

# XLI Congreso Mexicano de Reumatología

## Carteles comentados

### CC-1 / CC01

#### Síndrome de Parry-Romberg y vasculitis del sistema nervioso central: series de cinco casos

Sepúlveda-Delgado J, Cruz-Domínguez MP, Vera-Lastra OL

*Departamento de Medicina Interna, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret del Centro Médico Nacional La Raza*

**Introducción:** El síndrome de Parry-Romberg (SPR) constituye una forma de esclerodermia localizada (golpe de sable). Su asociación con vasculitis del sistema nervioso central (VSNC) es rara.

**Caso 1:** Mujer de 33 años, SPR desde los cuatro años. Cefalea persistente (seis meses), artralgias y amaurosis fugaz. La resonancia magnética de cráneo (RMC) mostró lesiones hiperintensas > 10 mm corticales y subcorticales frontoparietales derechas y giros engrosados. Tratamiento con metilprednisolona (MP)-IV durante un año con mejoría.

**Caso 2:** Mujer de 38 años, SPR desde los 28 años, hace tres años inició con cefalea muy intensa refractaria a analgésicos, crisis convulsivas y alteraciones en la propiocepción. RMC: lesiones hiperintensas > 10 mm corticales y subcorticales frontoparietales derechas. Biopsia cerebral con vasculitis linfocitaria. Tratamiento: MP-IV.

**Caso 3:** Mujer de 23 años de edad, SPR desde los 14 años. Cefalea refractaria de 12 meses de evolución de moderada a intensa. RNM; lesiones hiperintensas > 10 mm generalizada en lóbulo frontal y parietal derecho. Tratamiento con MP-IV.

**Caso 4:** Mujer de 35 años con SPR desde los 20, cefalea intensa. RNM: lesiones hiperintensas en hemisferio cerebral derecho. La biopsia del SNC informó vasculitis de vasos pequeños tipo linfocítica, tratada con MP-IV.

**Caso 5:** Mujer de 39 años con SPR y cefalea moderada persistente y RMC con lesiones hiperintensas en ganglios basales. Tratamiento con prednisona VO.

**Conclusión:** la cefalea en pacientes con SP debe orientar al diagnóstico de vasculitis del sistema nervioso central y el tratamiento con metilprednisolona es útil.

### CC-1 / CC02

#### Inmunodeficiencias primarias, autoinmunidad y enfermedades reumáticas. Serie de casos y revisión de la literatura

Prieto-Parra RE<sup>(1)</sup>, Madrigal-Beas I<sup>(1)</sup>, Alcaraz-López MF<sup>(2)</sup>, Gándara-Márquez F<sup>(1)</sup>, De la Madrid-Cernas AA<sup>(1)</sup>, González-Jáuregui G<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, <sup>(2)</sup>Hospital General de Zona No. 14, IMSS

**Introducción:** Las inmunodeficiencias primarias son un grupo de enfermedades causadas por la alteración cuantitativa o funcional de distintos mecanismos implicados en la respuesta inmunológica. Las manifestaciones clínicas son heterogéneas en función del defecto inmunológico. Se pueden asociar a autoinmunidad y aún más asociarse a enfermedades reumáticas definidas.

**Objetivo:** Reportar una serie de casos con inmunodeficiencias primarias y manifestaciones de autoinmunidad o enfermedades reumáticas y revisión de las publicaciones.

**Resumen:** Se encontraron nueve pacientes con inmunodeficiencias primarias de los cuales tres presentan deficiencia de C1q inhibitorio tipo 1, una de ellas con angioedema hereditario; una paciente con deficiencia de C1q inhibitorio tipo II con angiodema hereditario; una paciente presenta deficiencia de linfocitos T con candidiasis cutánea crónica; una paciente presenta deficiencia de fagocitosis; un paciente presenta inmunodeficiencia común variable; y dos pacientes más presentan deficiencia de complemento C3, c4 y C5. Las enfermedades reumáticas asociadas fueron: lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, enfermedad mixta del tejido conectivo y enfermedad indiferenciada del tejido conectivo. Las manifestaciones reumáticas incluyeron artritis, vasculitis cutánea, eritema malar, síndrome seco, glomerulonefritis, hemorragias ungueales, neumopatía intersticial, fenómeno de Raynaud, vasculitis en pulpejos, trombosis venosas periféricas y anemia hemolítica. Serológicamente se encontraron: AAN, ENA, anti-DNA, B2GP, FR positivos. De llamar la atención, estos pacientes presentaron un incremento mayor de procesos infecciosos recurrentes tales como infecciones graves en piel, abscesos fríos, infecciones de vías respiratorias altas y bajas, así como de vías urinarias en ocasiones graves y que limitaba su manejo inmunosupresor, lo que orientó a una mayor investigación de sus casos.

**Discusión:** Las inmunodeficiencias primarias pueden estar asociadas a autoinmunidad y presentar una amplia gama de manifestaciones reumáticas, como se observó en estos pacientes y están descritas en las publicaciones. La coexistencia de estas entidades son un reto diagnóstico-clínico y terapéutico.

**Conclusión:** El principal parámetro clínico para sospecha un defecto primario del sistema inmunitario coexistente es la susceptibilidad anómala a infecciones, ya sea por la frecuencia o por el tipo de gérmenes asociados. Estrategias apropiadas dirigidas al diagnóstico de estos pacientes, así como el mayor conocimiento de los mecanismos inmunológicos abrirán las puertas para nuevas terapéuticas y mejorar el curso clínico de las enfermedades reumáticas en estos pacientes.

### CC-1 / CC03

#### Síndrome de Reynolds, reporte de cuatro casos y revisión de la literatura

Torres-Flores J, Díaz-Jouanen E

*Hospital Ángeles Lomas*

**Introducción:** La asociación de escleroderma (SCL) y cirrosis biliar primaria (CBP) fue reportada por Murray-Lyon y colaboradores en 1970 y por Reynolds y colaboradores en 1971. El primero describe dos casos de pacientes con síndrome de CREST que desarrollan CBP y el segundo reporta seis casos con características clínicas y paraclínicas similares. Así se integra el síndrome de Reynolds (SR), una entidad clínica distinta y de curso potencialmente fatal.

En esta presentación se describen cuatro casos clínicos consistentes con SR.

**Presentación:** Cuatro pacientes acudieron a consulta entre los años 2004 y 2012. Tres iniciaron con datos de SCL y uno con CBP. Cuatro presentaron telangiectasias en manos y brazos y uno en cuello y cara. Tres presentaron Raynaud y uno calcinosis. Uno presentó síndrome de Sjögren (SS). Cuatro tuvieron elevación de enzimas hepáticas (EH), principalmente fosfatasa alcalina (FA). Uno presentó compromiso renal. Dos tuvieron ascitis, edema y varices esofágicas. Todos recibieron tratamiento con corticosteroides, ácido ursodesoxicólico (AU) y colquicina. Dos fallecieron, uno por complicaciones de cirrosis y otro por trombosis mesentérica, un paciente se perdió en su seguimiento y el otro paciente actualmente está estable a seis años de diagnóstico.

