

XLVI Congreso Mexicano de Reumatología

Carteles Casos Clínicos

CCC001

Síndrome de anticuerpos antisintetasa: informe y análisis de un caso

Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Hernández-Núñez É⁽²⁾, Olán F⁽²⁾

Hospital de Alta Especialidad "Dr. Gustavo A. Rovirosa Pérez" SS. Villahermosa Tabasco.

Introducción: El síndrome antisintetasa (SA) es una entidad que integra compromiso intersticial pulmonar (70-96%), polimiositis/miositis, manos de mecánico, fenómeno de Raynaud, fiebre, artritis y títulos elevados de anticuerpos ARNt.

Objetivo: Limitar de forma clínica el diagnóstico de SA.

Material y métodos: Paciente femenino de 60 años que desde seis meses antes sufre enfermedad intersticial pulmonar y artritis tratadas con control sintomático. Se descubre que ha cursado desde un lapso mayor de seis meses con debilidad de miembros inferiores, dolor muscular generalizado, disnea ocasional, manos de mecánico y fenómeno de Raynaud. Se evidencia fiebre referida desde más de tres meses antes. Ante la sospecha de SA se solicitan anticuerpos anti-Jo-1, que confirman su presencia y el diagnóstico. Se decidió el inicio de tratamiento con dosis altas de glucocorticoides y se alcanza una respuesta favorable tres días después.

Resultados: Por medio de exploración física detallada y determinación de anticuerpos séricos fue posible diagnosticar el SA. La respuesta a los glucocorticoides sistémicos produjo mejoría sustancial en la debilidad y la disnea.

Conclusiones: El SA es una entidad clínica que requiere un alto índice de sospecha clínica y confirmación mediante estudios de inmunología. El tratamiento temprano tiene como efecto una recuperación sintomática aceptable.

Bibliografía

Katzap E, Barilla-LaBarca ML, Marder G: Antisynthetase syndrome. *Curr Rheumatol Rep.* 2011;13:175-181. 10.1007/s11926-011-0176-8.

CCC002

Importancia del cribado para la tuberculosis latente: informe de un caso

Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Hernández-Núñez É⁽²⁾, Olán F⁽²⁾

Hospital de Alta Especialidad "Dr. Gustavo A. Rovirosa Pérez" SS. Villahermosa Tabasco.

Introducción: Dados los mecanismos de acción molecular de la inmunoterapia anti-TNF, se ha identificado la relación con la reactivación de la tuberculosis pulmonar latente (TBPL). Por consiguiente, se han aprobado formas de cribado por medio de PPD en México para reducir al mínimo el riesgo de reactivaciones posteriores al tratamiento. Se describe a continuación el caso de un paciente tratado con infliximab sin detección previa de TBPL.

Objetivo: Notificar y documentar el desenlace final de un paciente no sometido a cribado para TBPL, previo tratamiento con infliximab.

Material y métodos: Se trata de un hombre de 48 años de edad portador de púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) de reciente diagnóstico y con antecedente de tuberculosis pulmonar a los 27 años de edad. El médico tratante indicó la administración de infliximab en lugar de rituximab o plasmaféresis, con obtención de una respuesta parcial. Dos semanas después de la administración de anti-TNF se presentó el paciente con cuadro febril sostenido acompañado de tos y dolor torácico. Luego de cuatro semanas de tratamiento antifímico (previa confirmación por técnicas de biología molecular en expectoración), el paciente falleció por causas relacionadas con sepsis grave.

Resultados: Se confirmó la reactivación de la tuberculosis pulmonar por medio del gen *Xpert* en esputo y por los signos clínicos ya mencionados. El tratamiento con antifímicos no fue suficiente para impedir el desenlace ominoso del paciente.

Conclusiones: El cribado para TBPL es imperativo para individuos elegibles para tratamiento inmunológico con anti-TNF, con objeto de evitar complicaciones de naturaleza infectológica, como en el caso de este paciente.

Bibliografía

J Clin Invest 2009;119(5):1079-1082. Published online 2009 Apr 20. doi: 10.1172/JCI39143.

CCC003

Endocarditis como manifestación inicial del lupus eritematoso generalizado

Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Olán F⁽²⁾, Hernández-Núñez É⁽²⁾

Hospital de Alta Especialidad "Dr. Gustavo A. Rovirosa Pérez" SS. Villahermosa Tabasco.

Introducción: La endocarditis de Libman-Sacks es un fenómeno observado con relativa frecuencia en pacientes portadores de lupus eritematoso generalizado (LEG). Esta entidad no suele ser la forma de presentación de inicio en el lupus, en contraste con el dolor articular o las alteraciones hematológicas. En este caso se describe cómo se estableció el diagnóstico de

LEG a partir de una mujer con signos clínico de endocarditis sin compromiso articular o hematológico evidente.

Objetivo: Exponer una presentación infrecuente de inicio de LEG.

Material y métodos: Se trata de una mujer de 37 años de edad sin antecedentes de importancia, quien manifiesta el día de su valoración disnea de medianos esfuerzos de cinco meses de evolución junto con dolor pleurítico y pérdida ponderal. La exploración física reveló alopecia, palidez conjuntival, Petequias en ambos antebrazos, un soplo diastólico mitral de grado 2 con leve frote pericárdico e hipoventilación pulmonar basal bilateral. No se identificó compromiso neurológico o articular. El análisis sanguíneo con detección de anticuerpos reveló trombocitopenia y presencia de anti-SM y anti-DNA de doble cadena. En concordancia con los criterios de clasificación recientes para LEG, se determinó su diagnóstico y se inició el tratamiento. Con posterioridad se confirmó la presencia de vegetaciones en la válvula mitral con insuficiencia leve de ésta.

Resultados: La confirmación de vegetaciones por ecocardiografía transtorácica permitió establecer el diagnóstico de la endocarditis de Libman-Sacks, previa sospecha clínica y confirmación de LEG por medios clínicos y paraclínicos.

Conclusiones: La endocarditis de Libman-Sacks es poco frecuente como inicio de LEG. Exige un alto índice de sospecha clínica y confirmación imagenológica.

Bibliografía

Roldan CA, MD, Sibbitt WL, Jr, Qualls CR, Jung RE, Greene ER, Gasparovic CM, *et al.* Libman-Sacks endocarditis and embolic cerebrovascular disease. *JACC: Cardiovascular Imaging.* 2013;6:973-983.

CCC005

Síndrome de Ormond: informe y análisis de un caso

Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Hernández-Núñez É⁽²⁾

Hospital de Alta Especialidad "Dr. Gustavo A. Roviroso Pérez" SS. Villahermosa Tabasco.

Introducción: El síndrome de Ormond consiste en la fibrosis idiopática del retroperitoneo que compromete estructuras anatómicas y da lugar a una presentación clínica inespecífica, a expensas de los uréteres, los polos inferiores del riñón, los intestinos delgado y grueso, la vasculatura mesentérica y celiaca y la aorta torácica (periaortitis crónica).

Objetivo: Exponer y documentar el diagnóstico de fibrosis retroperitoneal sintomática.

Material y métodos: Paciente masculino de 30 años de edad y antecedente de dos años de dolor abdominal generalizado e infecciones de vías urinarias de repetición. No cuenta con otros antecedentes de importancia. Al recibir atención en este servicio, no se integra un síndrome de irritación peritoneal. Presentó irradiación al testículo derecho. El interrogatorio revela sensación distérmica no cuantificada y pérdida ponderal. Se solicitó un ultrasonido renal y de vías urinarias, el cual mostró hidronefrosis derecha y ectasia pielocalicial bilateral. Los estudios de laboratorio revelaron incremento de las cifras de VSG, PCR y fosfatasa alcalina. La BHC mostró anemia normocítica. El examen general de orina confirmó infección de vías urinarias altas. Con base en lo anterior se determinaron las concentraciones séricas de IgG4, las cuales resultaron elevadas más de tres veces el límite de referencia de laboratorio.

Resultados: Se realizó biopsia de retroperitoneo guiada por tomografía, cuyo informe histológico e inmunohistoquímico fue consistente con patrones de fibrosis e inflamación, lo que confirmó el diagnóstico de síndrome de Ormond.

Conclusiones: Los antecedentes de dolor abdominal y obstrucción urinaria, en un contexto inflamatorio, orientan al clínico a pensar en esta

entidad poco frecuente. La confirmación diagnóstica exige biopsia peritoneal.

Bibliografía

Moussavian B, Horrow MM. Retroperitoneal fibrosis. *Ultrasound Q.* 2009; 25(2):89-91.

Vaglio A, Palmisano A, Corradi D, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis: evolving concepts. *Rheum Dis Clin North Am.* 2007;33(4):803-17.

CCC006

Vasculitis reumatoidea como primera manifestación de la artritis reumatoide

Marín-Hernández D, Orrantía-Vértiz M, Barragán-Garfías JA

Hospital Español de México

Introducción: La vasculitis reumatoidea (VR) es la complicación extraarticular más grave de la artritis reumatoide (AR) y se manifiesta como vasculitis cutánea y neuropatía. Su incidencia ha disminuido, pero su tratamiento aún es un reto.

Objetivo: Presentar un caso que inicia con vasculitis reumatoidea antes del diagnóstico de AR.

