

# LI Congreso Mexicano de Reumatología

## Desafíos práctica reumatológica

DD01

### Infarto del miocardio secundario a vasculitis coronaria

Azamar-Morales GF, Vargas-Guerrero A, Piña-Reyna Y, Arias-Callejas KI, Mejía-Segura AM

Instituto Nacional de Cardiología Dr. Ignacio Chávez

**Introducción:** La vasculitis coronaria es una manifestación rara en el lupus eritematoso sistémico (LES) y puede presentarse con angina, infarto agudo de miocardio, arritmias auriculares y ventriculares, trastornos de la conducción o insuficiencia cardíaca.

**Objetivos:** Describir un caso de infarto de miocardio secundario a vasculitis coronaria.

**Resultados:** Mujer de 27 años con LES diagnosticado a los ocho años de edad. Inició con artritis, eritema malar, nefritis lúpica clase II, antinucleares positivos 1:5 120 (homogéneo), anti-DNA positivos e hipocomplementemia. Desde los 18 años en seguimiento por este servicio, con actividad articular tratada con metotrexato. En 2016 presentó vasculitis cutánea que respondió a glucocorticoides y azatioprina. En 2019 cursó con artritis por lo que se reinició metotrexato (10 mg/sem) y se continuaron azatioprina (75 mg/día) y prednisona (5 mg/día). Perdió seguimiento debido a la pandemia de SARS-CoV-2. En junio de 2021 inició con astenia, adinamia e hiporexia, acudió con médico general quien suspendió tratamiento inmunosupresor excepto la prednisona (10 mg/día). Desde septiembre de 2021 refirió dolor pleurítico, disnea y ortopnea, hasta que en diciembre de 2021 acudió a la consulta de los autores. Exploración física: taquicardia, taquipnea, sin frote o desdoblamientos. Síndrome de derrame pleural bilateral. Resultados de laboratorio: PCR 90 mg/L, VSG 78 mm/h, complemento C3 73.1 mg/dL, C4 5.99 mg/dL, linfocitos 710/mL. Perfil de SAF negativo. En el servicio de urgencias se confirmó derrame pleural bilateral, pericárdico y atelectasia basal izquierda, sin compromiso hemodinámico demostrado por ecocardiografía. Se reinició azatioprina (50 mg/día), hidroxicloroquina (200 mg/día) y prednisona

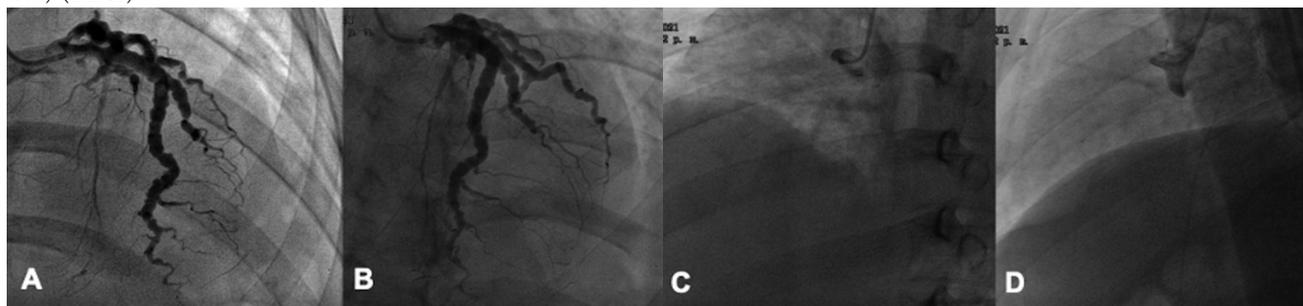
(20 mg/día). El 16 de diciembre de 2021 refirió dolor precordial opresivo, intensidad 10/10, diaforesis y lesiones vasculíticas en palmas. Acudió a urgencias en donde se demostró infarto agudo de miocardio con elevación del segmento ST y extensión al ventrículo derecho. La angiografía de coronarias determinó oclusión total de coronaria derecha e irregularidades en pared vascular de la descendente anterior y circunfleja, indicativas de vasculitis. Cateterismo coronario con tronco y descendente anterior dilatadas y arrosariadas con flujo lento sin oclusión; coronaria derecha con oclusión total (**Figura 1**). No fue elegible para tratamiento de reperfusión. Presentó disfunción moderada de ventrículo izquierdo y grave de ventrículo derecho, falla cardíaca aguda, datos de congestión pulmonar y daño renal agudo (se descartó actividad renal junto con nefrología). Ante vasculitis coronaria, actividad en serosas y hematológica, se propusieron pulsos de glucocorticoide y, de acuerdo con el servicio de cardiología, se indicó rituximab (500 mg dos dosis; 0 y 15 días), además de prednisona (20 mg/día), azatioprina (100 mg; 1.8 mg/kg/día) e hidroxicloroquina (200 mg/día). La paciente tuvo evolución favorable con mejoría de la falla cardíaca y renal aguda. A los seis meses, el ecocardiograma revela acinesia inferior e hipocinesia inferolateral, con FEVI de 54%. Se administró una tercera dosis de rituximab. Actualmente asintomática, sin datos de actividad de la enfermedad.

