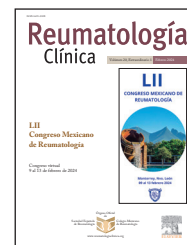


Sociedad Española
de Reumatología
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



LII Congreso Mexicano de Reumatología

DESAFÍOS CLÍNICOS

DD01

PARÁLISIS HIPOKALÉMICA SECUNDARIA A SÍNDROME DE SJÖGREN EN UNA ADOLESCENTE EMBARAZADA DE 14 AÑOS

D.A. Salcedo-Soto, A.C. Bardan-Incháustegui, D.E. Flores-Alvarado, J.A. Cárdenas-De la Garza, D.A. Galarza-Delgado

Hospital Universitario José Eleuterio González, UANL

Introducción: Los pacientes < 18 años representan sólo el 1% de los casos de síndrome de Sjögren (SS). Éstos suelen iniciar con parotiditis de repetición y artralgias, a diferencia de los adultos que sufren síndrome seco. Alrededor de 5% a 10% desarrolla compromiso renal. La nefritis tubulointersticial (NTI) es la complicación más frecuente y se presenta como ATR en los adultos; sin embargo, es rara en pacientes adolescentes.

Presentación del caso: Mujer de 14 años sin antecedentes de importancia que cursa su primer embarazo de 33,5 SDG y que acude al servicio de urgencias tras mostrar debilidad simétrica generalizada de tres días de evolución. Al interrogatorio refiere fatiga, ojo seco, debilidad generalizada y espasmos musculares intermitentes delimitados a extremidades inferiores. La exploración física revela estabilidad hemodinámica sin compromiso ventilatorio, acúmulo de saliva disminuido, fuerza disminuida en extremidades inferiores y abdomen globoso a expensas de útero gestante.

Los estudios de laboratorio demostraron datos de anemia (hemoglobina, 10,5 g/dL), hipopotasemia (2,1 mmol/L), AST elevada (73 UI/L), ALP fosfatasa alcalina elevada (218 UI/L), LDH elevada (224 UI/L) e hiperriglyceridemia (216 mg/dL). La gasometría venosa registró acidosis metabólica con desequilibrio aniónico normal (pCO₂, 38 mmHg; HCO₃, 11,8 mmol/L; def. exc. base, -16,5 mmol/L). Los electrolitos urinarios mostraron un desequilibrio aniónico aumentado (103 mEq/L) (**Tabla 1**). Se solicitó estudio en orina para anfetaminas, barbitúricos, benzodiazepinas, canabis y cocaína; la serología para VHB, VHC, VIH mostró resultados negativos. El ultrasonido renal no identificó alteraciones, salvo hidronefrosis relacionada con el embarazo. Las pruebas de autoinmunidad mostraron positividad para anticuerpos antinucleares (ANA) (AC-4/moteado fino 1:160), anti-SSA-Ro (> 200 U/mL), anti-SS-B/La (22,63 U/mL), anti-β-2 glucoproteínas (IgM, 40,16 UR/mL) y anticuerpos antifosfatidilserina/protrombina (IgM, 93,45 UA). La prueba de Schirmer revela OD de 0,6 mm/min y OI de 1 mm/min y flujo salival no estimulado (< 0,1 mL en 1 min). Al considerar todos los hallazgos se diagnosticó SS con ESSDAI de 5 puntos y ATR de tipo I. Se inició tratamiento con prednisona (0,3 mg/kg) e hidroxycloquina (5 mg/kg). Una vez en remisión la acidosis metabólica y recuperadas las cifras séricas de potasio la paciente egresó. Tres semanas posteriores se realizó la resolución abdominal de embarazo por oligohidramnios y falla de inductoconducción, sin complicaciones y con obtención de un recién nacido sano. En la última evaluación, cuatro meses después del diagnóstico, se encontraba asintomática.