**Tabla 1.** Resumen demográfico.

Características	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4
Edad	55	59	65	53
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino
Fosfatasa alcalina al diagnóstico	1 017	111	485	331
Anticentrómero	> 1:640	1:1 280	Positivo sin título	> 1:1 280
Antimitocondriales (< 1.0 U)/(< 1:40)	1.9 U	158 U	> 1:640	> 1:640
Ascitis	Negativo	Positivo	Positivo	Negativo
Sangrado de tubo digestivo	Positivo	Positivo	Negativo	Negativo
Encefalopatía hepática	Negativo	Negativo	Positivo	Negativo
Hipertensión portal	Positivo	Negativo	Negativo	Positivo
Otro		Trombosis mesentérica Cáncer de mama		
Tratamiento				
Colquicina	Positivo	Positivo	Positivo	Positivo
Corticosteroide	Positivo	Positivo	Positivo	Positivo
Ac. ursodesoxicólico	Positivo	Positivo	Positivo	Positivo
Otro	Azatioprina	Ninguna	Metotrexato	Micofenolato de mofetilo
Desenlace	Pérdida de seguimiento	Fallece por trombosis mesentérica	Fallece por complicaciones de insuficiencia hepática	Continua estable clínicamente

**Conclusiones:** Previamente se han descrito las lesiones de SCL y su similitud con las de la telangiectasia hemorrágica, lesiones idénticas a las de Osler-Weber-Rendu. La mayoría de los casos de SR ocurre en mujeres y la presentación más habitual es la SCL limitada (CREST), asociada con frecuencia a SS. Los ANA y anticentrómero están presentes en 80%, con una especificidad de 96%. El diagnóstico de CBP se basa en tres criterios: elevación de EH > 6 meses, ac. antimitocondriales (AMA) y biopsia (BiH) consistente. El diagnóstico se establece con dos de los tres criterios y la necesidad de la BiH actualmente es cuestionada. El AU ha demostrado disminución de la mortalidad y progresión. La supervivencia varía entre dos y cuatro años después del diagnóstico. Otras alternativas asociadas o en combinación con la terapia estándar han sido el metotrexato, azatioprina y micofenolato. Se necesitan estudios prospectivos, que por las características de la población resultan poco viables.

## CC-1 / CC04

### Uveítis y el tratamiento con terapia anti-TNF. Reporte de siete casos

Lara Herrera P, Mendieta S

ISSEMyM

**Introducción:** La uveítis produce la pérdida visual hasta del 10% de la población mundial y es la segunda causa de ceguera tratable. El tratamiento de la uveítis no infecciosa depende de su gravedad; existe un alto porcentaje (hasta el 40%) de casos refractarios a inmunosupresores y esteroides a dosis altas. El factor de necrosis tumoral (TNF) es una citocina fundamental en la patogénesis de la uveítis no infecciosa; su bloqueo selectivo con anticuerpos monoclonales y proteínas de fusión ha demostrado eficacia y seguridad en casos idiopáticos y asociados a enfermedades autoinmunitarias.

La uveítis en edad pediátrica representa tan sólo un 5-10% del total de los casos y la mayor parte está asociada a la artritis idiopática juvenil (AIJ) y otras enfermedades, como espondilitis anquilosante, enfermedad de Behçet, artritis psoriásica, enfermedad inflamatoria intestinal, sarcoidosis y lupus eritematosos sistémico (LES).

**Objetivo:** Describir las manifestaciones clínicas iniciales de los pacientes, su asociación con enfermedades autoinmunitarias, esquemas de tratamientos, complicaciones previas, terapia anti-TNF usada, desenlace de los pacientes con anti-TNF.

**Material y métodos:** Se estudiaron siete expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de uveítis en seguimiento en la consulta de reumatología pediátrica tratados con terapia anti-TNF.

**Resultados:** Se encontró una edad promedio de 13.5 años - 3.4; los principales síntomas fueron hiperemia conjuntival 7/7 (100%), prurito intenso 4/7 (57.1%), fotofobia 2/7 (28.8%). Asociado a enfermedad autoinmunitaria 2/7 (28.8%), AIJ 1/7 (14.2%), LES 1/7 (14.2%). Tratamientos usados previamente: prednisolona gotas oftálmicas 5/7 (71%), prednisona 3/7 (42.8%), azatioprina 2/7 (28.8%), metotrexato 2/7 (28.8%), metilcelulosa 7/7 (100%), antibióticos tópicos 4/7 (57.1%), tropicamida 2/7 (28.8%), hidroxicloroquina 1/7 (14.2%), timolol 3/7 (42.8%), vitritis 3/7 (42.8%), sinequias posteriores 4/7 (57.1%), glaucoma de ángulo abierto 2/7 (28.8%), tratamiento quirúrgico 5/7 (71.4%); terapia biológica utilizada: infliximab 5/7 (71.4%) y adalimumab 2/7 (28.8%). Se reportó una mejoría significativa de los síntomas, mejoría de la agudeza visual y control de la actividad inflamatoria con tyndall negativo en todos los pacientes, en promedio posterior a cuatro dosis de anti-TNF, con un tiempo promedio de dos años, entre el diagnóstico e inicio de terapia anti-TNF, después de usar otro tipo de tratamiento, y un tiempo promedio de diagnóstico de un año posterior al inicio de los síntomas.

**Conclusión:** Según lo revisado en estos pacientes, existe una evidencia de mejoría significativa de las consecuencias de la uveítis, bien sea idiopática o asociada a enfermedades autoinmunitarias; el bloqueo de TNF ha demostrado eficacia sostenida; se resalta un efecto ahorrador de esteroides, una reducción en el número de dosis de inmunosupresores y una reducción considerable de la frecuencia de recaídas. El diagnóstico oportuno de uveítis y el uso temprano de terapia anti-TNF pueden limitar la progresión de complicaciones acciones asociadas a la uveítis.

## CC-1 / CC05

### Vasculitis leucocitoclástica asociada a p-ANCAS en usuarios de cocaína contaminada con levamisol. Reporte de tres casos

Ambriz-Murillo Y, Sánchez-Rodríguez A, Casasola-Vargas JC

Servicio de Reumatología del Hospital General de México, DF, México

**Introducción:** Se describen tres casos clínicos de vasculitis cutánea leucocitoclástica asociada a levamisol en usuarios de cocaína contaminada, mostrando las lesiones típicas cutáneas y las alteraciones histológicas clásicas.

El levamisol es un antihelmíntico inmunomodulador que se agrega a la cocaína, por su efecto euforizante. Existen síndromes de cocaína-levamisol caracterizados por púrpura retiforme, ANCA positivos y leucopenia; las manifestaciones sistémicas son poco frecuentes y dentro de ellas hemorragia alveolar difusa y nefropatía membranosa rápidamente progresiva. Las determinaciones de anticuerpos antielastasa humana de neutrófilo se consideran un marcador asociado a agranulocitosis por levamisol. El tratamiento es básicamente suspensión de cocaína-levamisol e iniciar glucocorticoides sistémicos (1 mg/kg) o bien dosis de metilprednisolona intravenosa en casos refractarios. Otros inmunosupresores considerados son ciclosporina, dapsona y anti-TNF.