**Conclusiones:** La vasculitis coronaria en lupus es una manifestación rara que a menudo se relaciona con actividad a otro nivel con síntomas constitucionales, como fiebre, fatiga y pérdida de peso. A pesar de la baja frecuencia, la presentación de episodios cardiovasculares agudos, sobre todo en mujeres jóvenes y en el contexto de LES, debe hacer sospecharla y tratarla de forma temprana.

### Bibliografía

1. Khanna S, Garikapati K, Goh DSL, Cho K, Lo P, Bhojaraja MV, Tarafdar S. Coronary artery vasculitis: a review of current literature. *BMC Cardiovasc Disord.* 2021 Jan 6;21(1):7. doi: 10.1186/s12872-020-01813-6.
2. Barile-Fabris L, Hernández-Cabrera MF, Barragán-Garfias JA. Vasculitis in systemic lupus erythematosus. *Curr Rheumatol Rep.* 2014;16(9):440. doi: 10.1007/s11926-014-0440-9.

**Figura 1. A-B.** Coronaria derecha y circunfleja con ectasia y aspecto arrosariado. **C-D.** Punta de catéter sin flujo hacia la coronaria derecha (oclusión total). (DD01)



## DD02

**Mucinosi nodular como presentaci3n inicial de lupus eritematoso sist3mico**Zajdman-Faitelson D, Macedo-P3rez M, Rodr3guez-Henr3quez PJA, Guerrero-Hern3ndez DV, Vega-Memije ME<sup>1</sup>*Hospital General Dr. Manuel Gea Gonz3lez*

**Introducci3n:** Las mucinosi cut3neas comprenden un amplio grupo de trastornos que comparten caracter3sticas cl3nicas e histol3gicas, y producen confusi3n entre ellas. Se clasifican en primarias y secundarias. La mucinosi nodular (MN) vinculada con lupus es una mucinosi primaria que Gold describi3 por primera vez en 1954. Es una manifestaci3n cut3nea distintiva pero inusual, con una incidencia de 1.5%; ocurre en pacientes con lupus discoide, lupus cut3neo subagudo o lupus eritematoso sist3mico (LES). La relaci3n temporal con el desarrollo de LES es variable, ya que en algunos casos lo antecede, mientras que en otros ocurre posterior o de manera simult3nea, con variaciones cl3nicas seg3n sean la actividad de la enfermedad y los valores de anticuerpos.