Discusión: La ATR suele ser asintomática al principio, lo que retrasa el diagnóstico y favorece la progresión a la acidosis metabólica e hipopotasemia.

Tabla 1. Estudios de laboratorio al ingreso de la paciente. (DD01)

	Resultado	Valor de referencia
Perfil reumatológico		
C3	129	90-180 mg/dL
C4	21,4	10-40 mg/dL
Anticuerpos antinucleares (Hep2)	AC-4/moteado fino 1:640	> 1:160
Anti-dsDNA	Negativo	< 1:20
Anti SSA-Ro	> 200	0-20 U/mL
Anti SS-B/La	22,63	0-20 U/mL
Anticuerpos anti-β2 glucoproteínas	IgG (2,72) IgM (40,16) IgA (7,09)	0-20 UR/mL
Anticardiolipinas	IgG (< 2) IgM (4,24) IgA (< 2)	0-12 U
Anticuerpos antifosfatidilserina/protrombina (aPs/PT)	IgG (4,86) IgM (93,45)	< 30 UA
25 OH vitamina D	18,8	Insuficiencia 10-40 mcg/L
PCR	0,73	0,01-0,9 mg/dL
VSG	58	0-20 mm/h

Anti-dsDNA, anticuerpos anti-ADN de doble cadena; PCR, proteína C reactiva; VSG, velocidad de sedimentación globular.

Esto puede comprometer los músculos diafragmáticos y poner en peligro la vida. La paciente inició con debilidad simétrica generalizada. Tres semanas tras su egreso se obtuvo una resolución abdominal del embarazo debido a oligohidramnios y falla de la inductoconducción. En una cohorte estadounidense se informó que las embarazadas con SS tienen mayor riesgo de preeclampsia, rotura prematura de membranas, trombosis venosa profunda, parto de pretérmino, restricción del crecimiento intrauterino y malformaciones congénitas. A pesar del desenlace obstétrico favorable de la paciente, es importante el diagnóstico oportuno de SS durante la gestación para evitar complicaciones.

Conclusiones: Es importante considerar otras manifestaciones extraglandulares, como la RTA, como primera manifestación del SS para establecer un diagnóstico y tratamiento oportuno, sobre todo en pacientes embarazadas en las que el producto podría afectarse. A pesar de esto, el compromiso renal suele tener un pronóstico favorable, ya que la progresión hacia la enfermedad renal crónica ocurre sólo en 10% a 20% de los casos.

Bibliografía

- Paliwal VK, Rai AS, Kumar S, Verma R, Agarwal V. Proximal muscle weakness with overlying hypokalemic periodic paralysis in Sjögren syndrome: report of 6 cases. *J Clin Rheumatol.* 2020;26(1):24-27.
- Elliott B, Spence AR, Czuzoj-Shulman N, Abenhaim HA. Effect of Sjögren's syndrome on maternal and neonatal outcomes of pregnancy. *J Perinat Med.* 2019;47(6):637-642.

DD02

LUPUS CUTÁNEO AGUDO Y NEFRITIS LÚPICA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL EN PACIENTE EN TRANSICIÓN DE GÉNERO DE MUJER A HOMBRE

M.E. Santiago-Manzano, C.A. Guillén-Durán

Hospital General de Pachuca, SSA

Introducción: Los tratamientos aplicados en el proceso de transición y afirmación de género que reciben las personas transgénero pueden modificar la manifestación de las enfermedades reumáticas, ya que las hormonas sexuales pueden modular la respuesta inmunitaria celular y humoral. Se han informado casos de lupus eritematoso sistémico (LES) en pacientes en transición de género de hombre a mujer, en los que se ha documentado que el tratamiento estrogénico y los procesos quirúrgicos de ajuste de género son factores para desarrollar estos trastornos autoinmunitarios. Sin embargo, no existen en las publicaciones médicas descripciones de presentación de nefritis lúpica tras el tratamiento androgénico o antiestrogénico.