Material y métodos: Hombre de 50 años con tabaquismo positivo. Ocho meses con dolor neuropático en plantas y debilidad distal progresiva en piernas y a continuación en brazos. Se acompaña de dermatosis generalizada. Se trata con dexametasona, indometacina y metacarbamol durante seis meses. Días antes de la hospitalización presentó limitación a la dorsiflexión del pie derecho y marcha equina. Refirió pérdida ponderal, artralgias en hombros, codos, muñecas, metacarpo-falángicas e interfalángicas proximales (IFP). La exploración física revela púrpura, pápulas, pústulas, costras y *livedo reticularis*. Flogosis en IFP, fuerza muscular de 3/5 en piernas y pie péndulo derecho. Factor reumatoide (FR), 2 600 UI/ml; C4, 5.2 mg/dl; ferritina, 2 373 ng/ml; VSG, 65 mm/h; anticuerpos antipeptido cíclico citrulinado (anti-CCP), 2 256 UI/ml; y anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (C-ANCA) positivo. El estudio neurofisiológico señala polineuropatía mixta, predominio inferior y deservación aguda/activa. Se trató con metilprednisolona e inmunoglobulina intravenosa con mejoría en fuerza y dolor. Luego se agregó ciclofosfamida intravenosa y egresó con prednisona.

Resultados: La poliarteritis nodosa y la VR pueden compartir manifestaciones clínicas y ser indistinguibles en términos histológicos. Sin embargo, tres características orientan al diagnóstico de VR: títulos elevados de FR y anti-CCP y valores bajos de C4.

Conclusiones: La VR en la AR temprana o antes de la afectación articular es en extremo inusual y sólo se ha descrito en un número pequeño de informes de casos.

Bibliografía

Makol A, Matteson EL, Warrington KJ. Rheumatoid vasculitis: an update. *Curr Opin Rheumatol.* 2015;27: 63-70.

Sacks S, Steuer A. Can rheumatoid vasculitis predate a diagnosis of rheumatoid arthritis? *European Journal of Rheumatology* 2017;4: 57-8.

CCC007

Artritis espinal relacionada con gota: informe y análisis de un caso

Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Olán F⁽²⁾, Hernández-Núñez É⁽²⁾

Hospital de Alta Especialidad "Dr. Gustavo A. Rovirosa Pérez" SS. Villahermosa Tabasco.

Introducción: La gota tiende a presentarse en la forma de monoartritis en las articulaciones de los miembros inferiores; sin embargo, publicaciones de casos previos han confirmado que el depósito de cristales puede comprometer virtualmente cualquier articulación con diferente frecuencia. A continuación se presenta el caso de un paciente portador de gota tofácea crónica con afectación de la columna vertebral.

Objetivo: Documentar y exponer una presentación poco frecuente de la artropatía por depósito de cristales de urato monosódico.

Material y métodos: Se trata de un hombre de 57 años de edad con diagnóstico de gota tofácea crónica con más de 10 años de evolución y mal apego al tratamiento médico y nutricional. Luego de un periodo de cuatro años de no atender el seguimiento, el paciente se presentó a valoración por manifestar dolor monoarticular en orto de pie derecho. La exploración física reveló movilidad limitada del cuello a expensas de dolor moderado y una nodulación rígida y poco móvil de 2 cm entre los espacios vertebrales C6 y C7. No se documentó compromiso nervioso periférico en extremidades superiores.

Resultados: El análisis sanguíneo mostró una elevación notoria de las concentraciones de ácido úrico, glucemia y triglicéridos. Se propuso la toma de biopsia de la nodulación para su estudio, pero el paciente la declinó.

Conclusiones: Contar con el antecedente de elevación de las cifras de ácido úrico en un paciente con monoartropatía por depósito de cristales debe llevar al clínico a buscar nuevos sitios de afectación articular e incluso ponderar la posibilidad de una presentación poliarticular.

Bibliografía

Souza AW, Fontenele S, Carrete H, Fernandes AR, Ferrari AJ. Involvement of the thoracic spine in tophaceous gout. A case report. *Clin Exp Rheumatol.* 2002;20:228-230.

Hsu CY, Shih TT, Huang KM, Chen PQ, Sheu JJ, Li YW. Tophaceous gout of the spine: MR imaging features. *Clin Radiol.* 2002;57:919-925.

CCC008

Artritis robusta: informe de caso

Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Olán F⁽²⁾, Hernández-Núñez É⁽²⁾

Hospital de Alta Especialidad "Dr. Gustavo A. Rovirosa Pérez" SS. Villahermosa Tabasco.

Introducción: La artritis reumatoide comprende un espectro amplio de presentaciones, desde el dolor incapacitante y la postración con deformidad anatómica considerable hasta periodos asintomáticos prolongados pese a la evidencia analítica de inflamación grave. Esta última se conoce como artritis robusta y tiene la característica de encontrarse en hombres mayores de 40 años que tienden a realizar actividad física de moderada a vigorosa.

Objetivo: Documentar y exponer una de las presentaciones más intriganes de la artritis reumatoide y analizar la bibliografía actual al respecto.

Material y método: Se trata de un hombre de 55 años de edad, dedicado desde hace 45 años al campo y la alfarería. Se solicita valoración por referir limitación de movimiento de las manos y leve dolor articular simétrico de las falanges proximales. La exploración física reveló dolor articular leve en más de 10 articulaciones con aumento de volumen de dichas falanges. No se evidenció deformidad alguna. Como hallazgo incidental se encontró síndrome de ojo y boca seca. El interrogatorio dirigido permitió dilucidar que los síntomas secos tenían al menos dos años de evolución.

Resultados: Ante la sospecha clínica se decidió determinar anticuerpos anti-PCC y factor reumatoide, que resultaron positivos. Asimismo, las concentraciones solicitadas de VSG y PCR se registraron tres veces arriba

del límite normal referido por el laboratorio. Los resultados permitieron la integración del diagnóstico de artritis reumatoide.

Conclusiones: La artritis robusta es una presentación poco frecuente en hombres activos físicamente y se caracteriza por la ausencia de síntomas incapacitantes en un paciente con evidencia analítica de inflamación.

Bibliografía

de Haas WH, de Boer W, Griffioen F, Oosten-Elst P. Rheumatoid arthritis, typus robustus. *Ann Rheum Dis.* 1973;32(1):91-92. doi: 10.1136/ard.32.1.91.

Sweeney SE, Harris ED, Firestein GS. Clinical features of rheumatoid arthritis. In: Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, editors. *Kelley's Textbook of Rheumatology*, vol 2. 9. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2013:1112.

CCC009

Sobrediagnóstico de costocondritis en dolor precordial: informe de caso

Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Hernández-Núñez É⁽²⁾, Olán F⁽²⁾

Hospital de Alta Especialidad "Dr. Gustavo A. Rovirosa Pérez" SS. Villahermosa Tabasco.

Introducción: El síndrome de Tietze o costocondritis consiste en la inflamación de las articulaciones de la parrilla costal. Este diagnóstico corresponde a uno de los principales diagnósticos diferenciales del dolor precordial causado por la isquemia cardíaca. Dada su frecuencia, la costocondritis se sobrediagnostica en salas de urgencias y se enmascaran casos de dolor precordial cardíaco. A continuación se presenta el caso de un paciente diagnosticado en múltiples ocasiones de manera errónea con costocondritis.

Objetivo: Exponer y hacer conciencia entre los clínicos de la importancia de la exploración física pertinente en el diagnóstico de costocondritis como diferencial del dolor precordial.

Material y métodos: Paciente masculino de 49 años de edad, obeso, diabético, hipertenso y fumador, quien se presentó en tres ocasiones diferentes a lo largo de nueve días al servicio de urgencias, en donde se diagnosticó dolor precordial intermitente secundario a costocondritis y se trató con AINE. En la tercera valoración se solicitó la intervención por medicina interna y reumatología. Al realizar la exploración clínica no se encontró en el paciente dolor a la palpación de la parrilla costal ni se confirmaron antecedentes de traumatismo repetido de tórax. Se solicitó electrocardiografía y concentraciones de troponinas T e I que confirmaron etiología isquémica.

Resultados: El electrocardiograma mostró cambios del segmento ST con inversión de la onda T. No se mostraron elevaciones de troponinas; se confirmó la presencia de cardiopatía isquémica de tipo angina inestable y se descartó costocondritis.

Conclusiones: La falta de pericia en la semiología del dolor precordial puede llevar a diagnósticos erróneos que eludan la identificación de alteraciones que pongan en riesgo la vida del paciente.

Bibliografía

Proulx AM, Zryd TW. Costochondritis: diagnosis and treatment. *Am Fam Physician.* 2009;15;80(6): 617-620.

CCC010

Artritis erosiva en lupus: informe y análisis de caso

Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Hernández-Núñez É⁽²⁾, Olán F⁽²⁾

Hospital de Alta Especialidad "Dr. Gustavo A. Rovirosa Pérez" SS. Villahermosa Tabasco.

Introducción: El hallazgo radiográfico con traducción clínica de artritis erosiva en pacientes portadores de lupus lleva a pensar que el paciente puede expresar dos enfermedades reumatológicas simultáneas: lupus eritematoso generalizado y artritis reumatoide, y no una presentación articular del lupus.