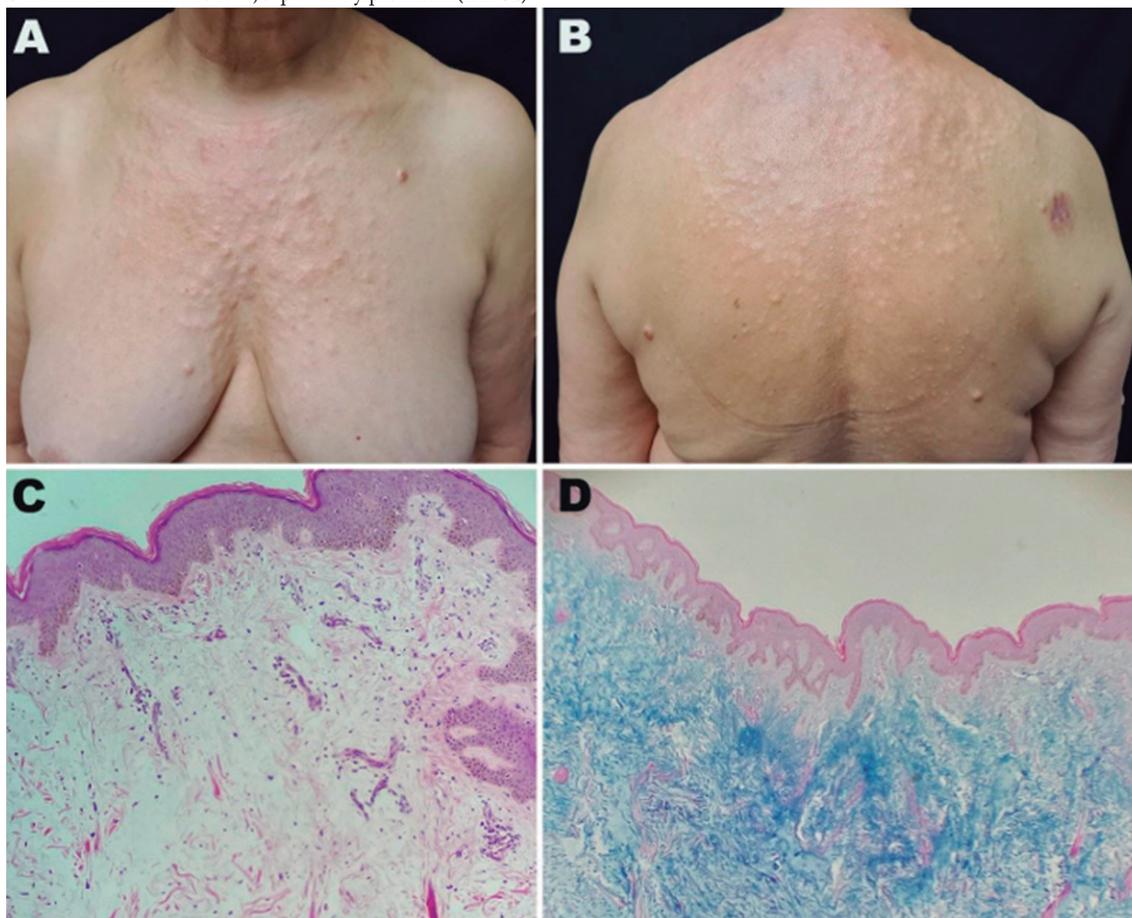
**Objetivo:** Presentar un caso de mucinosi nodular como presentaci3n inicial del lupus eritematoso sist3mico.

**Resultados:** Paciente femenina de 67 a3os de edad que acude por dermatosis diseminada a cara, t3rax anterior y posterior, extremidades superiores e inferiores, caracterizada por m3ltiples neoformaciones subcut3neas,