Presentación del caso: Paciente masculino transgénero (femenino a masculino) de 44 años. Primera valoración en mayo del año 2022, con antecedente de consumo de tratamiento androgénico basado en cipionato de testosterona intramuscular (100 mg cada semana desde 2018), con seguimiento y vigilancia endocrinológica. Acude a consulta de reumatología por dermatosis diseminada en extremidades superiores y en la región facial consistentes con lesiones ampollas, úlceras en paladar blando, dolorosas, y datos indicativos de candidiasis adjunta; al interrogatorio dirigido refirió malestar general, fatiga, astenia, adinamia y presencia de pérdida de peso de unos 6 kg en los 30 días previos, así como cambios en características de la orina (espumosa). La exploración física revela derrame pleural bilateral de 10% y edema de extremidades inferiores hasta región superior de ambas rodillas. Se inicia tratamiento antimicótico oral y se solicitan estudios de protocolo diagnóstico, con informe de anemia grado 1, normocítica normocromática, elevación de azoados, sedimento urinario activo, proteinuria > 3 g, disminución de la función renal, anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia (1:640 homogéneo), hipocomplementemia 3 y 4, y positividad de anti-DNA de doble cadena; enzimoanálisis de adsorción (ELISA) para virus de inmunodeficiencia humana (VIH), panel de hepatitis B y C y prueba cutánea de derivado proteico purificado (PPD) no reactivos. Debido a lo anterior se inician pulsos de metilprednisolona (5) y antipalúdico; luego se instituye tratamiento inmunorregulador con ácido micofenólico, con adecuada respuesta. Sin embargo, en marzo 2023 la paciente abandona seguimiento y al parecer suspende el tratamiento por decisión personal. Se desconoce su evolución actual.

Discusión: El caso presentado es singular, ya que se ha identificado LES en pacientes transgénero hombre-mujer, probablemente en relación con el tratamiento estrogénico; antes no se había determinado la presencia de esta alteración con manifestaciones de gravedad en pacientes en transición de género mujer-hombre bajo tratamiento androgénico con testosterona. Es una gran limitante que este paciente decidiera abandonar seguimiento, al parecer con interrupción del tratamiento y con evolución actual desconocida.

Conclusiones: Las diferencias de género en la respuesta inmunitaria innata y adaptativa dan lugar a respuestas diferentes a la infección, la vacunación y la susceptibilidad a las enfermedades autoinmunitarias. Los cromosomas sexuales y las hormonas pueden promover cambios en la frecuencia y la función de las células T reguladoras. No hay mucha investigación sobre el lupus en hombres transgénero, mujeres transgénero y personas no binarias. Sin embargo, el tratamiento con hormonas exógenas podría tener un efecto potencial en la enfermedad. Se necesita más investigación para determinar cómo las hormonas exógenas pueden modificar la actividad de la enfermedad, ya que las hormonas sexuales pueden modular la respuesta inmunitaria celular y humoral.

Bibliografía

1. Klein SL, Flanagan KL. Sex differences in immune responses. *Nat Rev Immunol.* 2016;16:626-638.

2. Robinson GA, Peng J, Peckham H, et al. Investigating sex differences in T regulatory cells from cisgender and transgender healthy individuals and patients with autoimmune inflammatory disease: a cross-sectional study. *Lancet Rheumatol.* 2022 Aug 31;4(10):e710-e724.

DD03

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL RÁPIDAMENTE PROGRESIVA COMO MANIFESTACIÓN DE GRAVEDAD EN UNA PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS ANTI-MDA5+, ANTI-RO52+