Objetivo: Exponer y hacer conciencia en el clínico de la existencia de una superposición de dos enfermedades autoinmunitarias diferentes en el mismo paciente con artritis erosiva y lupus eritematoso

Material y métodos: Mujer de 32 años de edad sin conocimiento de enfermedades previas. Acude a valoración por presentar desde dos años antes limitación para mover ambas manos y aumento del volumen interfalángico y que desde hace tres meses ha presentado dolor intenso en manos. La exploración física demostró la presencia de una limitación casi total para los movimientos de extensión del carpo (anquilosis) y dolor intenso a la palpación de interfalángicas proximales y distales. El resto de la exploración reveló la presencia de dos úlceras palatinas y alopecia. Las radiografías de ambas manos documentaron erosiones de consideración (Figura 1). Dados los antecedentes de la paciente, se solicitaron estudios inmunológicos para continuar con el protocolo de estudio.

Resultados: Se confirmó la presencia de anticuerpos anti-PCC, anti-Sm y anti DNA de doble cadena. Los complementos C3 y C4 se registraron reducidos. Con la evidencia compilada se estableció el diagnóstico de rhusus y se instituyó tratamiento con FARME durante cuatro meses hasta lograr el control adecuado de los síntomas.

Conclusiones: La presencia de artritis erosiva en el contexto de lupus debe orientar al clínico hacia una superposición de artritis reumatoide y lupus: rhusus.

Bibliografía

Li J, Wu H, Huang X, Xu D, Zheng W, Zhao Y, Zeng X. Clinical analysis of 56 patients with rhusus syndrome: manifestations and comparisons with systemic lupus erythematosus: a retrospective case-control study. *Medicine* 2014;93(10):e49.

Figura 1. (CCC010)



CCC011

Perforación intestinal por uso de tocilizumab en artritis reumatoide

Sánchez-Huerta JJM, Mireles-Cervantes J, González-Rodríguez D, Ruiz P

ISSSTE

Introducción: Las perforaciones intestinales superiores e inferiores se han relacionado, sobre todo en la artritis reumatoide, con el consumo de esteroides y AINE, pero con el advenimiento del tratamiento biológico se ha incrementado su presentación. La incidencia de perforaciones intestinales en la artritis reumatoide con el uso de tocilizumab es de 2.8/1 000 pacientes.

Objetivo: Presentar dos casos de pacientes con artritis reumatoide controlados con tocilizumab que desarrollaron perforación intestinal por diverticulitis aguda.

Material y métodos:

Caso 1: Paciente femenina de 66 años de edad con artritis reumatoide de cuatro años de evolución en control con MTX (15 mg/sem), leflunomida (100 mg/sem), deflazacort (12 mg/día), etoricoxib (180 mg/día), omeprazol (40 mg/día) y tocilizumab (720 mg IV) cada mes por cinco años que desarrolla perforación intestinal por diverticulitis aguda abscesada.

Caso 2: Paciente femenina de 50 años de edad con artritis reumatoide de 17 años de evolución en control con MTX (15 mg/sem), d-penicilamina (450 mg/día), celecoxib (200 mg/día) y omeprazol (40 mg/día). Ha recibido adalimumab (40 mg SC) cada 15 días por dos años; rituximab (2 g IV) en 2009 y 2010; y tocilizumab (688 mg IV) cada mes por cinco años, con desarrollo de perforación intestinal por diverticulitis aguda abscesada.

Resultados: Perforación intestinal por diverticulitis en dos pacientes con artritis reumatoide en control con tocilizumab IV.

Conclusiones: Los pacientes con artritis reumatoide pueden ser más propensos a desarrollar afectación del tubo digestivo alto y bajo por el consumo de AINE, esteroides y tratamiento biológico. La administración de tocilizumab y agentes anti-TNF-alfa para el control de la artritis reumatoide tiene casi la misma probabilidad de provocar perforación intestinal.

Bibliografía

Zabada J, Lunt M, Davies R, *et al.* The risk of gastrointestinal perforations in patients with rheumatoid arthritis treated with anti-TNF therapy: results from the BSRBR-RA. *Ann Rheum Dis* 2014;73:252-5.

Strangfeld A. Risk of lower intestinal perforations in patients with rheumatoid arthritis treated with tocilizumab in comparison to treatment with other biologic or conventional synthetic DMARDs. *Ann Rheum Dis* 2017;76:504-10.

CCC012

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto y enfermedad por adyuvantes: informe de un caso

Bolaños-Aguilar MA⁽¹⁾, Celis-Vera KD⁽²⁾, Barragán-Garfías JA⁽³⁾, Orrantía-Vértiz M⁽³⁾

⁽¹⁾Hospital Regional Licenciado Adolfo López Mateos ISSSTE, ⁽²⁾Médico pasante de servicio social del Instituto de Salud del Estado de México, ⁽³⁾Médico adscrito del Servicio de Reumatología del Hospital Español de México

Introducción: La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) es un padecimiento benigno, idiopático y autolimitado. Se caracteriza por presentar síntomas B y linfadenopatías cervicales, lesiones exantemáticas y organomegalias. La enfermedad por adyuvantes humana (EAH) es un trastorno autoinmunitario con manifestaciones sistémicas relacionadas con algún material como el silicón.

Objetivo: Describir un caso representativo.

Material y métodos: Paciente femenino de 31 años con antecedente de colocación de implantes mamarios 10 años antes. Inició seis días previos con cefalea, parestesias faciales, fiebre no cuantificada, artralgias y malestar general, náusea, vómito y evacuaciones diarreicas. Acudió a urgencias

donde presentó 38.5°C. La exploración física reveló artritis en muñecas e interfalángicas proximales. Laboratorios: leucopenia, anemia, trombocitopenia, bandemia y elevación de la deshidrogenasa láctica (DHL). Se diagnosticó gastroenteritis infecciosa y se trató con quinolonas sin mejoría; se cambió el esquema a cefalosporinas. Una semana después persistió con fiebre, considerada como fiebre de origen desconocido, y se realizó tomografía que delineó adenomegalias cervicales y axilares bilaterales. Se reseco conglomerado ganglionar y se identificó linfadenitis histiocítica necrosante sobrepuesta a la linfadenopatía por silicón (**Figura 1**).

Resultados: Se diagnosticaron EKF y EAH; se decidió la remoción de los implantes mamarios con posterior mejoría clínica.

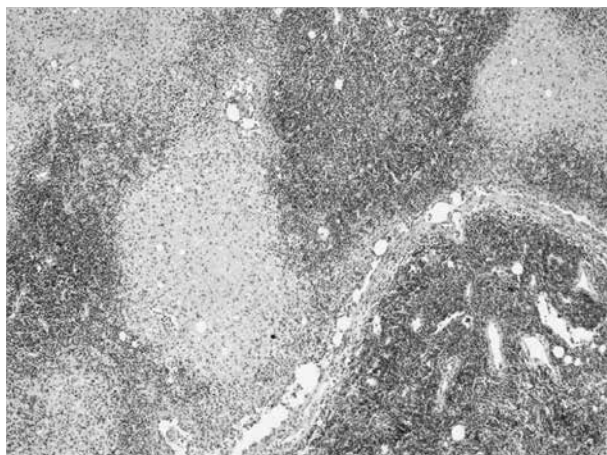
Conclusiones: No existen casos documentados de pacientes con EKF y EAH. La fisiopatología de la EKF tiene un sustento autoinmunitario y la silicosis induce respuestas de este tipo, aunque la primera suele ser auto-limitada y la segunda mejorar al retirar el adyuvante. Algunas teorías señalan que la EKF se desencadena por infecciones virales, pero se desconoce si puede también precipitarse por adyuvantes como este caso.

Bibliografía

Alijotas-Reig J. Human adjuvant-related syndrome or autoimmune/inflammatory syndrome induced by adjuvants. Where have we come from? Where are we going? A proposal for new diagnostic criteria. *Lupus*. 2015; 24: 7.

Mathew L, Kapila R, Schwartz R. Kikuchi-Fujimoto disease: a diagnostic dilemma. *Int J Dermatol*. 2016; 1-7.

Figura 1. (CCC012)



CCC013

Trombosis mesentérica por síndrome antifosfolípido primario

Sánchez-Huerta JJM, Aranda V, Mendoza-Paniagua B

Hospital General Zona Norte de la Secretaría de Salud del Estado de Puebla

Introducción: El síndrome antifosfolípido es una enfermedad sistémica autoinmunitaria en la cual los diferentes factores protrombóticos interactúan para inducir trombosis arterial o venosa. La trombosis mesentérica (TM) es una urgencia médica que se caracteriza por dolor abdominal intenso, distensión, náusea y vómito. Su frecuencia aproximada de presentación por síndrome antifosfolípido primario se calcula en 6%.

Objetivo: Presentar un caso con TM por síndrome antifosfolípido primario (SAFP).

Material y métodos: Paciente femenina de 30 años de edad que ingresa al servicio de urgencias por dolor abdominal intenso tipo cólico de una semana de evolución en epigastrio e hipocondrio derecho sin irradiación. Náusea sin vómito ni fiebre. La exploración física revela abdomen ligeramente distendido, sin dolor a la palpación, con peristaltismo normal; hepatomegalia de 2 cm y esplenomegalia de 3 cm del borde costal respectivo. Piel y mucosas ictéricas +++. BH: Hb, 13.1; Hto, 43; leuco, 10 580; neutro, 83.9%; linfo, 6.3%; plaq, 43 000; VSG, 46 mm/h. PFH: BT, 7.06; BD, 6.35; BI, 0.71; TGO, 42; TGP, 46; DHL, 518; PCR, 34.9; FR, 20; AAN, Ac anti-DNAn, anti-Sm: negativos Ac antifosfolípidos; IgG e IgM positivos; TAC abdominal con hepatomegalia y esplenomegalia, con defecto de llenado negativo de la vena mesentérica superior en todo su trayecto hasta la confluencia con la vena esplénica, y colecistitis alitiásica. Se controló con heparina subcutánea, con evolución favorable y remisión del dolor abdominal, disminución de bilirrubinas e incremento de plaquetas.