de di3metro variable, del color de la piel y algunas eritematosas, de superficie lisa, consistencia dura, algunas con ulceraci3n central (**Figura 1A,B**). Refiere evoluci3n del padecimiento de ocho meses, con prurito intermitente, sin otros s3ntomas sist3micos. En el estudio histol3gico se observ3 una neoformaci3n circunscrita, no encapsulada, en dermis reticular media, conformada por c3lulas fusiformes en patr3n esteriforme, entremezcladas con fibras engrosadas y hialinizadas de col3geno (**Figura 1C**). Con la tinci3n azul alciano se evidenci3 la presencia de abundante mucina intersticial, superficial y profunda, y se establece el diagn3stico de mucinosi nodular (**Figura 1D**). Se solicitaron estudios para descartar gammopat3a monoclonal y enfermedades de tejido conectivo, los cuales resultaron negativos; destacaron los siguientes: leucopenia ( $3.6/\text{mm}^3$ ) a expensas de neutropenia ( $1/\text{mm}^3$ ), anticuerpos antinucleares (ANA) 1:1 000, con patr3n moteado grueso, anticuerpos antinucleosomas ( $> 60 \text{ UI/mL}$ ), anti-SSA ( $1 272 \text{ CU}$ ), anti-RNP, anti-Sm ( $180.5 \text{ CU}$ ), anti-DNA bicatenario ( $47.1 \text{ UI/mL}$ ) y anticoagulante l3pico positivos e hipocomplementemia con C4 en  $15 \text{ mg/dL}$ . Con esto se determin3 el diagn3stico final de mucinosi nodular relacionada con lupus eritematoso sist3mico, por lo que se inici3 tratamiento con hidroxicloroquina ( $200 \text{ mg/d3a}$ ) y prednisona ( $1 \text{ mg/kg/d3a}$ ).

**Conclusiones:** Gao et al. analizaron 34 casos de MN relacionada con lupus descritos en la bibliograf3a, de los cuales 26 ten3an antecedente de lupus eritematoso sist3mico y seis hab3an presentado manifestaciones t3picas, como erupci3n malar, lupus eritematoso discoide y artralgias antes de la aparici3n de las lesiones cut3neas; el 85% de los casos ten3a ANA positivos. Por su parte, Goerig et al. encontraron que el 77% de los 30 casos que analizaron cumpl3a criterios de LES antes de la aparici3n de las lesiones,

**Figura 1. A-B.** M3ltiples neoformaciones subcut3neas del color de la piel en pecho y espalda. **C.** Microscopia de luz, 10x. Hematoxilina y eosina. Biopsia de piel con palidez en dermis reticular, c3lulas fusiformes en disposici3n esteriforme y fibras de col3geno hialinizadas. **D.** Microscopia de luz, 10x. Azul alciano. Abundante mucina intersticial, superficial y profunda. (DD02)



con ANA positivos en 83%. Este caso representa un desafío para el médico debido a la presentación atípica y la ausencia de otros síntomas sistémicos, así como los hallazgos histológicos similares o casi idénticas a los de otras mucinosis cutáneas, sin características distintivas del lupus eritematoso, como se informa en las publicaciones médicas. Este caso demuestra la importancia de la exploración dermatológica minuciosa, la alta sospecha y los estudios complementarios dirigidos para el abordaje interdisciplinario correcto ante esta entidad.

**Bibliografía**

1. Gao M, Sheng N, Yang X, Jiang Y. Plaque-like cutaneous lupus mucinosis as the first sign of systematic lupus erythematosus. *Acta Derm Venerol.* 2019;0.
2. Goerig R, Vogeler C, Keller M. Atypical presentation of cutaneous lupus mucinosis. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2013;6(4):4.