S. Govea-Peláez, M.N. Peña-Ojeda, M.J. Sandino-Bermúdez, A. Hinojosa-Azaola, J.J. Torres-Ruiz

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

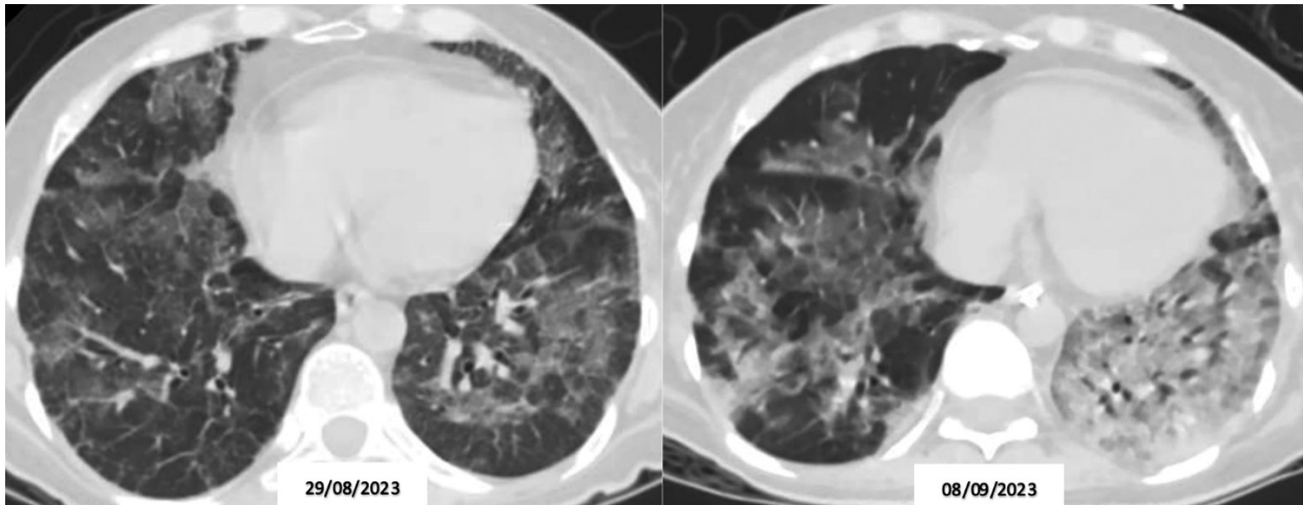
Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial de rápida progresión (EPI-RP) en miopatías inflamatorias es una entidad poco frecuente, caracterizada por daño alveolar difuso, que posee un mal pronóstico en pacientes con dermatomiositis, ya que puede elevar la mortalidad hasta en 65%.

Presentación del caso: Mujer de 60 años con diagnóstico previo de dermatomiositis anti-Ro 52+, anti-MDA5+ con actividad cutánea, articular y neumopatía intersticial, bajo tratamiento con metotrexato y prednisona, tos no productiva, diaforesis profusa y disnea de pequeños esfuerzos de una semana de evolución; se la hospitaliza. La exploración física revela saturación al 80% al aire ambiente, úlceras cutáneas en el codo derecho y la segunda metacarpofalángica derecha, sin debilidad muscular, con un MMT8 de 145 puntos. Los estudios paraclínicos al ingreso registran neutrófilos totales (5.100 cél/μL), linfocitos totales (552 cél/μL), índice neutrófilo-linfocito (9,2), proteína C reactiva (10 mg/dL), ferritina (1.913 ng/mL) y DHL (867 UI/L), con enzimas musculares normales. La tomografía de tórax de alta resolución (TCAR) proporciona imágenes hiperdensas en vidrio despulido difusas en lóbulos superiores relacionadas con engrosamiento septal interlobulillar en lóbulos inferiores y tendencia a la consolidación posterobasal bilateral y en segmento apical derecho (**Fig. 1**). Ante la sospecha de una neumonía de focos múltiples por microorganismos atípicos en una paciente con inmunosupresión, se decidió iniciar esquema antibiótico de amplio espectro, con pobre respuesta y requerimiento de ventilación mecánica invasiva con parámetros elevados. Se solicitó nueva TCAR que reveló un incremento de la extensión de las áreas de ocupación alveolar en las bases pulmonares. Se descartaron infecciones y hemorragia alveolar mediante lavado bronquioalveolar (LBA), por lo que se consideró la posibilidad de EPI-RP y se decidió iniciar tratamiento con metilprednisolona (1 g) durante tres días, además de inmunoglobulina humana (2 g/kg) fraccionada en dos días y tacrolimus (1.5 mg cada 12 h), con mejoría clínica, disminución de parámetros ventilatorios y retiro paulatino de la ventilación mecánica invasiva.