**Tabla 1.** Características clínicas, histológicas e inmunológicas en vasculitis por levamisol.

Paciente	Datos clínicos	Histología	ANCA (µ/ml)	Otros autoanticuerpos	Otros	Tratamiento
1 [mujer], 26a. Cocaína 10a, 1 g día	Úlcera crónica cara anterior de muslo izquierdo tipo pioderma gangrenoso, y múltiples lesiones brazos, glúteos, muslos, manos y pabellón auricular	Vasculitis leucocitoclástica y angiopatía trombótica	p ANCA 91.2 c ANCA 8.2	ANA 1:80, patrón homogéneo Anti-DNA 99.4 C3 109 C4 22.10	Trombocitosis 580 000 VSG 67 mm/h	Antibióticos Prednisona 1 mg/kg/día
2 [mujer], 32a. Cocaína 15a, consumo 2 g día	Úlcera talón aquileano, <i>livedo reticularis</i> , púrpura retiforme	Vasculitis leucocitoclástica	c ANCA 2.7 p ANCA 470	ANA 1:160, moteado grueso Anti-DNA 2.7 Anti-Smith - AcL IgM 4.4 AcL IgG 21.4 AcL IgA -	Leucopenia 2 600 Neutropenia 1 400 VSG 55 mm/h PCR 3.63	Antibióticos Prednisona 1 mg/kg/día
3 [hombre], 44a. Heroína por 20a Cocaína 10a, consumo 4 g semanales	Síndrome febril y poliartritis, lesiones vasculíticas en pulpejos de manos	Vasculitis Leucocitoclástica	c ANCA - p ANCA -	ANA 1: 320, moteado fino. Anti-DNA 344	Biometría hemática, VSG y PCR, C4 y C4 normales	Prednisona 25 mg/día
p ANCA (PR3) > 15 U/ml, c ANCA (MPO) > 15, anti-Smith > 18 µ/ml, AcL IgG > 18 gpl/ml, AcL IgM > 18 mpl/ml.						

**Conclusión:** La presencia de lesiones tipo úlcera crónica, *livedo reticularis* y pioderma gangrenoso en usuarios de cocaína es un reto diagnóstico y requiere un alto índice de sospecha; el abordaje diagnóstico incluye determinación de ANCA, anticuerpos antielastasa de neutrófilos y niveles urinarios de levamisol y el diagnóstico histopatológico es el estándar de oro.

**CC-2 / CC06**

**Síndrome AL/hipoprotrombinemia en pacientes con LES SAAF secundario**

De la Garza D, Barile-Fabris L, Camargo-Coronel A, Guerrero O, Ramírez-Blanco JV

*Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS*

El síndrome de AL/hipoprotrombinemia se ha informado en 0.4 - 15% de pacientes con lupus, pero hasta donde se sabe no existen casos informados de éste en LES y SAAF secundario.

**Caso 1:** Femenina de 35 años que inició con artritis, fotosensibilidad, eritema malar, úlceras orales, epistaxis, hematemesis, hipermenorrea. Lab: trombocitopenia grave, anemia microcítica hipocrómica, ANA 1:5120H, anti-Sm, anti-DNA, anti-B2 GP1, aCL IgG e IgM positivos; se diagnosticó LES y recibió tratamiento con pulsos de metilprednisolona, azatioprina, danazol e hidrocicloquina con corrección de cifras plaquetarias.

Persistió con epistaxis, petequias, equimosis. Inició con disnea y se demostró tromboembolia pulmonar crónica e hipertensión pulmonar moderada mediante angiotac y ecocardiograma. Lab: anemia hemolítica autoinmunitaria, TP 26/12, TTPa 69/31, pruebas de coagulación con AL y factor II disminuido. Se diagnosticó SAAF secundario e hipoprotrombinemia; se iniciaron pulsos de ciclofosfamida y enoxaparina, con mejoría clínica, sin nuevos eventos de sangrado o trombosis con normalización de factor II de coagulación.

**Caso 2:** Masculino de 19 años, inició con ataque al estado general, pérdida de peso de 10 kg en seis meses, fiebre intermitente, artritis de grandes articulaciones, púrpura palpable en extremidades inferiores, equimosis, hematuria macroscópica, evacuaciones melénicas, gingivorragia, epistaxis; lab: plaquetas normales, TP 25/13, TTPa 74/30, pruebas de coagulación con AL y factor II disminuido; se inició prednisona (1 mg/kg). Presentó trombosis de vena poplítea y se inició anticoagulación con enoxaparina.

Se documentó ANA 1:640H, anti-DNA, aCL IgG y anticuerpos antiprotrombina IgM positivos, proteinuria de 2.3 g en 24 h, biopsia renal GMN tipo IV OMS. Se diagnosticó LES, SAAF secundario e hipoprotrombinemia; recibió enoxaparina, pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida. Evolucionó favorablemente sin nuevos eventos de sangrado o trombosis.

**Conclusión:** En pacientes con SAAF y anticoagulante lúpico pueden presentarse manifestaciones clínicas de trombosis y hemorragia, lo que implica un reto diagnóstico y terapéutico.

**CC-2 / CC07**

**Eventos adversos graves por rituximab biosimilar: reporte de tres casos**

Aranda-Baca LE, Becerra-Márquez AM, Mejía-Holguín Y, Ramos-Sánchez MA, Sauza-Del Pozo MJ, García-Cervantes ML

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

**Introducción:** La molécula CD 20 es una proteína no glucosilada que se expresa en la superficie de los linfocitos B. El rituximab es un anticuerpo que reconoce la molécula CD 20 y se ha utilizado para el tratamiento de diferentes enfermedades reumatológicas. Varias compañías biotecnológicas han desarrollado biosimilares de inhibidores del factor de necrosis tumoral y rituximab. Se presenta el caso de tres pacientes que fueron tratados con rituximab biosimilar.

**Paciente 1:** Masculino de 25 años portador de lupus eritematoso sistémico (LES) con afección articular y renal. Se le inició tratamiento por nefropatía

lúpica III, con metilprednisolona (MPD) 3 g, ciclofosfamida (CFA) 0.5 mg/m<sup>2</sup>/SC, rituximab biosimilar 1 g los días 1 y 15. Diez días después acude por presentar anemia, hb 9.6, trombocitopenia 27 500 plaquetas y leucopenia 3 370 leucocitos. Se manejó con MPD 1 g, filgrastim y una aféresis de plaquetas.

**Paciente 2:** Paciente femenino de 68 años, se le realizó diagnóstico de poliangeítis microscópica (PAM) en agosto 2011, con terapia de inducción con CFA y esteroide, se continuó con terapia de mantenimiento con azatioprina (AZA) y posteriormente con ácido micofenólico. Por actividad a nivel renal se aplica rituximab biosimilar (1 g) los días 1 y 15. Trece días después de la aplicación presenta pancitopenia con hb 7.86, leucocitos 2 540 mm<sup>3</sup>, plaquetas 75 000 mm<sup>3</sup> a su ingreso; posteriormente disminución de hb 7.0, leucocitos 848 mm<sup>3</sup>, plaquetas 36 000 mm<sup>3</sup>. Se manejó con transusión de paquetes globulares, aféresis de plaquetas, filgrastim y antibiótico-terapia.

**Paciente 3:** Femenino de cinco años portadora de artritis reumatoide de 14 años de evolución, tratamiento con cinco FARME no biológicos y dos biológicos, sin lograr remisión. En mayo 2010 se aplicaron 2 g de rituximab (innovador, Mabthera) logrando baja actividad, por lo que se aplicó de nuevo en mayo 2011. En junio 2012 se aplica rituximab biosimilar (2 g) y una semana después es ingresada por úlceras orales y leucopenia, leucocitos 2 050 mm<sup>3</sup>. Se manejó con filgrastim.

**Conclusiones:** Un producto biosimilar debe ser uno altamente similar al producto de referencia a pesar de diferencias en sus componentes clínicamente inactivos y para el cual no hay diferencias entre el producto innovador en términos de seguridad y eficacia. Por lo anterior es importante reportar cualquier reacción adversa que aparezca después de la administración de rituximab biosimilar, ya que es importante garantizar su seguridad.

