

# XXXVI Congreso Mexicano de Reumatología

## Caso Clínico

D01

### LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN UNA LACTANTE DE 6 MESES. REPORTE DE UN CASO

Martinez R (1), Morel Z (2), Maldonado R (3)

(1)(2)(3) *Hospital Infantil de México Federico Gómez*

**Resumen:** El lupus eritematoso sistémico (LES), es poco frecuente en la primera década de la vida, su inicio antes del año de edad es muy raro y conlleva un diagnóstico difícil de documentar. Presentamos el caso de una lactante menor en la que se documentaron claramente más de cuatro criterios diagnósticos de LES desde los 6 meses de edad y que podría corresponder de acuerdo a lo revisado en la literatura el caso de la paciente más pequeña.

**Caso:** Femenino de 9 meses de edad, historia de fiebre cotidiana, cuantificada hasta en 40°C, artritis muñeca derecha y rodilla izquierda, con limitación al movimiento, de 3 meses de evolución. Adenopatías cervicales, borde hepático a 3 cm por debajo de líneas convencionales, bazo palpable a 1.5cm, adenopatías inguinales de 0.5cm. Se reporto anemia heolítica leucocitos y plaquetas en límites normales, en el análisis urinario se encontro eritrocituria y cilindruuria. Se reportaron ANA 1:320 patrón moteado fino, anti-DNA 262.0 U/m, C3 181mg/dL, C4 29.3mg/dL, IgG 2660mg/dL. Se documento derrame pleural bilateral. Nueve meses posteriores, presento lesiones dérmicas, caracterizadas por máculas, pápulas eritematosas, sugestivas de actividad de la enfermedad. Por biopsia renal se documento nefropatía lúpica clase IIIb.

**Discusión:** En la edad pediátrica la incidencia de LES se estima en 0.36 a 0.9/100,000 niños, siendo la prevalencia mayor en mujeres que en hombres aproximadamente. Nuestra paciente desarrollo síntomas de LES a los 6 meses de edad. En la literatura actual, existen solo tres reportes de casos de LES en menores de 1 año de edad, pero su forma de inicio no mostraban un cuadro característico. Este caso es quizá la paciente de menor edad en la que se presentan alteraciones inmunológicas, hematológicas, artritis no erosiva, nefritis lúpica y serositis.

Los médicos deben estar al pendiente del mayor riesgo de complicaciones sistémica en niños con LES que inicia a una edad temprana y realizar un diagnóstico oportuno de esta enfermedad.

D02

### INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO EN UN NIÑO CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDOS

Morel Z (1), Martínez R (2), Mendieta S (3), Faugier E (4), Maldonado MR (5)

(1)(2)(3)(4)(5) *HIMFG*

**Resumen:** El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad auto inmune, multiorgánica, episódica, compleja. Aproximadamente el 15% de los casos inician en la niñez. El diagnóstico se realiza en base a los criterios del Colegio Americano de Reumatología.

El Síndrome Antifosfolípidos (SAF) se caracteriza por trombosis vascular, anticuerpos antifosfolípidos, anticardiolipina, anticoagulante, y/o pérdida fetal. El sistema cardiaco es uno de los objetivos principales en el SAF.

Presentamos el caso de un paciente de 13 años de edad, masculino, con diagnóstico de LES y SAF secundario con Infarto Agudo de Miocardio extenso. La afección cardiaca en el LES, incluye frecuentemente pericarditis, endocarditis de Libman-Sacks y miocarditis. La trombosis coronaria puede verse en arterias coronarias con aterosclerosis, así como en estados de hipercoagulabilidad. En nuestro paciente no se demostraron alteraciones a nivel coronario, lo cual se relaciona más al SAF presente.

Es importante tener presente que un paciente con LES y SAF secundario, puede debutar o desarrollar en el trascurso de su evolución, complicaciones trombóticas a cualquier nivel, y aunque los eventos cardiacos trombóticos o isquémicos son inusuales, deben ser considerados.