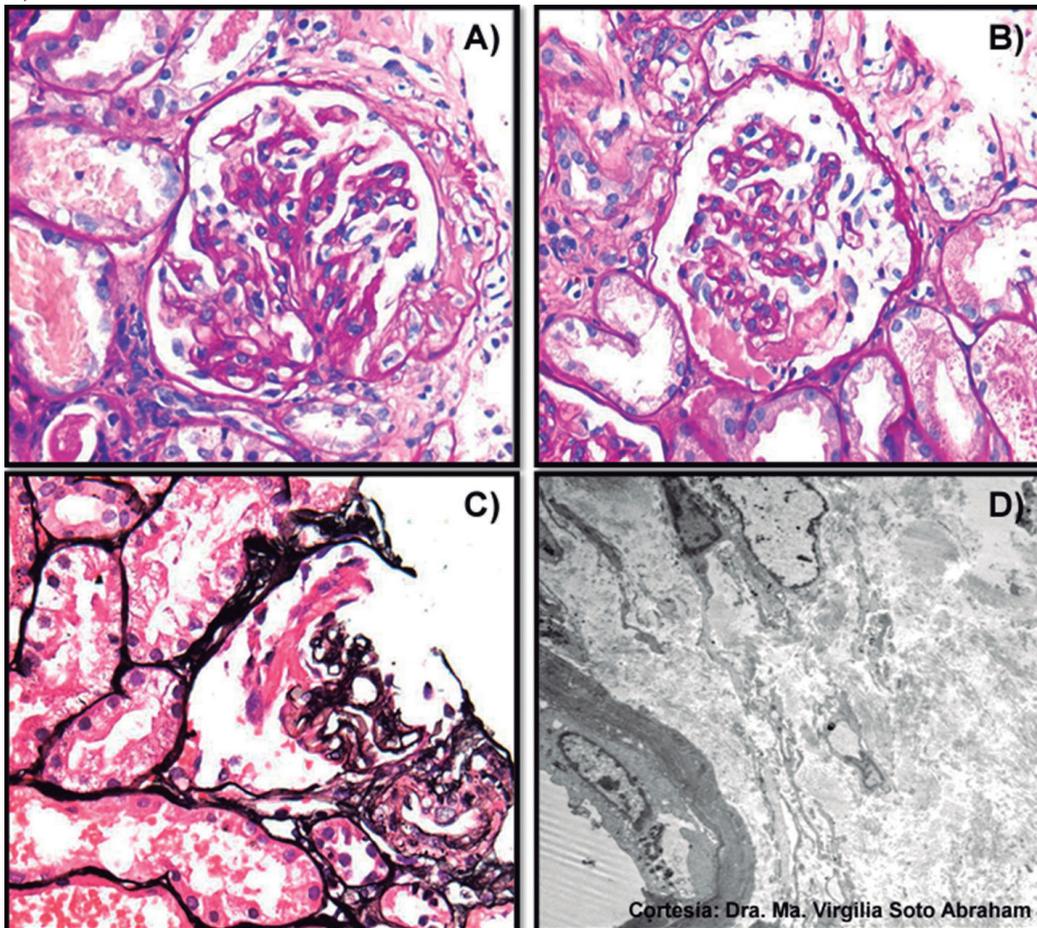
**DD03**

**Síndrome neuromorrenal asociado a ANCA y anti-dsDNA, colangitis biliar primaria y glomerulonefritis por inmunocomplejos**

Silva-Jiménez GE, Abud-Mendoza C, Soto-Abraham MV, Borjas-García JA, García-Mosqueda N, Fonseca-Hernández MM

*Hospital Central Dr. Ignacio Morones, SLP*

**Figura 1. (DD03)**



**Introducción:** El síndrome neuromorrenal (SNR) conformado por anomalías diversas se caracteriza por insuficiencia respiratoria y renal de rápida progresión. Las enfermedades de punta de lanza en adultos son las vasculitis vinculadas con anticuerpos antineutrófilos (VAA) y el lupus eritematoso generalizado (LEG). Concursan con elevada mortalidad y el diagnóstico oportuno y el tratamiento adecuado reducen la morbimortalidad. De forma excepcional existe un nexo de estas alteraciones con colangitis biliar primaria (CBP). Las tres entidades poseen mecanismos fisiopatogénicos diferentes. La actual pandemia ha dado lugar a la descripción de gran número de pacientes con SNR relacionado con COVID.

**Objetivos:** Informar un caso de síndrome neuromorrenal relacionado con ANCA y anti-dsDNA, colangitis biliar primaria y glomerulonefritis por inmunocomplejos.

**Resultados:** Hombre de 62 años, sano hasta julio de 2022, cuando inició con tos seca ocasional, disnea de moderados esfuerzos, ascitis y malestar general; la tomografía abdominal revela datos de cirrosis hepática, ascitis y bases pulmonares con vidrio esmerilado y engrosamiento intersticial; anticuerpos antimitocondriales 7.2, antimúsculo liso 1:40. Con ello se conformó el diagnóstico de colangitis biliar primaria e infección por SARS-CoV2, que se trató con furosemida, espironolactona, hepamerz, dexametasona, ciprofloxacina por siete días y oxígeno domiciliario con mejoría parcial. El 3 de septiembre de 2022 presentó tos con hemoptisis, disnea de medianos esfuerzos, fiebre no cuantificada, náusea y melena y acude al servicio de urgencias del Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto, con palidez generalizada, sin plétora yugular, eritema malar, ni úlceras orales, ausencia de signos cardiopulmonares adicionales, ascitis grado II, extremidades íntegras sin edema ni flogosis. Súbitamente mostró dificultad respiratoria aguda, estertores diseminados, desaturación al 40% y hemoptisis masiva, por lo que se decide tratamiento avanzado de la vía respiratoria. La radiografía revela infiltrados alveolares