## CC-2 / CC08

### Esclerosis sistémica sin esclerodermia: serie de casos

Sepúlveda-Delgado J, Cruz-Domínguez MP, Vera-Lastra OL

*Departamento de Medicina Interna, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza*

**Introducción:** La esclerodermia sin esclerodermia (ESE) es una forma limitada de la esclerosis sistémica (ES) con afección orgánica, pero sin afección en la piel y anticuerpos anticentromero (AAC), con prevalencia menor al 5%.

Se informan los siguientes casos de ESE de una cohorte de 300 pacientes.

**Caso 1:** Hombre de 52 años; a los 30 inició con esclerodermia lineal (cara) y después presentó fenómeno de Raynaud (FR) y disfagia. Manometría: aperistalsis del esófago y esfínter esofágico inferior hipotenso (EIIH) y AAC positivos. También se asoció a síndrome antifosfolípidos.

**Caso 2:** Mujer de 57 años; a los 27 años presentó esclerodermia localizada (morfea en cara), posteriormente FR, poliartralgias, poliartritis, disfagia y fibrosis pulmonar en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR). AAC positivos.

**Caso 3:** Mujer de 48 años de edad, con FR, disfagia y pirosis. Sin afección cutánea. Manometría esofágica: aperistaltis esofágica y EEIH; TCAR: fibrosis pulmonar. AAC positivos.

**Caso 4:** Hombre de 60 años con disfagia, disnea y FR. Manometría esofágica con aperistaltis esofágica y EEIH. Sin afección en piel. AAC positivos.

**Caso 5:** Mujer de 25 años de edad con disnea, fatiga, pirosis, hernia hiatal y FR. Manometría: aperistaltis esofágica y EEIH; TCAR: fibrosis; y ecocardiograma: hipertensión arteria pulmonar. AAC positivos.

**Conclusiones:** Se encontró una frecuencia de 1.6% de ESE. El esófago y pulmón fueron los órganos más afectados, además de FR y AAC positivos. Ningún paciente tuvo induración de piel, excepto dos casos que coexistieron con esclerodermia localizada (morfea y lineal).

## CC-2 / CC09

### Dos hermanos con una presentación atípica de arteritis de Takayasu (AT)

Barrera-Vargas A, Hinojosa-Azaola A

*Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán*

**Caso 1:** Mujer de 18 años con dermatosis diseminada y lesión pulmonar en 2002. Se diagnosticó pioderma gangrenoso, con probable afección pulmonar; se inició prednisona, con mejoría. En 2006 presentó amaurosis izquierda, secundaria a neuropatía óptica isquémica. Tenía pulsos periféricos disminuidos y un soplo aórtico y pulmonar. Una angiogramografía mostró estenosis de troncos supraaórticos. Se diagnosticó AT. Presentó múltiples complicaciones relacionadas con la enfermedad, incluida la insuficiencia cardíaca. Se documentó un nuevo nódulo pulmonar en 2009. Falleció por insuficiencia cardíaca aguda en 2011.

**Caso 2:** El hermano de la paciente inició con pioderma gangrenoso en 2003, a los 17 años. Recibió prednisona e inmunosupresores. En marzo de 2012 presentó fiebre, tos y disnea; se documentaron múltiples nódulos pulmonares, así como dilatación del arco aórtico y estenosis carotídea izquierda, con pulso disminuido. Se diagnosticó AT. La biopsia de un nódulo pulmonar mostró un proceso granulomatoso consistente con tuberculosis e inició antifímicos. Permaneció febril; los cultivos y tinciones fueron negativos. A pesar del tratamiento presentó deterioro respiratorio, SIRA y falleció en junio de 2012.

**Discusión:** La AT es una enfermedad inflamatoria sistémica idiopática, que ocasiona arteritis granulomatosa de la aorta y sus ramas principales. Su asociación con tuberculosis es controversial. Aunque es una enfermedad rara, se han descrito casos familiares, así como relación con diferentes alelos de HLA. Existen diversas manifestaciones cutáneas de la AT, entre ellas pioderma gangrenoso. Ésta es una dermatosis neutrofílica que ocasiona úlceras necrosantes, con predominio en extremidades inferiores. Cuando se asocia a AT afecta a personas más jóvenes y la distribución es extensa. Se han descrito nódulos pulmonares asépticos como manifestación de esta dermatosis.

Escasos reportes han descrito la afección pulmonar en AT caracterizada por nódulos granulomatosos. Lo relevante de estos casos es la asociación familiar de la vasculitis, la presentación atípica con pioderma gangrenoso y los nódulos pulmonares cuya etiología no se esclareció.

## CC-2 / CC10

### Micobacterias atípicas, un reto en el abordaje: cuatro casos en enfermedades reumáticas

Echeverría-González G, Sánchez-Ortiz A

*UMA, CMNO, IMSS*

**Introducción:** *Mycobacterium chelonae* pertenece a las micobacterias no pigmentadas de rápido crecimiento incluidas en el grupo IV de Runyon, más de 40 MCR. Es ubicua. Su infección puede manifestarse con abscesos cutáneos, visceral, sistémico (meningitis, artritis, peritonitis, endocarditis); en una revisión de 100 pacientes, el 60% estaban inmunocomprometido y el 90% tomaba dosis de prednisona (5-20 mg/día). *M. chelonae* es muy resistente a tuberculostáticos habitualmente resistentes.

**Caso 1:** Mujer de 29 años; diagnóstico de LES con poliserositis, síndrome nefrótico, ANA 1:640, anti-DNA positivo SSA y SSB positivo, HAP leve; recibió seis bolos mensuales CFM MPD, luego bimensuales. A tres años de distancia, fiebre, recaída renal, dolor opresivo torácico, angiotac, gammagrama pulmonar negativos. LBA negativo a malignidad. Cultivos negativos generales con PCR, micobacteria, cuatro fármacos, mejoría por un mes, perforación intestinal y muerte.

**Caso 2:** Mujer de 16 años; ingresa por poliartralgia, mialgia, fiebre, hepatoesplenomegalia, múltiples antibióticos, derrame pleural de 15% bilateral, pericárdico por ETT con taponamiento, IT leve, PPD y cultivos negativos, PCR *M. chelonae*, con tratamiento y punción pericárdica; notable mejoría.

**Caso 3:** Mujer de 19 años de edad, con diagnóstico de neurofibromatosis 2, hace dos años; neurinomas y schwannomas en médula cervical, tórax, cauda equina, pares craneales V, VII y VIII, hace nueve meses, con síndrome nefrótico 3.37 g/24 h, BRP GMN II ISN/RPS, con IFI IgM, C3, y C1q; hematológico: trombocitopenia 6 000. Agregó crisis convulsivas, ANA 1:640 PH, Sm, RNP y SSA positivos aCL IgG 34, C3 y C4 consumidos, concluye, LES; se inicia prednisona, azatioprina y cloroquina. A los tres meses ingresó repetidamente a hospital por fiebre un cultivo con *Streptococo viridans*, disuria, concluye, vejiga neurogénica, resto de cultivos convencionales negativos; en su cuarto internamiento; PCR: micobacterias atípicas con *M. chelonae* y respuesta actual con antifímicos a cuatro fármacos; mejoría sostenida.

**Caso 4:** Mujer de 36 años con diagnóstico de LES hace un año, con renal GMN IV, IA: 18 IC:3, síndrome urémico, recibió bolos de metilprednisolona y ciclofosfamida más rituximab; logró remisión y retiro de HD, presentó fiebre, aumento de tejidos blandos en pierna y tarso derecho, cultivos repetidos negativos; cuatro internamientos; mejoría temporal con imipenem, cefalosporinas por la reincidencia; se realizó PCR atípicas, con *M. chelonae* y tratamiento con evolución igual inestable.