D03

### ASOCIACIÓN DE SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO Y HEPATITIS AUTOINMUNE EN UN LACTANTE. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Mendieta S (1), Vázquez F (2), Faugier E (3), Maldonado R (4), Valencia P (5)

(1)(2)(3)(4)(5) *HIMFG*

**Introducción:** Existen cerca de 10 casos reportados en la literatura en la cual se asocia hepatitis autoinmune (HAI) y síndrome antifosfolípido

(SAF), ninguno de ellos en niños. Se presenta el primer caso descrito de esta asociación en un lactante.

**Presentación del caso:** Lactante mayor masculino, de un año cuatro meses, producto de la gesta I, la madre cursó con pre-eclampsia que condicionó trabajo de parto a las 29 semanas de gestación, peso al nacer 1900g. Se presentó con ictericia desde el nacimiento, sin acolia o coluria, edema bipalpebral y de miembros inferiores de 2 meses de evolución, tos y dificultad respiratoria. A la exploración física con ictericia en escleras, reforzamiento del segundo ruido cardíaco, hepatomegalia, cianosis ungueal, datos de insuficiencia cardíaca congestiva. Exámenes de laboratorio: patrón colestásico (BD 1.57), discreta elevación de ALT. Se descartó infección por virus de hepatitis A, B y C, CMV, VDRL y VEB. Presión de la pulmonar por ecocardiograma de 68 mmHg. Gammagrama con perfusión anormal congruente con tromboembolia pulmonar subsegmentaria. AngioTAC con evidencia de trombosis pulmonar. Pruebas de coagulación: antitrombina III, resistencia a la proteína C, proteína C, proteína S en rangos normales. Anticuerpos antifosfolípidos en dos determinaciones positivo para anticardiolipina IgM (11.8 y 19.9 UMPL V.R <4.4), antiB2GP-1 IgM positiva 7.3U/ml (VR<3.4), anticoagulante lúpico negativo. AntiDNA negativo. ANA 1:160 moteado grueso, I: 80 filamentos intermedios. AntiLKM-1 25.4U/ml (<17), anti músculo liso 1:80, antimitocondriales negativo. IgG 1490 mg/dL (350-1180), IgM 344 mg/dL (36-104). Biopsia hepática infiltrado inflamatorio en 5 de los 10 espacios porta observados, predominio mononuclear y algunas células plasmáticas. Placa limitante conservada. Dilatación de sinusoides con linfocitos en su interior. No hay datos de venulitis. En el lobulillo hay cuerpos apoptóticos y nódulos histiocíticos. Hepatitis crónica con actividad moderada (grado II/IV) sin fibrosis, compatible con hepatitis autoinmune.

**Discusión:** Las manifestaciones hepáticas en SAF son diversas, generalmente relacionadas con eventos trombóticos. Liaskos 2005, reporta una alta prevalencia de anticuerpos anticardiolipinas (aCL) en HAI en comparación con otras enfermedades hepáticas, sin embargo sin evidencia de manifestaciones de SAF. Los casos de asociación HAI y SAF secundario son escasos, y ninguno de ellos en pacientes pediátricos, se trata del primer caso reportado de HAI con SAF en un paciente pediátrico.

#### Do4

### ABDOMEN AGUDO COMO MANIFESTACIÓN GRAVE DE TROMBOANGEÍTIS OBLITERANTE

Cruz C (1), Jimenez F (2), Castellanos L (3), Barile L (4)  
(1)(2)(3)(4) IMSS

**Resumen:** Hombre de 37 años, con tabaquismo intenso de los 18 a 35 años. En octubre del 2005 presentó en miembro pélvico derecho lesiones dérmicas y acrocianosis, por tal motivo recibió prednisona (50 mg/día) y azatioprina (100 mg/día); sin remisión. En febrero del 2007 presentó dolor abdominal tipo cólico localizado en hipogastrio así como constipación intestinal y pérdida de peso de 25 Kg. en 2 meses.

En el colon por enema se observó estenosis; la colonoscopia reportó mucosa recto-colónica con pérdida del patrón vascular submucoso, pseudo pólipos y área de estenosis a 70 cm. de margen anal. La biopsia reportó proceso inflamatorio inespecífico, sin datos de malignidad. Por sospecha de colitis ulcerativa crónica inespecífica recibió mesalazina.