Resultados: Una paciente con TM por SAFP que evolucionó de modo favorable a su tratamiento médico.

Conclusiones: La TM por SAFP es poco frecuente; se caracteriza por dolor abdominal intenso, distensión, náusea e ictericia.

Bibliografía

Cervera R. Morbidity and mortality in the antiphospholipid syndrome during a 10-year period: a multicentre prospective study of 1000 patients. *Ann Rheum Dis* 2015;74:1011-1018.

Font J, López-Soto A, Cervera R, *et al*. The "primary" antiphospholipid syndrome: antiphospholipid antibody pattern and clinical features of a series of 23 patients. *Autoimmunity* 1991;9:69-75.

CCC014

Miositis necrosante autoinmunitaria secundaria a estatinas

Escamilla-Gómez VA⁽¹⁾, Vargas-Guerrero A⁽²⁾

Servicio de Reumatología. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Introducción: Se calcula que 25 millones de pacientes en todo el mundo toman estatinas, de los cuales por lo menos 1.5 millones de personas por año experimentarán algún efecto adverso, desde elevación asintomática de enzimas musculares y mialgias leves hasta rabdomiólisis y miositis necrosante.

Material y métodos: Paciente masculino de 24 años de edad, con antecedente de hipotiroidismo primario y enfermedad renal crónica de causa no determinada desde el año 2015 y en tratamiento de reemplazo renal con diálisis peritoneal. Inicia padecimiento (11-12-16) al presentar dolor precordial y disnea, que se considera síndrome coronario agudo; se indica tratamiento antiisquémico y atorvastatina (40 mg c/24 h). Durante la hospitalización se estableció el diagnóstico de miocarditis aguda. Sin embargo, el día 28-12-17 inició de manera súbita con mialgias intensas generalizadas y debilidad muscular de predominio proximal. Es valorado por reumatología y luego del abordaje se determinó el diagnóstico de miositis necrosante autoinmunitaria secundaria a estatinas. Se suspendió el fármaco y se inició tratamiento con prednisona, con lo cual evolucionó a la resolución del cuadro. Estudios de relevancia: valor máximo de CK, 162 803 (U/L); AAN, 1:320 citoplásmico y nuclear homogéneo; anti-SRP y perfil extendido de miositis negativo. Biopsia de músculo deltoídes: miopatía necrosante mediada por anticuerpos (**Figuras 1 y 2**).

Resultados: Del espectro de miotoxicidad relacionada con estatinas, el último y más grave es la miositis necrosante autoinmunitaria mediada por anticuerpos, con una incidencia calculada de dos casos por millón de pacientes. Este caso es raro y relevante debido al corto periodo de exposición al fármaco y el inicio de los síntomas, además de que el diagnóstico certero es importante porque son frecuentes las recaídas y es necesario el tratamiento inmunosupresor.

Conclusiones:

Bibliografía

Thompson P, Panza G, Zaleski A, Taylor B. Statin-associated side effects. *JACC*. 2016;67:2395-410.

Allenbach Y, Benveniste O. Acquired necrotizing myopathies. *Curr Opin Neurol*. 2013;26:554-60.

Figura 1. (CCC014)

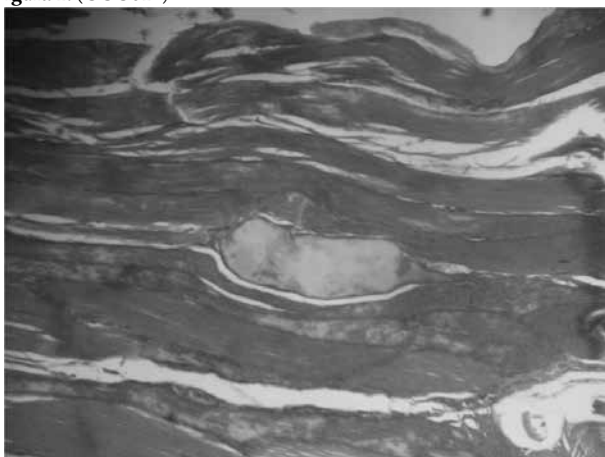
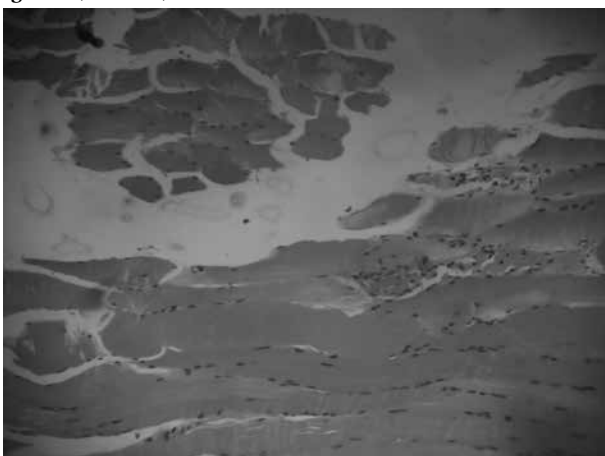


Figura 2. (CCC014)



CCC015

Enfermedad de Still del adulto: presentación atípica

Pacheco-Lorenzo R, González-Leija ME

IMSS

Introducción: Es una enfermedad reumática de etiología desconocida que describió por primera vez Eric Bywaters en 1971. La presentación clínica es aguda, con fiebre vespertina en agujas > 39° y que se acompaña de exantema maculopapular evanescente; hasta en un tercio es pruriginoso y respeta la cara, las palmas y las plantas. La artritis es poliarticular, simétrica y migratoria. Las mialgias son generalizadas e invalidantes. La hepatoesplenomegalia se presenta en 55 a 65% de los casos.

Objetivo: Presentar un caso clínico.

Material y métodos: Paciente femenino de 25 años de edad, previamente sano; enfermera general. Niega familiares con afecciones reumáticas. Familiares con cáncer intestinal y diabetes mellitus tipo 2. Inicia el padecimiento de forma súbita, dolor en tarso derecho, remisión espontánea y buena respuesta a analgésicos. Un mes después con cefalea moderada a intensa, universal y constante; EVA de 8/10 sin irradiaciones. Se agrega fiebre en picos, terciada y nocturna de 39.8 °C. Estudios generales: BH, QS, ES, PFH, EGO normales. A los 2.5 meses de iniciado el primer síntoma (dolor en tarso derecho) presenta exantema cutáneo pruriginoso y evanescente de unas 3 a 4 horas de duración, disociado a fiebre, en hemi-cuerpo superior, incluidas palmas y región malar, mialgias, intolerancia a la vía oral, sin artritis posterior. Paraclínicos: leucocitos, 5 100; plaquetas, 169 000; hemoglobina, 13.1; AAN IFI, 1:40 PMG. Negativos o normales: ENA, C3, C4, anti-LKM/1, antimúsculo liso, antimitocondriales y QuntiFERON-TB gold; prueba de embarazo negativa. USG abdominal: hepatoesplenomegalia leve, masa compleja anexial izquierda de 60 x 40 mm. Alterados: ferritina, 14 166.87; AST, 529; ALT, 361; fosfatasa alcalina, 199; Ca 125, 52.7.

Resultados: Presentación atípica, sin los síntomas más frecuentes, exantema disociado a fiebre en zonas malar y palmar.

Conclusiones: Considerar las enfermedades infrecuentes y las presentaciones atípicas para establecer diagnósticos y tratamientos oportunos.

Bibliografía:

Still disease in the adult. *Rev Esp Reumatol* 2001;28:32-7.

Adult onset Still's disease. *Sem Art and Rheum* 2017.

CCC016

Relación entre púrpura trombocitopénica trombótica y lupus: informe de un caso

Marín-Rosales M⁽¹⁾, Orozco-Barocio G⁽¹⁾, Palafox-Sánchez CA⁽²⁾

⁽¹⁾Hospital General de Occidente, ⁽²⁾Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas, Universidad de Guadalajara

Introducción: La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) se caracteriza por la presencia de fiebre, anemia hemolítica microangiopática, alteración renal y neurológica. En la forma idiopática se identifican anticuerpos dirigidos contra ADAMS13. Puede ser congénita, relacionada con neoplasia, fármacos, embarazo y enfermedades autoinmunitarias. La PTT es una complicación rara que acompaña al lupus eritematoso sistémico (LES), 7.4% en una serie de casos. Se presenta con actividad lúpica grave y lesión renal; confiere alta mortalidad.

Objetivo: Presentar un caso y revisar las publicaciones médicas.