bilaterales diseminados y la biometría disminución de 4 g de hemoglobina respecto a la basal sin datos de hemólisis, creatinina de 2.9 mg/dL (1 mes antes, 1.5 mg/dL), examen general de orina sin proteinuria, con abundantes eritrocitos dismórficos.

Recibió ciclofosfamida (500 mg) y pulsos de metilprednisolona; destacaba C3 91 (90-180), C4 16.4 (10-40), ANCA antiproteína 3 (ANCA-PR3) 8.3 (< 5), ANCA-MPO 25.8 (< 5), anti-DNA bicatenario (dsDNA) 21.9 (0-20), anticuerpos antinucleares (ANA) 1:1 280, citoplasmático reticular y Coombs directo negativo. En UCI se realiza biopsia renal (**Figura 1**). A pesar de tratamiento, continuó con requerimientos altos de apoyo ventilatorio y murió al cuarto día. El estudio histopatológico mostró glomerulonefritis con patrón mesangiocapilar y complejos inmunitarios, hiperplasia extracapilar activa focal y necrosis fibrinoide segmentaria, y lesión tubular aguda intensa multifocal. La inmunofluorescencia en tejido desparafinado registró IgG+, IgA+, IgM+, C3c+, lambda+, C1q y C4c negativos.

**Conclusiones:** El diagnóstico histopatológico concluyó glomerulonefritis por complejos inmunitarios en un paciente con colangitis biliar primaria, con ANCA y dsDNA. De manera adicional a lo excepcional de estas vinculaciones, tenía hemorragia alveolar masiva e hiperplasia extracapilar; es probable que el daño tubular contribuyera en gran medida a la insuficiencia renal. La VAA puede relacionarse con AAN, pero rara vez con dsDNA; la nefritis lúpica se acompaña de ANCA en 20% y eleva la gravedad. De interés adicional es que, aunque la participación de complejos inmunitarios es característica de LEG, este tipo de glomerulonefritis acompaña hasta el 20% de las VAA en las presentaciones de glomerulonefritis de rápida progresión. La colangitis biliar primaria excepcionalmente se vincula con LEG y también hay descripciones con VAA. Diversas fallas orgánicas y reactivación de enfermedades autoinmunitarias pueden presentarse con COVID.

#### Bibliografía

- Martin K, Deleveaux S, Cunningham M, Ramaswamy K, Thomas B, Lerma E, et al. The presentation, etiologies, pathophysiology, and treatment of pulmonary renal syndrome: a review of the literature. *Dis Mon* [Internet]. 2022;(101465):101465. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.disamonth.2022.101465>.
- Xiao X, Ren H, Gao P, Yin D, Li C, Wang T, et al. What is the prognosis of ANCA-associated glomerulonephritis with immune deposition? *Ren Fail* [Internet]. 2022;44(1):1477-85. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1080/0886022X.2022.2114368>.

#### Do4

### Síndrome de Sweet como presentación inicial de lupus eritematoso sistémico

Cuéllar-Calderón KP, Colunga-Pedraza IJ, Galarza-Delgado DA, De Ávila-González N, Flores-Gutiérrez DP

*Hospital Universitario José Eleuterio González, UANL, Monterrey, NL*

**Introducción:** El síndrome de Sweet representa una dermatitis neutrofilica aguda acompaña de fiebre. Puede ocurrir de forma idiopática o vincularse con medicamentos, neoplasias hematológicas o enfermedades

autoinmunitarias. Sin embargo, la presentación con lupus eritematoso sistémico (LES) es extremadamente rara y sólo existen tres informes de casos como presentación inicial; éste es el cuarto.