En mayo del 2007 aumentó el dolor abdominal y se agregó diarrea y fiebre, que remitieron con hidrocortisona, tres días después se observó aire libre subdiafrágico y se efectuó laparotomía.

Como hallazgos quirúrgicos se reportaron perforación en ciego y colon transversal de 1 a 2 cm de diámetro, estenosis anular a 70 cm. de margen anal y cambios isquémicos transitorios en intestino delgado, con 400 ml. de material intestinal. Se realizó colectomía subtotal e ileostomía termino-terminal. En el post-operatorio el paciente presentó fenómeno de Raynaud y necrosis del primer y segundo dedos del pie derecho 24 horas después. Histológicamente se informó tromboangeítis obliterante asociada a colitis multifocal aguda y crónica transmural en vasos mesentéricos

(predominantemente arterias musculares de mediano calibre) con trombos recientes y antiguos diseminados. La asociación de la enfermedad de Buerger con un cuadro isquémico intestinal es rara, existen 4 casos informados de compromiso abdominal como manifestación inicial, aún después de suspender el tabaquismo 2 años antes del inicio de la enfermedad.

#### Do5

### VASCULITIS ASOCIADA A INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE (IDCV)

Orrantía M (1), Jiménez FJ (2), Blanco E (3), Cruz C (4), Pérez E (5), García J (6), Barile L (7)

(1)(2)(3)(4)(5)(6)(7) HECMNSXXI

**Resumen:** La IDCV es un grupo heterogéneo de enfermedades que comprende niveles bajos de todas o de alguna inmunoglobulina, deficiencia en la producción de anticuerpos e infecciones bacterianas de repetición. Ocurre por afección de la respuesta humoral y celular mediada por linfocitos. La mayoría son diagnosticados en la edad adulta. El 20-25% cursan con manifestaciones autoinmunes, siendo la vasculitis una manifestación poco frecuente. Hombre de 50 años, quien inicia en Febrero de 2002 con lesiones purpúricas de miembros inferiores, en Octubre de 2002 una biopsia de piel fue compatible con vasculitis leucocitoclástica, determinándose proteinuria de 3.5gr / 24 hrs., hipertensión arterial, hipogamaglobulinemia e hipocomplementemia a expensas de C4 así como ganglios periesplénicos por TAC.

#### Inmunoglobulinas séricas

	21/11/2002	27/04/2007	03/05/2007	21/05/2007	07/06/2007	16/07/2007	09/08/2007
IgA	140	34	n/d	32	51	37	51
IgG	395	n/d	94	296	250	110	268
IgM	84	n/d	n/d	39	63	41	29

n/d: no disponible valores de referencia: IgA 70-400, IgG 700-1600, IgM 40-230.

Se inició prednisona a 1mg/kg/día y azatioprina 150mg/día sin mejoría de las lesiones de la piel ni de la proteinuria. Ingresó en Abril de 2007 en anasarca, con fiebre, celulitis del miembro inferior derecho, púrpura no palpable en extremidades inferiores y múltiples úlceras infectadas. Los exámenes mostraron: glucosa 89 g/L, creatinina 1.1 mg/dl, leucocitos 5500, Hb 10.7 g/dl, plaquetas 153000, neutrófilos 3400, linfocitos 1700, VSG 6 mm/h, PCR 0.7 mg/dL, C3 43 mg/dL, C4 1 mg/dL; depuración de creatinina 84.2 ml / min, proteinuria de 8.5 g / 24 h.; EGO con leucocitos 10-15 / campo, bacterias ++, eritrocitos 20-25 / campo; ANA, anti-DNA, crioglobulinas, factor reumatoide, VIH y serología para hepatitis B y C negativos. Ultrasonido abdominal con esplenomegalia, datos de hipertensión portal, riñones normales; TAC de abdomen con derrame pleural bilateral, quiste hepático y esplenomegalia. Biopsia renal de mayo 2007: glomerulonefritis membranoproliferativa tipo I, sin infiltrado intersticial ni alteraciones vasculares. La administración de 3 pulsos de metilprednisolona no mejoraron la función renal, desarrollando cuadro de neumonía. Cuando se administró gammaglobulina intravenosa (200mg/kg) mensual (12g. cada una) fue seguida de la remisión de las lesiones cutáneas y mejoría de la función renal.