Material y método: Mujer de 25 años con diagnóstico de LES y nefritis lúpica de tres meses de evolución con tratamiento convencional. Se presenta con cuadro de siete días de evolución con hematoquecia, fiebre y lesiones cutáneas en piernas. Datos clínicos: hipertensa, con alopecia, epistaxis, púrpura vascular palpable y edema en miembros pélvicos. Paraclínicos: anemia hemolítica, Coombs directo negativo, reticulocitos de 14% y presencia de esquistocitos en sangre periférica indicativa de hemólisis microangiopática. Trombocitopenia, anticuerpos antifosfolípidos negativos, proteinuria de 950 mg/24 h. Toxina AB para *C. difficile* negativa. SLEDAI 16. Hallazgos endoscópicos: gastritis hemorrágica difusa grave, colopatía con probable enfermedad intestinal inflamatoria o colitis isquémica por trombosis; histopatológico consistente con colitis colagénosa y ulcerativa. El tratamiento consistió en pulsos de metilprednisolona, plasmaféresis, gammaglobulina y rituximab debido a su resistencia.

Resultados: La PTT en el LES constituye un reto diagnóstico y terapéutico. Se presenta en forma más grave y es resistente al tratamiento. La

presencia de esquistocitos es diagnóstica ante la sospecha de PTT. El tratamiento más efectivo consiste en plasmáferesis y rituximab como alternativa. Hay pocos informes del uso de gammaglobulina.

Conclusiones: La relación entre PTT y LES es rara y representa mayor morbimortalidad y resistencia terapéutica. Se requiere un diagnóstico y tratamiento oportunos.

Bibliografía

Letchumanan P, Ng HJ, Lee LH, Thumboo J. A comparison of thrombotic thrombocytopenic purpura in an inception cohort of patients with and without systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 2009; 48: 399-403.

Kwok SK, Ju JH, Cho CS, Kim HY, Park SH. Thrombotic thrombocytopenic purpura in systemic lupus erythematosus: risk factors and clinical outcome: a single centre study. *Lupus* 2009; 18: 16-21.

CCCo17

Síndrome de Hughes-Stovin: un reto diagnóstico en reumatología

Valdés-Corona LF, Bermúdez-Bermejo PE, Hernández-Molina G

INCMNSZ

Introducción: El síndrome de Hughes-Stovin es poco frecuente y se caracteriza por tromboflebitis, formación de aneurismas pulmonares o bronquiales y trombosis de los senos venosos cerebrales.

Objetivo: Presentar un caso clínico.

Material y métodos:

Caso clínico: Paciente masculino de 21 años con hemoptisis de año y medio de evolución. Caquéctico, con hipocratismo y datos de tromboflebitis en MPD, VSG de 35 mg/dl y anemia microcítica hipocrómica (9.6 mg/dl). El lavado bronquioalveolar descartó procesos infecciosos, incluidas tuberculosis y micosis. Una angiogramografía mostró múltiples aneurismas en ramas segmentarias de las arterias pulmonares de lóbulos inferiores y defecto de llenado en la vena cava inferior. La RM abdominal documentó vena cava intrahepática sustituida por un cordón fibroso y múltiples trayectos varicosos a las venas suprahepáticas. Por hemoptisis masiva se realizó lobectomía derecha con informe histopatológico de vasculitis necrosante en arterias de mediano calibre, aneurismas de ramas segmentarias de arteria pulmonar y trombosis reciente y antigua. HLA de B39/B48. Se inició PDN (1 mg/kg) y AZA, con recaída de la hemoptisis y elevación de VSG a 82 y PCR de 7. Se practicó lobectomía inferior izquierda y se indicó aplicación mensual de CMF (1 g) por seis meses y después AZA. A los dos años de seguimiento se halla asintomático, con reactantes de fase aguda normales y sin evidencia de nuevos aneurismas pulmonares.

Resultados:

Discusión: El síndrome de Hughes-Stovin se considera una variante de enfermedad de Behçet. Su tratamiento se basa en esteroides, inmunosupresores y anticoagulantes y, en caso de hemoptisis masiva, resección quirúrgica. El mejor conocimiento de esta entidad hace posible un diagnóstico y tratamiento oportuno en estos pacientes.

Conclusiones:

Bibliografía

Khalid U, Saleem T. Hughes-Stovin syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;13:6:15.

Emad Y, Ragab Y. Hughes-Stovin syndrome: is it incomplete Behçet's? Report of two cases and review of the literature. *Clin Rheumatol*. 2007;26(11):1993-6. Epub 2007 Apr 25.

CCCo18

Enfermedad de IgG4 en pediatría: caso clínico y revisión de las publicaciones

Díaz-Prieto T, Faugier-Fuentes E, Maldonado-Velázquez R

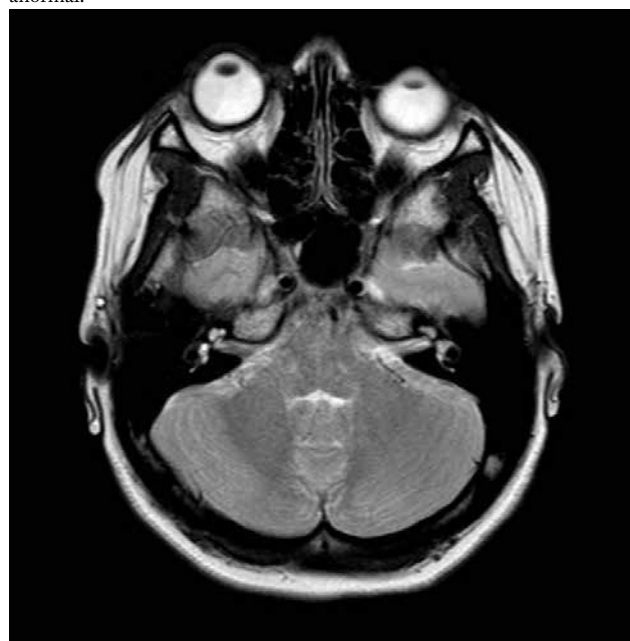
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: La enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4), de reciente descripción, se caracteriza por fibrosis inflamatoria acompañada o no de concentraciones graves de IgG4 elevadas. La manifestación clínica más frecuente es la fibrosis de parótida (14-26%) y lacrimal (4-13%), linfadenopatía y pancreatitis autoinmunitaria. Se ha observado buena respuesta al tratamiento con glucocorticoides; sin embargo, se hallan bajo estudio tratamientos alternativos para casos de resistencia al tratamiento de primera línea.

Objetivo: Describir un caso clínico de un paciente pediátrico con ER-IgG4 con excelente respuesta al tratamiento inmunosupresor.

Material y métodos: Paciente femenino de 16 años de edad y un año de evolución con dolor e inflamación ocular izquierda, diagnosticada como conjuntivitis bacteriana, sin mejoría con antibioticoterapia oftálmica; después se agregó pérdida de peso no calificada y elevación de reactantes de fase aguda (velocidad de sedimentación globular y proteína C reactiva). Resonancia magnética de órbita con aumento de volumen e intensidad de glándula lacrimal (**Figura 1**). Dimensiones de la glándula lacrimal: 23 x 8 x 10 mm en su eje posterior. Sin reforzamiento posterior a la administración de contraste. Serologías negativas para virus VEB, CMV, VHC, toxocara y toxoplasma. Valor sérico de IgG4 normal. Histopatología: dacrioadenitis autoinmunitaria relacionada con enfermedad por IgG4. Se inicia tratamiento con glucocorticoides y mofetilato de metilato, que produce disminución de la dimensión de masa ocular y síntomas luego de tres meses de tratamiento.

Figura 1. Resonancia magnética del globo ocular en la que se identifica aumento de volumen e intensidad de glándula lacrimal, la cual desplaza el músculo recto y oblicuo para causar proptosis; la glándula lacrimal revela aumento de sus dimensiones con medidas de 23 x 8 x 10 mm en sus ejes mayores; después del medio de contraste no se identifica reforzamiento anormal.



Resultados: En el caso de la paciente se demuestra una excelente respuesta al tratamiento con glucocorticoides e inmunosupresores.

Conclusiones: La ER-IgG4 en pediatría es todavía un campo poco explorado y comprendido. Se requieren tratamientos tempranos y eficaces para mejorar el pronóstico.

Bibliografía

Carruthers M, Topazian M, Khosroshahi A, *et al.* Rituximab for IgG4-related disease: a prospective, open-label trial. *Ann Rheum Dis* 2015;74:1171-1177.

Carruthers M, Stone JH, Desphande V, Khosroshahi A. Development of an IgG4-RD Responder Index. *Int J Rheumatol* 2012;259408.

CCC019

Desensibilización de tocilizumab en paciente pediátrico con artritis idiopática juvenil sistémica

Torres-Made MD⁽¹⁾, Rubio-Pérez NE⁽²⁾, García-Rodríguez F⁽³⁾, Villarreal-Treviño AV⁽²⁾, De La O-Cavazos ME⁽⁴⁾

⁽¹⁾Residente de Reumatología Pediátrica, Hospital Universitario "José Eleuterio González", ⁽²⁾Reumatóloga Pediatra, Hospital Universitario "José Eleuterio González", ⁽³⁾Reumatólogo Pediatra, Hospital Universitario "José Eleuterio González", ⁽⁴⁾Jefe del Departamento de Pediatría, Hospital Universitario "José Eleuterio González"

Introducción: Tocilizumab (TCZ) es un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra el receptor de la IL-6. Cada vez existe mayor evidencia de la eficacia del bloqueo de IL-1 e IL-6 en pacientes con artritis idiopática juvenil sistémica (AIJS), con mejoría de los síntomas sistémicos y articulares. Es bien tolerado; entre los efectos secundarios se observan neutropenia transitoria, transaminasemia, hiperlipidemia e infecciones agudas; la anafilaxia es inusual (se ha informado en 0.13% en una serie de casos en Japón).