**Conclusiones:** La presencia de micobacterias atípicas de rápido crecimiento significa gran morbilidad, mala evolución que dificulta el tratamiento de la enfermedad primaria y un desenlace grave, por lo que se aconseja investigar esta gama de micobacterias.

### CC-3 / CC11

#### Brote estacional de pancreatitis aguda en lupus eritematoso sistémico

Catana-Hernández R, Camargo-Coronel A, Hernández-Vásquez R, Jiménez-Balderas FJ, Pérez-Cristóbal M, Portela Hernández M, Vázquez-Zaragoza MA, Barile-Fabris L

Departamento de Reumatología, Hospital de Especialidades CMN, SXXI, IMSS

**Antecedentes:** La afección a páncreas en el lupus eritematoso sistémico (LES) es poco frecuente. En las últimas siete décadas se han descrito alrededor de 100 casos, lo que dificulta evaluar su incidencia, con una mortalidad hasta del 32%. El tiempo entre el diagnóstico de LES y el desarrollo de pancreatitis aguda (PA) es de dos a cinco años, asociado a un aumento de la actividad del LES. En este centro se hospitalizó en 2011 a 36 pacientes con LES y sólo uno con PA.

**Objetivo:** Describir el incremento de PA en pacientes con LES en un periodo corto.

**Pacientes:** De junio a septiembre de 2012 se trató a cinco mujeres con LES y PA; edad media de 29.2 años (22-40), tiempo medio de diagnóstico de LES a la presentación de PA de 3.8 años (0-11), en un caso como manifestación inicial de LES. Cuatro pacientes presentaron dolor abdominal característico como dato inicial de PA. En todas se descartó obstrucción biliar, alcoholismo, infecciones, hipercalcemia y uso de diuréticos como origen; en un caso se presentó hipertrigliceridemia de 730 mg/dl. Una paciente presentó aCL IgM positiva. Al inicio de la PA, tres utilizaban esteroide, una azatioprina y dos ácido micofenólico; dos estaban sin tratamiento para LES. En todas se usó esteroide (prednisona o pulsos de esteroide). En tres pacientes, la pancreatitis remitió sin complicaciones; una presentó peritonitis secundaria y otra desarrolló pancreatitis crónica (Tabla 1).

**Discusión:** De acuerdo con las publicaciones, el periodo medio entre el diagnóstico de LES y el desarrollo de pancreatitis es de dos a cinco años, en asociación a incremento de la actividad del LES y coincidiendo con lo observado en estas pacientes. Actualmente ha sido difícil establecer el papel de los inmunosupresores en la etiología de la PA.

**Conclusiones:** Se describe un incremento de los casos de PA en pacientes con LES en un periodo estacional, sin encontrar una explicación de este fenómeno clínico, salvo la actividad de LES. Los casos coincidieron con lo reportado en las publicaciones médicas; en esta serie no hubo defunciones.

Tabla 1. Características clínicas y evolución de la pancreatitis.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Edad	22	22	38	40	24
Evolución de LES (años)	0	7	0.16	11	1
Amilasa, UI/L	2 404	178	639	759	238
Lipasa, UI/L	5 921	238	1 030	947	229
Balthazar	C	A	D	C	B
SLEDAI	11	12	12	4	16
Otra manifestación de LES	Vasculitis cutánea	Nefritis	Lupus cutáneo subagudo	--	Seudooclusión intestinal Nefritis
Tratamiento anterior a PA	--	PDN, 20 mg/día MMF, 2.5 g/día	PDN, 50 mg/día	PDN, 15 mg/día AZA, 50 mg/día	Suspensión
Tratamiento de PA	PDN, 1 mg/kg	PDN, 1 mg/kg	MPD, 3 g	Dexa, 160 mg	MPD, 3 g
Evolución	Resolución	Resolución	Peritonitis	Pancreatitis crónica	Resolución 2° evento

\*PDN, prednisona; MPD, metilprednisolona; Dexa, dexametasona; AZA, azatioprina; MMF, ácido micofenólico.

### CC-3 / CC12

#### Síndrome antifosfolípidos asociado a cirrosis biliar primaria: reporte de casos

Aranda-Pereira P, Melendez Claudia, Jaimes Hernández Jorge, Mendoza Fuentes Angélica Isabel I Santana

Centro Médico ISSEMyM.

**Introducción:** Se presentan dos casos de pacientes con diagnóstico de cirrosis biliar primaria (CBP), ambos con anticuerpos antimitocondriales positivos y biopsia hepática, confirmando el diagnóstico, asociados a síndrome antifosfolípidos. En ambos casos se plantea no sólo problema diagnóstico, ya que el síndrome antifosfolípidos se trata con anticoagulación plena. En este caso, las pacientes tienen riesgo elevado para sangrado por trombocitopenia secundaria a hiperesplenismo y mayor riesgo de trombosis por insuficiencia venosa periférica.

**Caso 1:** Paciente femenino de 62 años con antecedente familiar de cáncer gástrico, diabética, hipotiroidea, un evento de trombosis venosa profunda hace seis años asociado a insuficiencia venosa profunda que requirió safenectomía, artroplastia de cadera hace cuatro años por artrosis, CBP hace 10 años, síndrome de Sjögren, diagnosticado hace cinco años, un evento de sangrado de tubo digestivo alto hace cinco años, con ligadura de varices esofágicas. Trombosis venosa profunda en noviembre del 2011, por lo que se ingresa a cirugía general, se trata con heparina de bajo peso hasta que cede el cuadro, se suspende el manejo debido a trombocitopenia y se mantiene con medidas de higiene venosa. En reumatología se solicitan anticuerpos antifosfolípidos, corroborando en dos ocasiones elevación de anti-β-2 glucoproteína 1 IgM arriba de 140 (< 14), se decide anticoagulación con vigilancia estrecha de INR, así como de plaquetas y función hepática.

**Caso 2:** Femenino de 53 años, hipertensa, insuficiencia venosa periférica y diagnóstico de CBP hace seis años en tratamiento, asociados a síndrome de Sjögren (FR positivo alto, xerofthalmía y xerostomía, anti-Ro positivo.) Hace

dos años, cuadro de dolor abdominal y trombocitopenia, corroborando por imagen trombosis portal, que se trató con enoxaparina hasta la remisión del cuadro. Se reportan anticuerpos anticardiolipinas que resultan IgG en 56 (0-8) e IgM en 68 (0-14) en dos ocasiones. Por trombocitopenia asociada a hipersplenismo se mantiene con vigilancia y antiagregante plaquetario.

**Discusión:** En el primer caso, dada la repetición de los eventos, se decidió anticoagulación formal; en el segundo caso, el evento fue único y existe evidencia de que los pacientes con cirrosis biliar primaria tienen frecuentemente trombosis portal, por lo que a pesar de la positividad de anticuerpos se decidió vigilancia estrecha. Hasta ahora no existe un consenso de manejo para este tipo de pacientes, que requieren una atención especial, dado el alto riesgo de manifestaciones de la enfermedad y los eventos adversos del tratamiento.