**Conclusiones:** la IDCV debe sospecharse en presencia de vasculitis cutánea y renal asociada a hipogamaglobulinemia, refractaria a tratamiento inmunosupresor. El tratamiento debe basarse en la administración de gammaglobulina intravenosa mensual

## Do6

**INFARTO MIOCÁRDICO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ARTERITIS DE TAKAYASU EN UNA MUJER JOVEN**

Ascencio Hernandez R (1), Vazquez Serna C (2), Portela Hernandez M (3), Barile Fabris L (4),

(1)(2)(3)(4) HE CMN SXXI IMSS

**Resumen:** La arteritis de Takayasu es una vasculitis que afecta grandes arterias y que puede producir complicaciones cardíacas incluyendo infarto agudo al miocardio en algunos pacientes. El infarto miocárdico puede ser el resultado de arteritis coronaria, aterosclerosis acelerada e hipertensión arterial sistémica. Mujer de 34 años de edad, antecedente de tabaquismo por 4 años a razón de 3 cigarrillos al día suspendido hace tres años.

Cuadro clínico iniciado a los 22 años de edad, caracterizado por dolor torácico opresivo acompañado de descarga adrenérgica, valorada y egresada sin diagnóstico. Desde entonces asintomática, hasta hace 6 meses en que inició con disnea de medianos esfuerzos y deterioro de su clase funcional por lo que fue ingresada para valoración y estudio a cargo de cardiología.

**EF:** TA brazo izquierdo: no detectada, brazo derecho: 150/100 mmHg. Disminución bilateral de pulsos carotídeos, sin claudicación mandibular, corazón rítmico sin soplos, abdomen sin visceromegalias, con soplo sistólico en flanco izquierdo en zona renal, extremidades sin edema, con ausencia de pulso humeral y radial izquierdos, brazo derecho con pulsos radial y humeral disminuidos 2/3, las extremidades inferiores con disminución de pulsos femorales, poplíteos y pedios 1/3. Exámenes de laboratorio: Velocidad de sedimentación globular 20mm/hr, hemoglobina 12.4 gr/dl, leucocitos 6,700/µl, plaquetas 340,000/µl, urea 23mg/dl, creatinina 0.6 mg/dl, anticuerpos antinucleares negativos.

**Electrocardiograma:** infarto antiguo antero apical y lateral alto. Gamagrama cardíaco con tetrofosmín: defecto perfusorio en región anteroseptal y apical que afectó al 43% de la masa ventricular izquierda. Cateterismo cardíaco y aortograma: arteria coronaria derecha sin lesiones angiográficas significativas. Arteria descendente anterior ocluida desde el ostium.

Compromiso del ostium de la arteria renal izquierda en un 75% y bifurcación aorto-iliaca en un 80%. Angioresonancia de troncos supra-aórticos con exclusión de la arteria subclavia izquierda y oclusión desde el origen de la arteria carótida externa izquierda. Trayectos arteriales tortuosos con estenosis y áreas de dilatación postestenótica. Se inició tratamiento con prednisona 15mg por día y metotrexato 10 mg por semana. La arteritis de Takayasu debe considerarse en el diagnóstico diferencial de infarto miocárdico en una mujer joven.

## Do7

**BRONQUIOLITIS OBLITERANTE (BO) EN ARTRITIS REUMATOIDE AGRESIVA (ARA), PROBLEMA DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO. RESPUESTA A ETANERCEPT.**

Dimas-Pecina V (1), Gomez-Gomez A (2), Cuevas-Orta (3), Abud-Mendoza (4)

(1) Unidad Regional de Reumatología y Osteoporosis, UASLP, SLP, (2) Departamento de Neumología, Hospital Central, UASLP, SLP, (3)(4) Unidad Regional de Reumatología y Osteoporosis, UASLP, SLP

**Resumen:** La BO suele representar dificultades en el diagnóstico dada su potencial asociación con actividad de la ARA, con empleo de medicamentos y con la necesidad de diferenciarla de procesos infecciosos diversos. Posterior a establecer el diagnóstico, el tratamiento habitual es con esteroides y pudiera responder a terapia intensiva que incluye a los agentes biológicos.