Objetivo: Presentar un caso clínico.

Material y métodos: Paciente femenino de un año de edad, con criterios de ILAR para AIJS (fiebre por más de dos semanas, cuantificada en tres días consecutivos, artritis en rodillas, codos y manos, exantema generalizado, adenopatías cervicales, axilares e inguinales, y hepatoesplenomegalia). Se inició tratamiento con metotrexato y corticosteroides sistémicos (pulsos orales, 1 mg/kg/día), sin mejoría. Desarrolló síndrome de activación de macrófagos (elevación de ferritina sérica, 14.060; descenso súbito de la velocidad de sedimentación globular, trombocitopenia, anemia, y elevación de deshidrogenasa láctica, TGO y TGP); se inició tratamiento con TCZ (12 mg/kg/dosis quincenal). Durante cada administración (seis dosis) presentó reacciones alérgicas con aumento de intensidad hasta provocar anafilaxia. Se inició protocolo de desensibilización al no contar con otra opción terapéutica disponible. En la actualidad se han realizado tres desensibilizaciones con buena tolerancia y mejoría en la actividad de AIJS.

Resultados: En esta paciente, la desensibilización rápida ha sido una herramienta segura para la administración del fármaco biológico, con inducción de un estado de tolerancia y posibilidad de administrar TCZ después de la hipersensibilidad. Esto es importante cuando no existen otras opciones terapéuticas.

Conclusiones:

Bibliografía

Yokota S, Itoh Y, Morio T, Origasa H, Sumitomo N, Tomobe M, *et al.* Tocilizumab in systemic juvenile idiopathic arthritis in a real-world clinical setting: results from 1 year of postmarketing surveillance follow-up of 417 patients in Japan. *Ann Rheum Dis*. 2016;75(9):1654-60.

Ye W, Fifield M, Mayhew A, Nasser S, Östör A. Successful tocilizumab desensitization in an adult with juvenile idiopathic arthritis. *Scand J Rheumatol*. 2016;45(1):756.

CCC020

Enfermedad vascular cerebral como manifestación inicial de la arteritis de Takayasu

Magaña-Estrada GM

Hospital General Regional de León

Introducción: La enfermedad de Takayasu es una arteritis primaria de grandes vasos que afecta a la aorta y sus principales ramas de división. Las manifestaciones son sistémicas e inespecíficas; en los vasos implica estenosis, oclusión, dilatación y formación de aneurismas. Es más frecuente en Japón y tiene predominio por el género femenino, con edad de presentación entre los 10 y 40 años.

Objetivo: Describir un caso clínico y analizar el abordaje diagnóstico, terapéutico y pronóstico.

Material y métodos: Mujer de 23 años. Presenta de manera súbita cefalea de predominio frontal y biparietal, pulsátil, acompañada de náusea y vómito. Unas 12 horas después experimentó pérdida del estado de alerta, hemiparesia derecha y afasia motora. EF: desviación de lengua hacia la derecha, disminución de pulso carotídeo izquierdo con soplo en región supraclavicular y precordio sin soplos. TAC de cráneo: enfermedad vascular cerebral isquémica en territorio de la arteria cerebral media izquierda (**Figura 1**). USG Doppler: arteria carótida izquierda con disminución notoria del flujo. Panangiografía: malformación del arco aórtico, disminución de flujo en las carótidas con abundante circulación arterial colateral. Diagnóstico: arteritis de Takayasu. Se realiza derivación aortobicarotídea y subclavia derecha. Hallazgos: carótidas estenosadas con trombos que ocluyen por completo la luz; estenosis del tronco braquiocéfálico derecho. Tratamiento: antiagregantes y prednisona.

Resultados: El diagnóstico se determinó con base en la clínica, así como la demostración de lesiones vasculares consistentes tanto en pruebas de imagen como de forma macroscópica. Como tratamiento se administraron esteroides y otros fármacos inmunomoduladores, con respuestas variables.

Conclusiones: Las manifestaciones neurológicas son las menos frecuentes, y menos aún la enfermedad vascular cerebral como manifestación inicial del trastorno. No existe prueba de laboratorio específica y no es necesaria una prueba histológica para establecer el diagnóstico. La morbimortalidad se relaciona de manera directa con el daño orgánico producido.

Figura 1. (CCC020)



Bibliografía

- Silver M. Takayasu's arteritis - an unusual cause of stroke in a young patient. *West J Emerg Med.* 2012;13(6): 484-487.
- Paula LE. Clinical and vascular features of Takayasu arteritis at the time of ischemic stroke. *Acta Reumatol Port.* 2013;38(4):248-51.

CCC021

Nodulosis acelerada por metotrexato

Pimentel-León RR⁽¹⁾, Ramírez-López O⁽²⁾

⁽¹⁾Hospital General de Zona 1, Tlaxcala, ⁽²⁾IMSS

Introducción: El metotrexato es todavía el tratamiento inicial de la mayor parte de los pacientes con artritis reumatoide (AR); se conoce su perfil de toxicidad, pero dentro de las complicaciones poco frecuentes se encuentra la nodulosis acelerada.

Objetivo: Describir un caso de nodulosis acelerada por metotrexato.

Material y métodos: Paciente femenino de 52 años, con hipertensión arterial, AR de cuatro años, tratada con metotrexato (MTX) desde dos años antes (15 mg por semana), con adecuada respuesta. Tiene seis meses con nódulos en ambas manos, en los dedos, sin dolor u otra manifestación; consistencia ahulada e indolora; ninguna articulación muestra dolor ni se halla inflamada. Laboratorios: Hb, 12.4; plaquetas, 232; leucocitos, 6.1; VSG, 22; PCR, 3; FR (inicial de 326); AST, 22; ALT, 31. Biopsia: proceso inflamatorio consistente con nódulo reumatoide. Se establece nodulosis reumatoide acelerada por metotrexato. Se suspende metotrexato y se cambia a tratamiento a base de leflunomida, con lo cual se mantiene con adecuada respuesta; última valoración con DAS28 de 2.3. En la actualidad persisten los nódulos y no han aparecido nuevos luego de cambiar de tratamiento (**Figura 1**).

Resultados: La nodulosis acelerada por metotrexato tiene una incidencia de 8 a 11%, aparece entre tres meses y 12 años tras el uso del MTX, con dosis acumuladas variables; los nódulos son casi siempre más pequeños y se desarrollan con rapidez en tejidos blandos, por lo regular en los dedos; en el plano histológico son idénticos a los atribuibles a AR y el tratamiento inicial consiste en suspender el MTX, aunque se ha observado buena respuesta con la adición de colchicina, hidroxicloroquina o sulfasalazina; en este caso se decidió suspenderlo e iniciar administración de leflunomida.

Conclusiones: La nodulosis acelerada por metotrexato es una complicación poco frecuente. El cambio del tratamiento o la adición de colchicina, sulfasalazina o hidroxicloroquina tienen adecuada respuesta.

Figura 1. (CCC021)



Bibliografía

- Patatanian E. A review of methotrexate-induced accelerated nodulosis. *Pharmacotherapy* 2002;22:1157-62.
- Takashima S. Methotrexate-induced nodulosis *CMAJ* 2015;187(10).

CCC022

Neumonitis por metotrexato

Pimentel-León RR

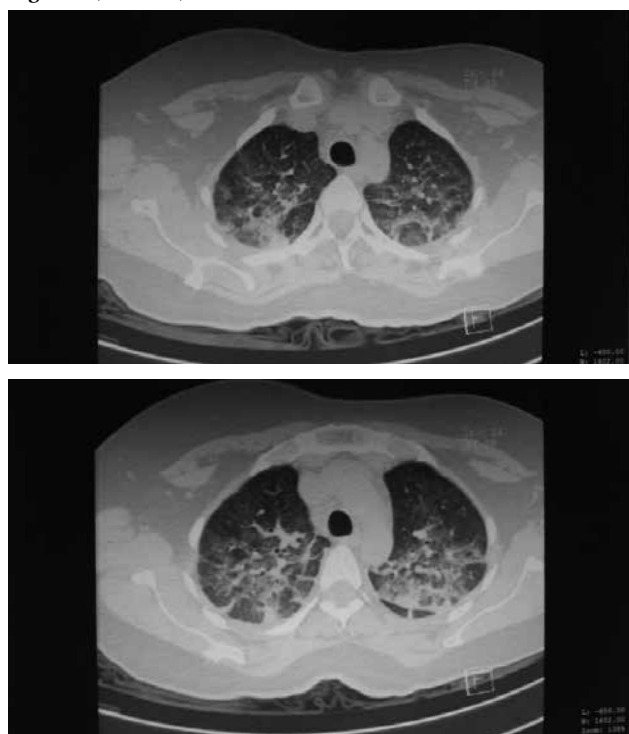
IMSS

Introducción: El metotrexato es aún la primera elección para el tratamiento de la artritis reumatoide; se conoce su perfil de toxicidad y dentro de las complicaciones más graves se encuentra la neumonitis, la cual pone en riesgo la vida del paciente; esta entidad puede aparecer desde la primera dosis o muchos años después de su inicio.

Objetivo: Describir a un paciente que desarrolló neumonitis por metotrexato.