Discusión: La positividad para anti-MDA5 y anti-Ro52 en la dermatomiositis anticipa un fenotipo clínico con una mayor prevalencia de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) (hasta 82% de los pacientes) y, de este grupo, hasta un 39% puede desarrollar EPI-RP. Cabe destacar que el diagnóstico se basa en la evolución clínica y los hallazgos radiológicos en la TCAR; en la actualidad no se recomendó la biopsia pulmonar por su bajo rendimiento. Sin embargo, el LBA permite realizar un abordaje exhaustivo con la finalidad de descartar infecciones y un proceso maligno subyacente. En un estudio retrospectivo de 474 pacientes con miopatías inflamatorias destacaron en el análisis multivariado anticuerpo anti-MDA5 y un porcentaje < 30% de linfocitos en LBA como factores predictores de mortalidad independientes en esta población. Con respecto al tratamiento, la evidencia se basa en estudios retrospectivos y el esquema actual es el tratamiento combinado con esteroides, inhibidores de calcineurina o ciclofosfamida; sin embargo, en casos resistentes al tratamiento puede considerarse la administración de inmunoglobulina, plasmáferesis o rituximab.

Conclusiones: La EPI-RP es una entidad que requiere un diagnóstico y tratamiento oportunos de los pacientes, dada su elevada morbimortalidad. Los tratamientos con tratamiento triple, además de los esquemas terapéuticos para la enfermedad resistente, favorecen la supervivencia a corto y largo plazos.

Figura 1. Comparación de estudios de TCAR. En el estudio del 29/08/2023 se documentaron imágenes hiperdensas en vidrio despolido difusas en ambos lóbulos, además de engrosamiento septal interlobulillar, con tendencia a la consolidación posterobasal bilateral. En el estudio del 08/09/2023 se observó una mayor extensión de las áreas de ocupación alveolar en las bases pulmonares. (DD03)



Bibliografía

- Hervier B, Uzunhan Y. Inflammatory myopathy-related interstitial lung disease: from pathophysiology to treatment. *Front Med.* 2019;6(326):1-11.
- Li Y, Gao X, Li Y, Jia X, Zhang X, Xu Y, et al. Predictors and mortality of rapidly progressive interstitial lung disease in patients with idiopathic inflammatory myopathy: a series of 474 patients. *Front Med.* 2020;7(363):1-9.

DD04

ACCIDENTE CEREBROVASCULAR COMO MANIFESTACIÓN INICIAL EN ARTERITIS DE TAKAYASU, EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: REPORTE DE DOS CASOS

GC Cortina-Olvera, AI Céspedes-Cruz, AR Torres-Jiménez, M. Zeferino-Cruz, A. Velázquez-Cruz, Hospital General Gaudencio González Garza Centro Médico Nacional La Raza, IMSS (Pediatria)

Introducción: La arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis de grandes vasos que afecta la aorta y sus principales ramas y se caracteriza por dilatación, oclusión, estenosis o formación de aneurismas. Es más frecuente en mujeres jóvenes de la segunda y tercera décadas de la vida, con una incidencia de 0,4 a 2,6 casos por millón en Estados Unidos.