Nuestra paciente, mujer de 47 años con historia de psoriasis desde 11 años antes y con diagnóstico de artritis psoriásica 2 años después por oligoartritis inflamatoria, bajo tratamiento con metotrexato y AINE. En febrero

de 2000 acude por poliartritis y cambios radiográficos sugerentes de ARA; se diagnosticó ARA y OP apoyados en valores densitométricos. En 2004 inicia con disnea progresiva y afección intersticial en parches mediante TAC con diagnóstico de alveolitis alérgica extrínseca; se realiza gammagrafía que se informa altamente sospechosa de tromboembolismo pulmonar y por ecocardiograma cardiopatía hipertensiva pulmonar y doppler sin TVP; PFR con patrón obstructivo predominante (FEV 40%, FVC 50% y FIV/FVC 80%) con TAC con patrón en mosaico con áreas de vidrio esmerilado con otras normales. La biopsia con pseudo-folículos linfoides en bronquiolos, bronquiolitis obliterante y enfisema secundario, sin afección de intersticio "Bronquiolitis folicular obliterante". Se inició terapia con etanercept 50 mg/s e incremento leve de CE (pdn15 mg), con lo que se observó mejoría ostensible desde la primer semana.

Se presentaron estudios de laboratorio y gabinete, con inclusión de los histopatológicos.

## Do8

**INVOLUCRO PULMONAR EN ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO. REPORTE DE UN CASO**

Treviño-Carmona MD (1), Riega-Torres JC (2), Moncayo-Salazar LI (3), Moreno-Hoyos-Abril JF (4), Cavazos-Delgado JM (5), Mireles-Zavala LG (6), Salinas-Palacios CK (7), Pérez-Barbosa L (8), Esquivel-Valerio JA (9), Villarreal-Alarcón MA (10), Skinner-Taylor CM (11), Flores-Alvarado DE (12), Rodríguez-Amado J (13), Galarza-Delgado DA (14), Treviño-Salinas MA (15), Garza-Elizondo MA (16)

(1)(2) Reumatología Hospital Universitario UANL Mty, (3) Reumatología Hospital Universitario UANL Mty, (4) Neumología y Cuidados Intensivos Hospital Universitario UANL Mty, (5) Neumología y Cuidados Intensivos Hospital Universitario UANL Mty, (6) Medicina Interna Hospital Universitario UANL Mty, (7) Reumatología Hospital Universitario UANL Mty, (8) Reumatología Hospital Universitario UANL Mty, (9)(10)(11)(12)(13)(14) Reumatología Hospital Universitario UANL Mty, (15) Neumología y Cuidados Intensivos Hospital Universitario UANL Mty, (16) Reumatología Hospital Universitario UANL Mty

**Resumen:** Mujer 21 años, antecedentes de prematurez, soplo cardíaco transitorio. Madre con coccidioidomicosis fallecida por complicación quirúrgica. Inició con dermatosis maculopapular evanescente pruriginosa en cuello que se extendió a tronco y extremidades. Dos semanas después se agregó fiebre, mialgias, artralgiás generalizadas y odinofagia. Al examen físico febril, signos vitales estables sin adenopatías ni tumoraciones, hiperemia de faringe sin hipertrofia amigdalina. Auscultación cardiopulmonar sin datos relevantes. Abdomen sin visceromegalias ni adenopatías. Musculosquelético con aumento de volumen, calor, dolor a la movilización. Disminución de arcos de movimientos en cuello, hombros, codos, manos (IFP e IFD), rodillas y tobillos.