Material y métodos: Paciente femenino de 47 años y AR de cinco años de diagnóstico; el tratamiento inicial incluyó metotrexato (15 mg por semana); debido a actividad moderada se incrementó la dosis a 20 mg y luego se agregó leflunomida cuatro meses antes, con obtención de adecuada respuesta; la paciente se mantiene en remisión. Padecimiento de 20 días con malestar general, cefalea y disnea de esfuerzo; se encuentran estertores finos en región media y basal bilateral. La radiografía de tórax y la TAC revelan infiltrado intersticial e imagen en vidrio despolido (**Figura 1**). Broncoscopia macroscópicamente normal, pero se reconoce un incremento de eosinófilos. Se estableció neumonitis en relación con FARME; se suspendieron MTX y leflunomida y se trató con pulsos de metilprednisolona y a continuación esteroides con dosis de reducción más sulfasalazina. Hoy en día muestra buena respuesta en remisión; la TAC de control no revela lesiones evidentes.

Figura 1. (CCC022)



Resultados: La neumonitis por metotrexato está bien descrita y caracterizada; empero, en las publicaciones médicas se encuentra de igual forma toxicidad por otros FÁRME, como leflunomida, sulfasalazina, anti-TNF, tocilizumab y rituximab; en este caso, dadas las características, es consistente con MTX, pero por temporalidad se observó una correlación con el inicio de leflunomida, por lo que se decidió suspender ambos.

Conclusiones: La neumonitis por metotrexato es una complicación rara, pero grave. El primer paso para su diagnóstico es un alto índice de sospecha.

Bibliografía

Zulma X. Lung disease in rheumatoid arthritis. *Rheum Dis Clin N Am.* 2015;41:225-236.

CCC023

Síndrome de Felty: a propósito de un caso

Villaseñor-Martínez R, Morales-Victoria KA, Santiago-Ramírez R, Marroquín-Fabián E

Hospital Regional Adolfo López Mateos

Introducción: El síndrome de Felty se caracteriza por artritis reumatoide, neutropenia y esplenomegalia. En los pacientes con artritis reumatoide, el riesgo de desarrollar dicho síndrome es menor de 1%. La prevalencia es más alta en mujeres y en personas con más de 10 años de evolución, pero puede presentarse desde el momento del diagnóstico. La principal complicación son las infecciones bacterianas graves de repetición.

Objetivo: Presentar un caso.

Material y métodos: Mujer de 58 años con antecedente de diabetes mellitus, hipotiroidismo y artritis reumatoide de dos años de diagnóstico en tratamiento con metotrexato (17.5 mg/sem). Dos meses antes del ingreso presentó ausencia de dolor articular, púrpura en muslos y piernas, en relación con neutropenia. Por ello se suspendió el metotrexato. Ingresó a la institución por neumonía grave. Un mes después del egreso volvió a ingresar por choque séptico secundario a infección de vías urinarias, neutropenia profunda y trombocitopenia grave. La neutropenia y las infecciones repetidas llevaron a solicitar ultrasonido del bazo, que mostró esplenomegalia. El factor reumatoide se cuantificó en 5 700 UI/ml, junto con hipocomplementemia, velocidad de sedimentación globular de 45 mm/h, anticuerpos antipéptidos citrulinados positivos, anticuerpos antinucleares positivos y anticuerpos anti-Ro/La negativos. El aspirado de médula ósea no reveló alteraciones. Se inició tratamiento con metotrexato, prednisona y factor estimulador de colonias de granulocitos. En la actualidad en espera de respuesta al tratamiento.

Resultados: En este caso, el diagnóstico de síndrome de Felty se determinó dos años después del diagnóstico de artritis reumatoide, situación poco frecuente. En todos los casos en que se sospeche este síndrome es indispensable descartar pseudo-Felty.

Conclusiones: N/A.

Bibliografía

Burks EJ, Loughran TP. Pathogenesis of neutropenia in large granular lymphocyte leukemia and Felty syndrome. *Blood Rev.* 2006;20(5):245.

CCC024

Enfermedad por modelantes, una entidad olvidada: informe de un caso

Barrera-Rodríguez AA⁽¹⁾, De La Cruz-Tun Pech J⁽²⁾, Trinidad-Catariño R⁽³⁾, Bacelis-Campo EJ⁽⁴⁾

⁽¹⁾IMSS/SSA Mérida, Yucatán, ⁽²⁾R3MI, SSA Mérida, Yucatán, ⁽³⁾R2MI, SSA Mérida, Yucatán, ⁽⁴⁾R1MI, SSA Mérida, Yucatán

Introducción: La enfermedad por modelantes (EM) es una afección frecuente que obliga a un abordaje complejo por la diversidad de materiales y planos afectados; el tratamiento médico es necesario para planear el quirúrgico.

Objetivo: Presentar un caso.

Material y métodos: Paciente masculino de 51 años con antecedente de inyección de aceite capullo en mamas en 1989 y resección quirúrgica de material fibroquístico en 2004; nueva inyección de material en 2010 en muslos y glúteos, con formación de placa indurada de 8 x 15 cm, con dolor y entumecimiento en miembros pélvicos. Valorado por servicio de cirugía; no requiere medidas quirúrgicas. Valorado por el servicio de reumatología: malestar general y dolor articular en carpos, manos, rodillas, y región glútea y muslos (cara posterior y anterointerna); se solicita PCR (5.6 mg/dl) y resto de laboratorios sin alteraciones; resonancia magnética con cambios por inflamación crónica (**Figura 1**); reactivo a cuerpo extraño en tejidos celular subcutáneo; se inicia tratamiento con metotrexato (15 mg/sem), ácido fólico (5 mg/sem) y prednisona (5 mg/día), con buena respuesta.

Resultados: La EM supone un reto terapéutico más que diagnóstico debido a la deformación extensa que causa; el tratamiento adecuado y supervisado ha optado por disminuir el uso de procedimientos cruentos al utilizar inmunomoduladores para la reducción de la respuesta inflamatoria, atenuar los síntomas y detener el proceso de granulomatosis que al final aparece en estos pacientes.

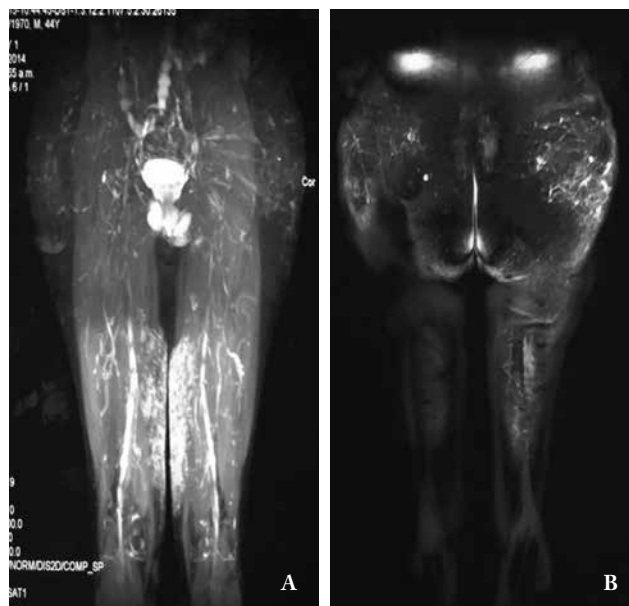
Conclusiones: Es importante concientizar a los pacientes acerca de la importancia de no repetir estas prácticas riesgosas de estética y el apego adecuado al tratamiento para disminuir el estado inflamatorio crónico de las cirugías, además de mejorar el pronóstico y la calidad de vida.

Bibliografía

Torres B, Medrano G, Priego R, *et al.* Enfermedad por la infiltración de sustancias modelantes con fines estéticos. *Cir Plast* 2010; 20 (3): 124-132.

Torres B, Burgos R, Medrano G, *et al.* Instrumento para evaluar y estadiar el daño producido por la infiltración de sustancias modelantes. *Cir Plast* 2010; 20(3): 105-111.

Figura A y B. Hiperintensidad en región glútea, cara interna de muslos y caderas en forma bilateral, por infiltración de modelante.



CCCo25

Síndrome de Felty, inicio de artritis reumatoide: informe de caso

Barrera-Rodríguez AA⁽¹⁾, De La Cruz-Tun Pech J⁽²⁾, Trinidad-Catariño R⁽³⁾, Bacelis-Campo EJ⁽⁴⁾

⁽¹⁾IMSS/SSA Mérida, Yucatán, ⁽²⁾R3MI, SSA Mérida, Yucatán, ⁽³⁾R2MI, SSA Mérida, Yucatán, ⁽⁴⁾R1MI, SSA Mérida, Yucatán

Introducción: El síndrome de Felty (SF) es una complicación crónica de la artritis reumatoide, pero el retraso del diagnóstico de la artritis reumatoide (AR) propicia su presentación.

Objetivo: Presentar un caso.

Material y métodos: Mujer de 40 años; antecedente de importancia: más de 5 años con dolor articular en manos, codos, rodillas y hombros que cede con analgésicos y esteroides; un mes atrás malestar general, fiebre, pérdida de peso, gingivorragia y melena; la exploración revela petequias, equimosis en piernas, brazos, esplenomegalia de grado II, artritis en metacarpofalángicas 2, 3, 4 y 5 bilateral, codos, hombros, rodillas. Laboratorios: hemoglobina, 9.2 g/dl; plaquetas, 98 000; leucocitos, 2 300; neutrófilos, 1 200; anticuerpo anti-CCP > 1 200 U/ml. Ultrasonido abdominal: esplenomegalia de grado II. Se inició tratamiento con prednisona (50 mg/día), ácido fólico (5 mg/sem), metotrexato (15 mg/sem). En el seguimiento, control clínico de la enfermedad y normalización de laboratorio, descenso progresivo de esteroides durante tres meses hasta 5 mg al día.

