticoagulant in the lupus anticoagulant-hypoprothrombinemia syndrome: report of two cases and review of the literature. *Am J Hematol.* 2002 Nov;71(3):200-7.
2. Chumsky J, Kahn PJ, Carroll WL, *et al.* Lupus anti-coagulant hypoprothrombinemia syndrome across different ages: a case report and review of the literature. *Clin Rheumatol.* 2023;42:2231-2236.

DCC028

RECAMBIO PLASMÁTICO TERAPÉUTICO EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO REFRACTARIO

A.B. Bernabé-Jiménez, K.B.M. Franco-Morataya, A.C. Muñoz-Cedeño, H.F. Menchaca-Aguayo, E. Faugier-Fuentes

Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: El síndrome antifosfolípido (SAAF) es una enfermedad autoinmunitaria caracterizada por episodios protrombóticos y proinflamatorios. Una de sus formas menos comunes es el SAAF seronegativo, en el cual los pacientes tienen anticuerpos específicos como antifosfatidilserina protrombina, pero sin los marcadores convencionales. En la población pediátrica, las manifestaciones clínicas son heterogéneas, lo que complica tanto su diagnóstico como su control. El tratamiento casi siempre incluye esteroides, fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (FARME) y biológicos como el rituximab. En casos resistentes, el recambio plasmático terapéutico (RPT) puede ofrecer una alternativa terapéutica eficaz.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente pediátrico con SAAF refractario con respuesta a RPT.

Presentación del caso: Paciente femenina de cuatro años en quien se diagnosticó a los dos años trombocitopenia inmunitaria primaria (TIP). A pesar de múltiples recaídas y del tratamiento con esteroides y agonistas del

receptor de trombopoyetina (TPO), no se logró una mejoría sostenida, por lo que se la remitió al servicio de reumatología.

La paciente mostró un episodio de epistaxis que cedió con digitopresión, sin evidencias de sangrado en otros sitios. La exploración física no mostró alteraciones relevantes. En los estudios de laboratorio se observó trombocitopenia con un conteo plaquetario de 28 000 plaquetas/mm³, con el resto de la biometría hemática dentro de parámetros normales. Se sospechó de SAAF no trombótico, por lo que se solicitaron estudios de anticuerpos. Se confirmó la triple positividad: anticoagulante lúpico (AL) 1,43u (corte < 1,2), anticuerpos anticardiolipinas (AAC) IgM 27,2u (corte < 12) y anticuerpos anti-β2 glucoproteína (B2-GPI) IgM 36u (corte < 20). Además, se detectó positividad para IgM antifosfatidilserina/protrombina (anti-FTS/PT) 37,8u (corte < 19,5).

Se trató con esteroides, azatioprina e hidroxycloquina, con una mejoría parcial. No obstante, la trombocitopenia persistió con un conteo de 4 000 plaquetas/mm³, lo que llevó a la administración de pulsos de metilprednisolona (30 mg/kg/dosis), gammaglobulina (2 g/kg/dosis) y luego rituximab. Luego de tres meses de seguimiento, la trombocitopenia se mantuvo sin mejoría significativa. La serología fue positiva para IgM de citomegalovirus (CMV) y se trató con valganciclovir (7 mg/m² SC).

Debido a la refractariedad al tratamiento y la dependencia de esteroides, se inició RPT en cinco sesiones, con recuperación del conteo plaquetario hasta 108,000 plaquetas/mm³.

Discusión: Este caso destaca la complejidad del control de la TIP refractaria y su relación con SAAF no trombótico en una paciente pediátrica. A pesar de los tratamientos convencionales, incluidos los esteroides, inmunosupresores y rituximab, la paciente mostró resistencia al tratamiento y dependencia de los corticosteroides. La introducción de RPT produjo una recuperación sostenida del recuento plaquetario, lo que sugiere que esta modalidad puede ser una opción terapéutica eficaz en casos refractarios.

Conclusiones: Este caso subraya la relevancia de una evaluación temprana de SAAF en pacientes con trombocitopenia persistente, en particular cuando el tratamiento convencional no logra controlar la enfermedad, así como la necesidad de tratamientos personalizados en función de la respuesta clínica.

Bibliografía

1. Rosina S, Chighizola CB, Ravelli A, *et al.* Pediatric antiphospholipid syndrome: from pathogenesis to clinical management. 2021; Available from: <https://doi.org/10.1007/s11926-020-00976-7>
2. Nayfe R, Uthman I, Aoun J, *et al.* Seronegative antiphospholipid syndrome. *Rheumatology.* (United Kingdom). 2013;52:1358-67.
3. Madison JA, Zuo Y, Knight JS. Pediatric antiphospholipid syndrome. *Eur J Rheumatol* [Internet]. 2020 Feb 3;7(1):3-12. Available from: <https://eurjrhematol.org/en/pediatric-antiphospholipid-syndrome-133290>.