### CC-3 / CC13

#### Uso combinado de ciclofosfamida y rituximab en el tratamiento de la vasculitis asociada a ANCA en enfermedad grave

Barrera CC, Guzmán NE, Torres JC, Buganza E, Díaz-Borjón A

*Hospital Ángeles Lomas*

**Introducción:** El pronóstico de los pacientes que padecen granulomatosis con poliangeítis (Wegener) ha mejorado con la terapéutica actual; sin embargo, existe un grupo de pacientes que son refractarios al tratamiento. Estudios retrospectivos sugieren que la plasmaféresis puede ser benéfica en paciente con daño renal grave y hemorragia pulmonar. La ciclofosfamida asociada a esteroides es aún el régimen más efectivo para obtener la remisión de la enfermedad.

El uso del rituximab en el tratamiento de las vasculitis asociadas a ANCA es una alternativa al tratamiento convencional con ciclofosfamida; existe poca experiencia acerca de las tasas de recaída, la frecuencia de administración, su uso como tratamiento en la remisión y la eficacia en pacientes con enfermedad grave. Pocos estudios comparan el uso combinado de ciclofosfamida y rituximab en el tratamiento de la enfermedad, si bien el empleo del tratamiento combinado y su efectividad en la enfermedad grave no se han evaluado.

Se presentan dos casos de pacientes con enfermedad grave, los cuales no tienen respuesta al tratamiento convencional y obtuvieron respuesta significativa al tratamiento combinado.

**Caso 1:** Masculino de 46 años de edad con diagnóstico de vasculitis asociada a ANCA y daño renal secundario, con glomerulonefritis rápidamente progresiva y requiriendo hemodiálisis dos veces por semana desde su diagnóstico. Recibe pulsos de esteroide y ciclofosfamida con respuesta parcial. Al tercer mes de tratamiento con ciclofosfamida se decide la aplicación de rituximab debido a persistencia de actividad renal, con resolución de ésta.

**Caso 2:** Paciente femenino de 48 años con vasculitis asociada a ANCA con afección a senos paranasales, daño renal y afección pulmonar por cuadro de neumonía necrosante cavitada. Presentó hemorragia alveolar difusa, ameritando apoyo ventilatorio mecánico. Se inician pulsos con metilprednisolona, ciclofosfamida, y rituximab como alternativa al manejo con plasmaféresis. La paciente tuvo una remisión completa de la enfermedad.

En conclusión, rituximab, en combinación con corticoesteroides y ciclofosfamida, puede ser de gran utilidad para el manejo de manifestaciones graves de vasculitis asociada a ANCA y puede ser considerado como alternativa al tratamiento con plasmaféresis en estos pacientes.

### CC-3-CC14

#### Osteopoiquilosis: displasia ósea esclerosante: reporte de dos hermanos

Eligio-Mendoza NR, Becerra-Márquez AM, Mejía-Holguín Y, Ramos-Sánchez MA, Aranda-Baca LE, Sauza-del Pozo MJ, García-Cervantes ML

*Reumatología, Unidad Médica de Alta Especialidad, HE No. 25, IMSS, Monterrey, Nuevo León*

**Introducción:** La osteopoiquilosis es una displasia ósea esclerosante, caracterizada por zonas lenticulares densas en el hueso esponjoso. Se hereda de forma autosómica dominante y es más frecuente en hombres. Los huesos más afectados son las epífisis de los huesos largos, las manos, los pies, la pelvis y la escápula. Un 15 a 20% de los casos tienen artralgias y artritis, pero lo más frecuente es que sean asintomáticos.

**Caso 1:** Masculino de 46 años. Antecedente de criptorquidea izquierda y tendinitis de un flexor de la mano izquierda. Como parte de los estudios prequirúrgicos para su tendinoplastia le tomaron radiografías de las manos, encontrando lesiones óseas escleróticas redondeadas y simétricas. Se inició abordaje diagnóstico encontrando mismas lesiones óseas en húmeros, tarsos y pelvis. Se pensó en tumor primario o metastásico y se realizaron BH, QS, PFH, calcio, fósforo, magnesio, marcadores tumorales, USG abdominal, telerradiografía de tórax y biomarcadores óseos, resultando todos normales. Se practicó biopsia de hueso reportando condensaciones óseas lenticulares sin evidencia de células tumorales. Se concluyó diagnóstico de osteopoiquilosis. El paciente permanece estable.

**Caso 2:** Femenina de 47 años, hermana del paciente anterior. Refería artralgias generalizadas de siete años de evolución y por el diagnóstico reciente del hermano se practicaron estudios, encontrando lesiones radiológicas similares en las manos y los húmeros de la paciente. Se descartó otra patología primaria y se concluyó osteopoiquilosis. Se rastrearon los padres y cinco hermanos más sin encontrar lesiones óseas en ellos.

**Conclusión:** Es importante conocer esta entidad para evitar estudios costosos, innecesarios y diagnósticos erróneos.

### CC-3 / CC15

#### Tuberculosis en pacientes con enfermedades reumáticas: estudio descriptivo de casos

Ambriz-Murillo Y, Álvarez-Hernández E

*Hospital General de México, O. D.*

**Introducción:** La tuberculosis es una causa importante de morbimortalidad en pacientes con enfermedades reumáticas debido a alteraciones inmunológicas y a la terapia inmunosupresora. La prevalencia es variable dependiendo de la serie y área geográfica desde el 20 hasta el 60%.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de casos consecutivos de tuberculosis en pacientes con enfermedades reumáticas atendidos en el Hospital General de México en el periodo de un año, que fueran hospitalizados o vistos en consulta de reumatología. Se recabaron características sociodemográficas, clínicas, bioquímicas y de método de diagnóstico de tuberculosis (Tabla 1).

**Resultados:** Se incluyó a 11 pacientes, ocho (81%) eran mujeres, edad promedio de 44.09 (DE 9.33) años. Con una mediana de evolución de la enfermedad de seis (0-27) años. La enfermedad reumática más común fue lupus eritematoso sistémico. El 90.9% (10) recibía glucocorticoides, los inmunosupresores más comunes fueron cloroquina, metotrexato, azatioprina y ciclofosfamida. Sólo dos pacientes no tomaban inmunosupresores. En el 62.5% (7) se utilizaron más de un inmunosupresor. Todos recibieron tratamiento con isoniazida, rifampicina, etambutol, pirazinamida, sólo uno requirió estreptomina. Dos pacientes tuvieron hepatotoxicidad como complicación de antifímicos; dos pacientes con tuberculosis diseminada y afección a sistema nervioso central tuvieron eventos isquémicos cerebrales; todos los pacientes sobreviven.

**Conclusiones:** La tuberculosis es frecuente en enfermedades reumáticas por lo que siempre debe existir la sospecha diagnóstica. Las manifestaciones en este grupo de pacientes son atípicas y predominan las manifestaciones extrapulmonares. Pueden simular otras enfermedades, clínica o radiográficamente, y retrasar el diagnóstico y tratamiento adecuados.