**Laboratorios:** elevación de VSG, leucocitosis con neutrofilia, marcadores para VIH, ANA y FR negativos; tele de tórax con derrame pleural bilateral escaso. Ecocardiografía transtorácica: función sistólica disminuida con FE del 45%, presión sistólica de la arteria pulmonar 39mmHg, insuficiencia tricuspídea leve y derrame pericárdico escaso. Ferritina en 17 mil mcg/L.

Descartándose causa infecciosa y neoplásica se hizo el diagnóstico de enfermedad de Still del adulto según criterios de Yamaguchi. Durante su internamiento presentó disnea súbita en reposo, dolor pleurítico, taquicardia, polipnea, frote pleural y saturación de aire ambiente 91%. Se descartó tromboembolismo pulmonar.

Debido a parámetros respiratorios compatibles con daño pulmonar agudo se inicia manejo con metilprednisolona 1gr en pulso IV, cediendo la fiebre inmediatamente, con mejoría de sintomatología; 72 hrs. posterior al tercer pulso de metilprednisolona la paciente continuaba con hipoxemia. TAC de tórax de alta resolución con zonas de vidrio despedido difusas, perivasculares en ápices, llingula y lóbulo medio; engrosamiento de septos interlobulares subpleurales. Al descartar causa infecciosa se administró etanercept subcutáneo remitiendo hipoxemia.

Evolucionó favorablemente en una semana disminuyendo la leucocitosis, mejorando hipoalbuminemia y anemia previas. Se egresa con dosis

altas de esteroides, metotrexate oral semanal continuando con evolución satisfactoria.

**Conclusiones:** El involucro pulmonar en Enf. de Still del adulto es frecuente, sin embargo el daño pulmonar agudo por neumonitis es poco común y existen pocos reportes. Este caso demuestra una de las posibles manifestaciones severas en la Enf. de Still del adulto y enfatiza la necesidad de un diagnóstico temprano en pacientes con fiebre, datos clínicos compatibles y niveles de ferritina elevados como herramienta diagnóstica.

## Dog

### ASOCIACIÓN DE SÍNDROME DE CREST, CIRROSIS BILIAR PRIMARIA (CBP) Y SÍNDROME POLIGLANDULAR. REPORTE DE UN CASO

Melendez C (1), Mendoza A (2), Aranda P (3), Jaimes J (4)

(1)(2)(3)(4) Centro Médico ISSEMyM

**Resumen:** Los síndromes de deficiencia poliglandular se clasifican en 3 tipos, según el cuadro clínico que se desarrolla en niños o adultos y las glándulas endocrinas afectadas. El caso que presentamos de acuerdo a la clasificación de Neufeld modificada de 1980, corresponde al tipo III (enfermedad tiroidea autoinmune asociada a otras enfermedades autoinmunes).

**Presentación del caso:** Femenino de 49 años de edad; antecedentes: DM2, insuficiencia venosa profunda; un hijo con PTI. El PA inicia hace 20 años con fenómeno de Raynaud en manos. En Marzo 2005 como hallazgo se detecta trombocitopenia de 80,000u/L, se agrega prurito intenso generalizado y transaminasemia, con Acs. Anti-mitocondriales positivos, serología para Hepatitis B y C negativa, ultrasonido revelando daño hepático difuso, hepatomegalia y dilatación biliar leve intrahepática, pielocaliectasia renal izquierda. Endoscopia de Julio 2005 por disfagia: pangastritis no erosiva moderada folicular, pseudodivertículo duodenal y cicatriz de úlcera duodenal sakita S1. Se establece Dx. de CBP en agosto 2006 iniciando tratamiento con ácido ursodeoxicólico y colestiramina. Durante su seguimiento se determinaron Anticardiolipinas IgM 18(0-11), Anticitomegalovirus IgG 27 (0-10)

Electroforesis de proteínas Beta 16.5% (8.4-13.8), Gamma 29.4% (6.8-18.5). Noviembre 2006: gastritis crónica agudizada asociada a infección por Citomegalovirus (biopsia) recibiendo TMP/SMZ y pirimetamina hasta Enero 2007 con mejoría de la disfagia; se agrega entonces calcinosis cutis, artralgias en carpos y disminución de la apertura oral. Es valorada por Reumatología en abril 2007 encontrándose con disfagia a sólidos, reflujo gastroesofágico; en la EF: Raynaud en manos, telangectasias en cara, calcinosis 4<sup>a</sup> IFP izq., con reabsorción de las falanges distales, esclerodactilia, Insuficiencia venosa de MsPs y edema ++; ANA positivo 1:1280, Tirotopina 6.19 y 7.65 (0.27-4.20); se establece Dx CREST iniciando Tx Azatioprina, Calcitriol, Felodipino, Tribenosidos. Actualmente solo con persistencia de Raynaud y la calcinosis.