Presentación de casos:

Caso 1: Paciente femenina de 15 años de edad, previamente sana, con adecuado desarrollo psicomotor e historial de falcía frontal. Inicia en octubre de 2022 con pérdida del tono postural, supravversión de la mirada, pérdida de control de esfínter urinario, hemiparesia faciocorporal izquierda, afasia motora y sensitiva. La tomografía de cráneo identifica enfermedad vascular cerebral de tipo isquémico y la paciente ingresa al servicio de neurología pediátrica, donde se encuentra afectación de la memoria, atención, afasia motora, tono disminuido e hipoestesia en hemicuerpo izquierdo. En el abordaje de estudio, valorada por el servicio de cardiología, se reconoce insuficiencia aórtica moderada, por lo que se solicita angiotomografía toracoabdominal que delinea aortitis de segmento torácico y afectación de troncos aórticos, impresión diagnóstica de arteritis de Takayasu tipo IIB; el ultrasonido Doppler muestra estenosis preoclusiva de carótida derecha y estenosis de carótida común izquierda. Los estudios de laboratorios de control señalan anemia normocítica normocrómica, velocidad de sedimentación globular (VSG) elevada, anticuerpos negativos, diferencia de presión arterial > 10 mmHg en extremidades, pulsos braquiales disminuidos

y radiales ausentes; se cumplen criterios para AT, por lo que reumatología indica pulsos de metilprednisolona y primera dosis de ciclofosfamida y hematología prescribe anticoagulante con enoxaparinar.

Caso 2: Paciente femenino de 13 años de edad, previamente sana y neurodesarrollo adecuado; inicia su padecimiento en junio 2022 con afasia, desviación de la comisura labial, dificultad para la marcha, sin crisis convulsivas. El servicio de pediatría solicita tomografía de cráneo que indica enfermedad vascular cerebral isquémica de la arteria lenticuloestriada lateral izquierda e infarto agudo en núcleos de la base izquierdos; la angiotomografía de cráneo establece el diagnóstico de accidente vascular cerebral isquémico, engrosamiento de las paredes del tronco braquiocéfálico, arteria carótida común izquierda y subclavia izquierda; se indica tratamiento de trombólisis con alteplasa, ácido acetilsalicílico y heparina. Se la envía a valoración en el servicio de reumatología, donde se identifican ausencia del pulso carotídeo izquierdo, soplo carotídeo derecho, ausencia de pulsos en extremidades superiores, diferencia mayor de 10 mmHg en extremidades, por lo que se realiza angiotomografía toracoabdominal, con registro de arteritis de Takayasu tipo III; los estudios de laboratorios de control muestran anemia microcítica hipocrómica, proteína C reactiva (2,2, corte < 0.5) y se inician pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida.

Discusión: La AT se ha descrito como una afección poco frecuente, con dos fases, una temprana que cursa con síntomas inespecíficos, como mialgias, malestar general, fiebre, y otra tardía que puede ocasionar episodios isquémicos. Estos casos tienen escasos informes en las publicaciones médicas; los síntomas neurológicos son la manifestación inicial de la enfermedad. Cosacov *et al.* registraron en Argentina sólo 10 casos de arteritis de Takayasu, de los cuales uno sufrió accidente cerebrovascular.

Conclusiones: Los síntomas neurológicos como manifestación inicial en la AT se han notificado en 10%-20% de los casos. Los informes de casos en su mayoría proceden de pacientes adultos, por lo que la notificación de estos dos casos en pacientes pediátricos tiene gran importancia para considerar la vasculitis de grandes vasos como diagnóstico diferencial en pacientes jóvenes con accidente cerebrovascular.

Bibliografía

- Caldeira Pereira V, Clayton Macedo de Freitas C, José Luvizutto G, Lima Sobreira M, Escobar Bueno Peixoto D, do Nascimento Magalhães I, et al. Stroke as the first clinical manifestation of Takayasu arteritis. *Case Rep Neurol* [Internet]. 2014;6(3):271-4.
- Cosacov R, Spadaro E, Villareal G. Accidente cerebrovascular como manifestación inicial de arteritis de Takayasu y revisión de casos en Argentina. *Neurol Argent* [Internet]. 2011;3(4):237-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2011.06.006>.