**Tabla 1.** Características clínicas, bioquímicas y radiográficas.

Características de los pacientes con tuberculosis	n = 11
Diagnóstico reumatológico n (%)	
Lupus eritematoso sistémico	6 (54.5)
Artritis reumatoide	2 (18.2)
Síndrome de Sjögren primario	1 (9.1)
Osteoartritis y otras	2 (18.1)
Clasificación de tuberculosis n (%)	
Extrapulmonar	6 (54.4)
- Articular	5 (83)
- Abdominal	1 (9.1)
Pulmonar	3 (27.27)
Diseminada (pulmonar, cerebral, abdominal)	2 (18.18)
Tuberculosis articular n (%)	
- Hombro	1 (20)
- Codo	1 (20)
- Tobillo	1 (20)
- Rodilla	2 (40)
Diagnóstico en base a	
PPD (18.33 mm ± 7.63)	3/10
ADA	5/7
BAAR	7/11
Cultivo	1/5
PCR	2/2
Histológico	3/4
Patrones radiográficos tórax n (%)	
Infiltrado micronodular	4/10 (40)
Neumonía apical cavitada	1/10 (10)
Múltiples patrones	1/10 (10)
Normal	4/10 (40)
Manifestaciones clínicas n (%)	
Fiebre	8 (72.7)
Tos, expectoración	4 (63.6)
Adenopatías	3 (27.3)
Disnea	4 (36.4)
Diaforesis	6 (54.5)
Pérdida de peso	6 (54.5)
Crisis convulsivas	1 (9.1)
Artritis/artritis séptica	5 (45)
Manifestaciones digestivas	(37.3)

**CC-4 / CC16**

**Artropatía neuropática secundaria a bloqueo anestésico espinal**

Calderón-Estrada R, Espinosa R, Vera E, Duarte-Salazar C

*Instituto Nacional de Rehabilitación*

**Introducción:** La artropatía neuropática (AN) es una artropatía relativamente indolora, progresiva y destructiva causada por déficit neurológico. La AN adquirida ha sido descrita después de bloqueo anestésico espinal. La distribución de la afección articular depende de la neuropatía subyacente, siendo más común la presentación monoarticular y oligoarticular. La primera etapa se caracteriza por una fase edematosa con presencia de eritema e inflamación articular, indolora y capacidad funcional conservada. El diagnóstico se realiza con el cuadro clínico característico, antecedente de daño neural e imágenes radiográficas características. La etapa aguda es rápida y progresa a fase crónica caracterizada por destrucción articular. Se presenta el siguiente caso.

**Caso clínico:** Masculino de 12 años; antecedente de importancia, apendicectomía con bloqueo espinal no especificado en 2009. Inició padecimiento posterior a apendicectomía con edema de miembro pélvico derecho progresivo, indoloro, hiperemia e hipertermia de rodilla derecha, sin discapacidad funcional; manejado con analgésicos sin mejoría. En marzo de 2010 se realizó radiografía encontrando fractura de peroné (sin ningún mecanismo traumático aparente, sin dolor ni discapacidad funcional) con férula por un mes. En noviembre de 2010, al persistir cuadro clínico, se realizan nuevas radiografías encontrando fractura de rótula y rotura de tendón rotuliano derechos y múltiples fracturas en metatarso derecho, se inmovilizó y realizó osteosíntesis y reparación de tendón rotuliano en enero 2011.

Persistió con edema de la extremidad agregándose marcha claudicante por asimetría de miembros inferiores con mayor longitud de miembro pélvico afectado. Acudió al INR en agosto de 2012; en su exploración física, miembros pélvicos asimétricos, el derecho de mayor volumen en toda su longitud y 3 cm mayor a miembro contralateral, rodilla derecha en valgo con incremento de volumen a expensas de sinovitis crónica, pie con aumento de volumen generalizado, medio pie en valgo y caída de arcos plantares, hipoestesia en dermatomas L4 a S1, hiporreflexia rotuliana y aquilea derechas; resto sin alteraciones; por laboratorio, anemia microcítica hipocrómica y reactantes de fase aguda elevados; por radiología simple, falta de osteosíntesis de rótula derecha, fracturas de peroné y tibia derechos en tercio proximal, fractura de primera cuña y base de primer metatarsiano derecho; resto de serie ósea sin alteraciones.

EMG con neuropatía sensitivo- motora de nervio peroneo y tibial derechos. Se realizó retiro de material de osteosíntesis de rótula derecha, encontrando neoformación ósea del tendón rotuliano; se colocó cerclaje. Se diagnosticó una artropatía neuropática adquirida.

**CC-4 / CC17**

**Manifestaciones poco frecuentes en enfermedad mixta de tejido conectivo de inicio pediátrico: a propósito de dos casos en UMAE La Raza**

Vela DR, Solís VE, Zeferino CM, Torres JA, Rodríguez MJ, Ramírez MJ, Céspedes CA

*Centro Médico Nacional La Raza, IMSS*

**Introducción:** La enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) es una entidad rara en pediatría, representando un 0.1% al 0.3% de las consultas reumatológicas pediátricas. Los pacientes se presentan con características de dos o más enfermedades reumáticas, como artritis idiopática juvenil, esclerosis sistémica y vasculopatía, con positividad de anticuerpos hacia U1 RNP y polipéptidos A y C de 70 kD a títulos elevados. Se describió por primera vez por Sharp en 1972 y hasta el momento se han propuesto diversos criterios de clasificación, siendo los de Alarcón y Segovia los más utilizados en México. La media de edad de presentación de EMTC en pediatría es a los 11 años (4-16) y es más frecuente en mujeres que en hombres.

La mielitis transversa se ha descrito en esta enfermedad en un 10% de los pacientes con riesgo de secuelas importantes. Sólo un 31% tiene una recuperación total.

Por otra parte, la hipertensión pulmonar, aunque es una de las manifestaciones más prevalentes, se ha presentado en el momento del diagnóstico en sólo 9% de los pacientes.

Se presentan dos casos en esta unidad, ambas femeninas, captadas a los 13 años de edad. Los casos presentaban cinco meses y dos años de evolución del padecimiento respectivamente y diagnóstico previo de artritis idiopática juvenil en otras unidades médicas. Presentaron en forma inicial fiebre nocturna y poliartritis con factor reumatoide positivo. A menos de seis meses de evolución desarrollaron edema de manos, fenómeno de Raynaud y fotosensibilidad en cara. Serológicamente, ambas presentaron anticuerpos antinucleares positivos, disminución de complemento, elevación de transaminasas y títulos elevados de U1 RNP.

**Caso 1:** Presentó a su llegada debilidad muscular progresiva, con niveles de CK de 1971 U/L, dismotilidad esofágica y datos de mielitis transversa, con compromiso de III, IV, V, VI, VII, IX y X pares craneales. Inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona a menos de una semana de instalación de estas manifestaciones, presentando una evolución favorable, con escasas secuelas neurológicas a un año de seguimiento.

**Caso 2:** Presentó a su ingreso hipertensión pulmonar leve y disfunción pulmonar restrictiva de moderada a grave, por lo que se administró ciclofosfamida y posteriormente mantenimiento con micofenolato de mofetilo, con adecuada respuesta.

## CC-4 / CC18

### Experiencia con el rituximab. Uso no convencional en algunas patologías reumáticas

Vásquez-Colón R, Tineo C, Gottschalk P, Then J, Loyo-de López E

*Hospital José María Cabral y Báez, República Dominicana*

**Objetivos:** Valorar el uso del rituximab (RTX) en pacientes con enfermedades reumáticas refractarias a terapia tradicional.

**Métodos:** Ocho pacientes con patologías autoinmunitarias que cumplían criterios propuestos por el Colegio Americano de Reumatología para tales enfermedades fueron analizados. Cuatro pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES), un paciente con vasculitis ANCA (-), un paciente con artritis idiopática juvenil (AIJ) y dos pacientes con miopatías inflamatorias (DM/PM) pertenecientes al servicio de reumatología de la institución.