**Conclusión:** Se ha sugerido que el Sx Poliglandular puede desencadenarse por agentes externos y que comparte uno o mas epítopes con un antígeno

común en varios tejidos endocrinos; una hipótesis es que los órganos que derivan de una capa germinal pueden expresar antígenos específicos de la capa germinal común que podrían servir como blancos para la respuesta autoinmune en los Sx. poliglandulares.

## D10

### SÍNDROME DE VOGT KOYANAGI HARADA. INFORME DE UN CASO TRATADO CON ADALIMUMAB

Jara LJ (1), Voorduin S (2), Pedroza M (3), Ramirez M (4)

(1) Hospital Español, (2) Instituto de Oftalmología Conde de Valenciana, (3)(4) Instituto de Oftalmología Conde de Valenciana

**Resumen:** El síndrome de Vogt Koyanagi Harada es una entidad sistémica autoinmune caracterizada por uveítis, hipoacusia, meningitis, alopecia, poliosis y vitiligo. Informamos el caso de una paciente que respondió favorablemente al tratamiento con Adalimumab.

**Caso clínico:** Femenino de 18 años de edad que acude por primera vez al Instituto de Oftalmología, Conde de Valenciana en 2005 por disminución de la agudeza visual de 7 meses de evolución. La exploración oftalmológica presentó una capacidad visual en ambos ojos de 20/200, presión intraocular de 12 mmHg, biomicroscopía del segmento anterior en ambos ojos con celularidad ++++ en cámara anterior; nódulos de Koeppe en iris, pigmento sobre cápsula anterior del cristalino y catarata subcapsular posterior +. En fondo de ojo se observa vitreítis +, retina aplicada, papila hiperémica con excavación del 20%, pliegues en área macular con presencia de líquido subretiniano, ausencia de brillo foveal y nódulos de Dalen Fuchs en el sector inferior de la retina. Con estos datos se establece el diagnóstico de Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada tipo I (compromiso ocular sin afectación de oído o piel) y se inició tratamiento con azatioprina 150 mg al día, prednisona 100 mg/día, acetato de prednisolona tópico, ciclopléjico, miátrico y betametasona transeptal inferior sin mejoría. En 2005 el cuadro inflamatorio continuó activo por lo que se inició ciclofosfamida I.V. (2 pulsos de 750 mg cada uno). Posteriormente desarrolla hipertensión ocular y glaucoma secundario a esteroides agregándose hipotensor ocular sin mejoría, se realiza trabeculectomía con mitomicina C en ojo izquierdo con mejoría parcial. En 2006 se reactivó el cuadro inflamatorio ocular y se inició ciclosporina 500mg al día sin mejoría por lo que fue evaluada por reumatólogo. Se inició Adalimumab 40 mg s.c cada 2 semanas y 4 semanas después inicia mejoría, disminuyéndose los esteroides y en febrero 2007 se observó ausencia de inflamación ocular por lo que pudo ser operada. Se programó para facoemulsificación en febrero 2007 y vitrectomía en ojo derecho y lensectomía en ojo izquierdo. Su rehabilitación visual se realiza con lentes de contacto para afaquia. En junio 2007 se encontró con una agudeza visual de 20/200 en ambos ojos. Actualmente no se observan datos de actividad inflamatoria intraocular. Continúa con Adalimumab (10 meses de tratamiento), sin esteroides y ha recuperado 90% de su capacidad visual.

**Conclusión:** El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada puede ser tratado exitosamente con Adalimumab.