DCC029

COEXISTENCIA DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y ENFERMEDAD DE CASTLEMAN EN PACIENTE PEDIÁTRICA

B.R. Gallegos-Tirado, A.C. Muñoz-Cedeño, H.F. Menchaca-Aguayo, E. Faugier-Fuentes

Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica, autoinmunitaria y multisistémica que se caracteriza por una amplia variedad de manifestaciones clínicas. La enfermedad de Castleman (CD), por su parte, es un trastorno linfoproliferativo poco frecuente que también se presenta con síntomas sistémicos variados. La coexistencia de ambas condiciones es extremadamente rara, con muy pocos casos descritos en las publicaciones médicas.

Presentación del caso: Paciente femenina de 16 años con antecedentes de prematuridad extrema, retinopatía del prematuro, discapacidad intelectual grave y epilepsia. Presenta fiebre, pérdida de peso, debilidad muscular e incontinencia urinaria de un mes de evolución. Exploración física: fiebre, eritema malar, hepatomegalia, livedo reticular, hiporreflexia, debilidad en

miembros inferiores y adenopatías cervicales. Estudios de laboratorio: leucocitosis (4,000/uL), linfocitopenia (920/uL), hemoglobina de 10,6 g/dL y plaquetas en 285/uL, con elevación de CPK (910 U/L) y DHL (307,8 U/L). Las pruebas de coagulación, TP y TTP resultaron normales. El análisis de orina mostró proteinuria (75 mg/dL), con PCR < 0,330 mg/dL y VSG 30 mm/h. El Coombs directo fue positivo para anticuerpos mixtos. Se descartaron causas infecciosas y neoplásicas a través de serologías negativas para VEB, CMV, hepatitis A, B y C, VIH y HHV-8. El aspirado de médula ósea fue normal. Una resonancia magnética reveló múltiples imágenes heterogéneas desde el puente hasta la médula espinal. La tomografía toracoabdominal mostró nódulos tiroideos (TIRADS IV) y adenopatías supraclaviculares y cervicales. La biopsia excisional de un ganglio cervical reveló hiperplasia linfoide consistente con enfermedad de Castleman, tipo hialino vascular.

Los estudios inmunológicos revelaron ANA 1:640 homogéneo, anti-DNAs 660,98 UI/ml, antinucleosomas IgG 187,1 RU/ml, con complementos disminuidos (C3 64,5 mg/dL, C4 2,3 mg/dL). Se diagnosticó LES con base en los criterios de ACR 1997, con afectación dermatológica, hematológica, renal, inmunológica y neurológica. Más adelante, la paciente mostró un deterioro neurológico agudo que exigió intubación. El estudio de neuroimagen mostró progresión de áreas de desmielinización, por lo que se administraron inmunoglobulina IV y dosis altas de metilprednisolona. Sin embargo, la paciente no obtuvo mejoría y falleció tras recibir cuidados paliativos.

Discusión: La linfadenopatía en pacientes con LES, aunque no está incluida dentro de los criterios diagnósticos, es un hallazgo común. Por otro lado, la enfermedad de Castleman (CD) es un trastorno linfoproliferativo raro que puede presentarse en dos formas: unicéntrica y multicéntrica, con variantes histológicas de tipo hialino vascular y células plasmáticas. En este caso, la biopsia ganglionar fue fundamental para distinguir entre ambas afecciones, ya que permitió establecer el diagnóstico diferencial entre linfadenopatías benignas y malignas, como procesos tumorales, tuberculosis, sarcoidosis, enfermedad de Kikuchi-Fujimoto o infecciones que simulan los síntomas del LES.

Conclusiones: Los cambios histológicos en pacientes con LES y linfadenopatía son muy variados y es crucial diferenciar entre linfadenopatías benignas y malignas. En pacientes con LES que sufren linfadenopatía, la posibilidad de enfermedad de Castleman debe considerarse como parte del diagnóstico diferencial, lo cual puede influir en las decisiones terapéuticas.

Bibliografía

1. Gül-Demirkan F, Dogan S, Kalyoncu-Ucar A, *et al.* Systemic lupus erythematosus complicated with Castleman disease: a case-based review. *Rheumatology International*. 2020;41:475-479.
2. González-García A, Fernández-Martín J, Robles-Marhuenda A. Idiopathic multicentric Castleman disease and associated autoimmune and autoinflammatory conditions: practical guidance for diagnosis. *Rheumatology*. (Oxford) 2023;3;62(4):1426-1435.