Siete pacientes recibieron protocolo de administración de RTX de 1 000 mg IV quincenal (dos aplicaciones) y uno protocolo de 500 mg IV semanal durante cuatro semanas. Todos los pacientes recibían terapia con esteroides a dosis variable e inmunosupresores. En todos se realizaron pruebas de biometría hemática, creatinina y urea séricas, examen general de orina, estudios en orina de 24 h para depuración de creatinina y albuminuria, perfiles hepático y lipídico, serología inmunitaria (complemento, anticuerpos antinucleares, cANCA, pANCA, dsDNA), enzimas musculares y LDH, proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular, prueba de tuberculina, determinación de inmunoglobulinas (IgG, IgM e IgA), detección de virus de hepatitis B y C, VIH y radiografía de tórax.

**Resultados:** En siete pacientes (87.5%) se observó respuesta favorable, cuatro de ellos con LES, observándose remisión clínica y de laboratorio. Hay muy pocas publicaciones médicas sobre RTX en AIJ; esta paciente mostró una respuesta favorable hasta 12 meses después del primer ciclo. Un paciente con dermatomiositis observó respuesta adecuada, pero otro paciente con polimiositis no mostró respuesta clínica adecuada, según criterios de remisión de Marie y colaboradores. En cuanto a la paciente con vasculitis ANCA (-), la respuesta fue exitosa, e incluso 18 meses después del primero de dos ciclos de RTX.

**Conclusiones:** En pacientes en quienes se ha encontrado hiperreactividad de células B, en circunstancias en las que se ha fallado a terapia tradicional, el RTX representa una opción terapéutica a considerar.

## CC-4 / CC19

### Utilidad de la ultrasonografía musculoesquelética en el diagnóstico de tuberculosis vertebral (mal de Pott). Reporte de un caso

Gutiérrez-Pérez L, Bernal A, Pineda-Villaseñor C

*Instituto Nacional de Rehabilitación*

**Caso clínico:** Mujer de 29 años con COMBE negativo. El cuadro clínico inició un año antes con malestar general, fiebre y lumbalgia inflamatoria nocturna; recibió TMP/SMX y ceftriaxona por siete días; la fiebre desapareció pero persistió con lumbalgia inflamatoria; seis meses después se incrementó el dolor y presentó debilidad y parestesias en miembros pélvicos. EF: fistula de 1 cm de diámetro en flanco derecho con secreción purulenta. Fuerza muscular de miembro pélvico derecho 4/5 e izquierdo 5/5, sensibilidad y reflejo patelar normal, reflejo aquileo disminuido, sin clono ni datos de neurotensión. Radiografía: opacidad paravertebral en T10-L2, disminución de espacio vertebral y el espacio articular de L1-L2, y una imagen radiolúcida posterolateral derecha en ambas vértebras.

Ecografía: en eje largo a nivel de la 12ª costilla había una imagen anecoica con ecos de alta intensidad en su interior (Doppler grado 2 de 55.1 x 18.7 mm y área de 9.57 cm<sup>2</sup>), compresible a la sonopalpación y con extensión hasta el ángulo inferior de la escápula (121.6 x 67.6 mm, área de 53.21 cm<sup>2</sup>). TAC/IRM: destrucción vertebral, espondilodiscitis y absceso extendido a pared abdominal lateral y posterior derecha. La biopsia ósea reportó reacción en cadena de polimerasa (RCP) positiva para *Mycobacterium tuberculosis*. PCR y VSG aumentadas. Actualmente recibe la fase intensiva del tratamiento antimicobacteriano.

**Discusión:** Aproximadamente 1 a 5% de las infecciones por micobacterias son musculoesqueléticas y hasta 30% de los pacientes tiene afección a otros órganos. La espondilitis tuberculosa (mal de Pott) es la afección musculoesquelética más frecuente (hasta 50%) y su localización en vértebras torácicas es la más común. La infección afecta principalmente al disco intervertebral y cuerpos vertebrales; ocasionalmente produce abscesos paravertebrales, del psoas, fistulas y lesión neurológica. Los estudios de imagen utilizados para el diagnóstico son diversos: la radiografía convencional habitualmente muestra disminución del espacio intervertebral, colapso y absceso paravertebral.

La TC y la IRM permiten evaluar la extensión de las lesiones, anatomía ósea, masas paravertebrales y evidenciar la compresión nerviosa. La ecografía es una herramienta útil para detectar abscesos asociados, su uso se ha incrementado ya que es un instrumento inocuo que permite realizar biopsias guiadas. En el caso de esta paciente permitió la evaluación de la extensión de la lesión y las colecciones formadas. El diagnóstico definitivo se estableció por el cultivo del bacilo, aunque la RCP ha sido introducida como un método eficaz de detección. El tratamiento antifímico se extiende hasta 12 meses.

## CC-4 / CC20

### Miocardopatía por cloroquina: reto diagnóstico en el lupus eritematoso generalizado (LEG)

Herrera-Van-Oostdam DA, Jaimes-Piñón T, Martínez-Martínez M, Abud-Mendoza C, Cuevas-Orta E, Moreno-Valdés R

*Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto*

**Introducción:** Paciente de género masculino de 22 años, con antecedente de seminoma tratado con orquiectomía unilateral y quimioterapia. Diagnóstico de LEG desde dos años antes y bajo tratamiento en el último año con cloroquina (150 mg/día).

**Caso clínico:** Se hospitalizó por cuadro de dos horas tras ingestión de 10 tabletas de cloroquina como intento suicida. En urgencias presentó fibrilación ventricular (FV) y paro cardiorrespiratorio que se revirtió tras maniobras de reanimación cardiopulmonar durante 15 minutos e ingresó a la unidad de terapia intensiva (UTI) con ventilación mecánica. De sus resultados de laboratorio destacó hipopotasemia (2.9 meq/L); biometría completa, química y pruebas de función hepática, normales. Durante su estancia en la UTI presentó otro episodio de FV en ausencia de trastorno electrolítico, que se revirtió de manera espontánea. Se logró progresión ventilatoria adecuada aunque neurológicamente con presencia de somnolencia diurna excesiva, con actividad paroxística difusa electroencefalográfica, motivo por el que se inició carbameceptina. Posterior a cinco días de estancia desarrolló

neumonía hospitalaria que se resolvió con esquema de antibióticos; sin embargo, al décimo día de hospitalización presentó cuadro de insuficiencia respiratoria aguda por lo que requirió nuevamente ventilación mecánica. Mediante ecocardiografía se corroboró disfunción diastólica (DD) grado I. Debido a la asociación descrita entre el uso de cloroquina y afección cardíaca se decidió realizar biopsia endomiocárdica, en la que se identificaron las características distintivas de intoxicación por cloroquina: vacuolización celular.

El LEG es una enfermedad multisistémica de expresión clínica variable, con afección cardiopulmonar frecuente que incluye neumonitis y miocarditis, asociadas a morbimortalidad. Los eventos adversos de los fármacos utilizados

para la actividad y evitar recaídas en el LEG pueden ser igualmente graves. Los antipalúdicos en LEG muestran un perfil de seguridad muy adecuado. La mayoría de los reportes de intoxicación con dicho fármaco se refieren a pacientes con paludismo, con dosis utilizadas mayores (10 mg/kg) a las que prescriben los reumatólogos. De las manifestaciones clínicas de la intoxicación predominan trastornos del ritmo (bloques auriculoventriculares y fibrilación ventricular), más del 70% presentan datos de disfunción cardíaca, incluida la disfunción diastólica. Hay disfunción lisosomal que lleva a la acumulación de metabolitos tóxicos con la vacuolización celular característica y los denominados cuerpos lamelares citoplasmáticos reconocidos ultraestructuralmente.