**Objetivos:** Presentar un caso de síndrome de Sweet en una paciente con LES.

**Resultados:** Mujer de 17 años sin antecedentes de importancia. Acude a urgencias de un hospital de tercer nivel por presentar un mes y medio de evolución con múltiples úlceras dolorosas en paladar duro, junto con odinofagia. Se agregan fiebre intermitente cuantificada en 39°C sin predominio de horario, que cede con paracetamol, astenia y adinamia. Se agrega dolor en extremidades superiores e inferiores, constante, sordo, EVA 10/10, agravado al movimiento y mejoría al reposo, el cual produce postración. Niega úlceras genitales, ojo seco o rojo, hematuria, orina espumosa, debilidad muscular, fenómeno de Raynaud, petequias, o sangrados. A su ingreso tiene signos vitales normales. La exploración física identifica caída de cabello con tracción (+), pérdida de cejas, eritema en nariz y región malar bilateral, con respeto del surco nasogeniano, paladar duro con múltiples úlceras blanquecinas con halo rojo. Dermatitis en codos, bilateral, asimétrica y polimorfa caracterizada por pápulas con base eritematosa y costra hemática central, dolorosas a la palpación. Mácula en palma derecha con halo eritematoso y centro blanquecino. Extremidades inferiores con petequias no evanescentes a la presión en cara anterior de muslo y piernas. Sinovitis en tercera metacarpofalángica derecha, interfalángica proximal derecha, segunda metacarpofalángica izquierda y codo derecho. Signo de la suma positivo bilateral en metacarpofalángicos y metatarsofalángicos. Estudios de laboratorio: hemoglobina 11 g/dL, MCV 90 ft, MCH 30.6 pg, WBC 3.82 k/uL, linfocitos de 0.32 k/uL plaquetas 69.3 k/uL, creatinina de 0.4, BUN 6, AST 443 UI/l, ALT 122 UI/l, ALP 175 UI/l, bilirrubina total 2.1 mg/dL, bilirrubina indirecta 1.4 mg/dL, bilirrubina directa 0.7 mg/dL. Frotis de sangre periférica sin alteraciones. El ultrasonido de abdomen superior revela engrosamiento de los manguitos periportales. Panel viral negativo para VHB, VHC y VIH. Se solicita panel reumatológico y resultan anticuerpos positivos para anti-dsDNA: 1:320 (1:20) y anticuerpos antinucleares, patrón homogéneo 1:5 120 (1:120) y granular fino 1:1 280, complemento C3: 28 (90-180) y C4: 2 (10-40). Anticuerpos negativos para anti-SSA-Ro, anti-Smith, anticardiolipinas, anti-β2 glucoproteínas. Se inicia tratamiento con hidroxycloroquina, prednisona (0.5 mg/kg), vitamina D y calcio. Con posterioridad experimenta resolución de las artralgias, desaparición de las úlceras, mejoría de las lesiones cutáneas y disminución de las transaminasas. Se toma biopsia de la piel y el resultado es indicativo de una dermatitis acompañado de edema subepidérmico en relación con vasculitis leucocitoclástica y neutrofilia intersticial. Con lo anterior, aunado a lesiones cutáneas típicas, la histopatología y una adecuada respuesta esteroides, se diagnostica síndrome de Sweet. La paciente muestra una adecuada evolución y es dada de alta con tratamiento para LES.

**Conclusiones:** La concurrencia de síndrome de Sweet y LES es extraordinaria; en la bibliografía se han notificado sólo 12 casos y cuatro como presentación inicial. Se requiere más información sobre la histopatología de ambas enfermedades para dilucidar si se trata de una variante dentro del espectro cutáneo de LES más que una entidad distinta. Una mayor conciencia de esta presentación inusual puede ser útil para el médico y determinar un diagnóstico certero.

#### Bibliografía

- Gleason BC, Zembowicz A, Granter SR. Non-bullous neutrophilic dermatosis: An uncommon dermatologic manifestation in patients with lupus erythematosus. *Journal of Cutaneous Pathology*. 2006;33:721-5.