Resultados: El SF es una rara y grave manifestación extraarticular de la AR, con esplenomegalia y neutropenia sin causa explicada; se manifiesta casi siempre después de una evolución prolongada, es resistente al tratamiento y pone en riesgo la vida de los pacientes por su predisposición a enfermedades graves; es preciso el diagnóstico diferencial con malignidad.

Conclusiones: En el caso de esta paciente, la manifestación fue la forma de presentación de AR y, hasta el momento, la de seguimiento sin las complicaciones, que de igual forma no ha definido un esquema de tratamiento universal con respuestas a diversos esquemas; son necesarios el seguimiento y la vigilancia estrecha.

Bibliografía

Bagher M, Newman K, Akhtari M. Felty's syndrome, insights and updates. *The Open Rheumatology Journal*; 2014 (8): 129-136.

CCCo26

Enfermedad de Still del adulto, reto diagnóstico: informe de un caso

Barrera-Rodríguez AA⁽¹⁾, De La Cruz-Tun Pech J⁽²⁾, Trinidad-Catariño R⁽³⁾, Bacelis-Campo EJ⁽⁴⁾

⁽¹⁾IMSS/SSA Mérida, Yucatán, ⁽²⁾R3MI, SSA Mérida, Yucatán, ⁽³⁾R2MI, SSA Mérida, Yucatán, ⁽⁴⁾R1MI, SSA Mérida, Yucatán

Introducción: La enfermedad de Still de inicio en el adulto es una anomalía inflamatoria poco frecuente de curso crónico y fluctuante con gran variabilidad de presentación, por lo que representa un reto diagnóstico en el abordaje del paciente febril o con dolor articular y adenopatías.

Objetivo: Presentar un caso.

Material y métodos: Mujer de 30 años con cuadros policíclicos de duración variable y periodos libres de síntomas de seis años de evolución, caracterizados por fiebre ondulante acompañados de artralgias simétricas

de articulaciones pequeñas, adenopatías inflamatorias cervicales y axilares de comportamiento migratorio y lesiones papulomaculares pruriginosas en tronco y axilas de evolución fluctuante. Múltiples estudios, con fiebre de origen desconocido y leucocitosis de 15 000 y neutrofilia de 14 600, sin identificar la causa. Se abordó desde la afectación articular de características artríticas y se reconoció factor reumatoide (-), anti-CCP (-), ANA (-), anti-Ro (-) anti-LA (-) y anti-Scl70 (-), con radiografías de ambas manos caracterizadas por erosión carpometacarpiana bilateral. Se complementó el diagnóstico con ferritina de 372 con 10% de ferritina glucosilada. Se trató con esteroides y FARME, con buena respuesta.

Resultados: El 75% de los casos inicia con síntomas entre los 16 y 35 años; mujeres, 65 a 70%. Cursa con distintas etapas: monocíclico, policíclico y crónico, con diversas manifestaciones en órganos y sistemas (sistemas digestivo, cutáneo, linfático, respiratorio, urinario), lo que complica el diagnóstico.

Conclusiones: Se presenta el caso de una paciente tratada como diagnóstico de artritis reumatoide sin cumplir criterios y que cursa con adenopatías y dermatosis por enfermedad de Still del adulto.

Bibliografía

Siddiqui M, Putman M, Dua A. Adult-onset still's disease current challenges and future prospects. *Open Access Rheumatol*. 2016; 8: 17-22.

Castañeda S, Blanco R, Gonzalez M. Adult-onset still's disease: advances in the treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2016; 30(2): 222-238.

CCCo27

Falla multiorgánica: llamarada lúpica grave como primera manifestación

Aldeco-Galván P, Tamayo-Pérez DM, Velasco-Penagos JC, Barrera-Rodríguez AA, Zamora-Tehozol EA

Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General Regional Número 1 "Ignacio García Téllez"

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) puede presentarse con manifestaciones graves simultáneas, poco frecuentes, y amenazar la vida del paciente.

Objetivos: Describir el caso de una paciente con curso fulminante.

Material y métodos: Mujer de 19 años, sin antecedentes relevantes, mioartralgias de un mes de evolución, predominio en manos y pies, junto con dermatosis papuloedematosa diseminada (**Figura 1**), fiebre no cuantificada, cotidiana y vespertina. Medicada con pulsos de metilprednisolona y cloroquina; dos días después presenta crisis convulsiva tonicoclónica generalizada y concurren insuficiencia hepática, serositis, pancreatitis grave y miocarditis. Con posterioridad disnea que progresó a insuficiencia respiratoria y exigió intubación orotraqueal, con hemorragia franca en vía aérea. Fallece a las 24 horas.

Resultados: Laboratorios: leucocitos, 2 000; neutrofilopenia; hemoglobina, 8.7 g/dl; patrón normocítico; ALT, 1 025 UI/L; AST, 2 800 UI/L; DHL, 1 083 UI/L; amilasa, 858 UI/L; bilirrubina total, 4.22 mg/dl; directa, 3.2 mg/dl; ANA, 1:640 y patrón homogéneo; anti-DNAc, 530.81 UI/ml, extraíbles de núcleo negativos; líquido cefalorraquídeo con hiperproteinorrea, cultivos negativos. Ultrasonido abdominal: páncreas hiperecogénico, sobre todo en cola pancreática, morfología irregular y heterogénea con cambios inflamatorios en grasa peripancreática y líquido periférico.

Conclusiones: Se presenta uno de los pocos casos descritos en las publicaciones médicas (los autores conocían al del grupo de Medina del 2014, con el mismo desenlace). El inicio de LES con manifestaciones de falla orgánica progresiva supone un pronóstico sombrío. Esta descripción resalta la importancia de la detección temprana y el inicio de tratamiento intenso, sin perder de vista que a pesar de la inmunosupresión el desenlace puede ser inevitable.

Bibliografía

Pillai A, Gautam M, Williamson H, Martlew V, Nash J, Thachil J. Multisystem failure due to three coexisting autoimmune diseases. *Internal Med* 2009;48(10):837-42.

Medina, González-Pérez, Vázquez-Juárez, Sánchez-Urbe, Saavedra, Jara. Fulminant systemic vasculitis in systemic lupus erythematosus. Case report and review of the literature. *Lupus* 2014;23(13):1426-9.

Figura 1. (CCC027)



CCC028

Hombre joven con trombosis arterial periférica y fenómeno de Raynaud

Esparza-Holguín HE⁽¹⁾, Rangel-Botello AN⁽²⁾

⁽¹⁾Secretaría de Salud, ⁽²⁾ISSSTE

Introducción: La tromboangiitis obliterante es un tipo de vasculitis de arterias de mediano y pequeño calibre y venas superficiales, sin manifestaciones sistémicas, en hombres jóvenes, fumadores (menos del 5% no son fumadores). Se presenta con isquemia aguda o úlceras infectadas acrales o nódulos tromboflebíticos. El 40% presenta fenómeno de Raynaud.

Objetivo: Presentar un caso.

Material y métodos: Paciente masculino de 29 años de edad, sin antecedentes de importancia; de forma súbita, sin causa aparente, presenta cianosis, dolor incapacitante y limitación para el movimiento en quinto orjejo izquierdo, de un día de evolución. Inició cuatro días antes con dolor, edema, limitación para el movimiento, cianosis en tercera falange izquierda; a las 24 horas los mismos síntomas en la tercera falange derecha; a las 24 horas síntomas descritos en el quinto (**Figura 1**). Acude a valoración médica; niega ser fumador y otros síntomas. Exploración física: terceras falanges con edema, eritema, limitación al movimiento, quinto orjejo con cianosis y úlcera superficial; es amputado. Paraclínicos: anticoagulante lúpico positivo, virus de hepatitis B y C, VIH, ANCA, anticuerpos anticardiolipinas y anti-beta-2 glucoproteína negativos; glucosa, telerradiografía de tórax, ultrasonido Doppler y ecocardiograma normales. Patología: vasculitis aguda y crónica de reacción granulomatosa en vasos de pequeño y mediano calibre, segmentario, infiltrado neutrofilico con trombosis reciente, necrosis isquémica aguda, difusa en piel y tejidos blandos de predominio distal; considerar posibilidad de tromboangiitis obliterante. Egresos por mejoría tratado con anticoagulación oral. Reingresa a los cuatro días por cianosis, dolor incapacitante en terceras falanges que remiten con administración de calcio antagonista y calor local.

Resultados: Esta vasculitis tiene importancia para el reumatólogo en relación con el diagnóstico diferencial con otras enfermedades autoinmunitarias.

Conclusiones:

Bibliografía

Puéal X, Fiessinger JN. Thromboangiitis obliterans or Buerger's disease challenges for the rheumatologist. *Rheumatology (Oxford)* 2007;46(2): 192-9.

Piazza G, Creager M. Thromboangiitis obliterans. *Circulation*. 2010;121(16): 1858-61.

Figura 1. (CCC028)



CCC029

Síndrome de Sjögren con presentación atípica, ¿neurosjögren?: informe de un caso

Barrera-Rodríguez AA⁽¹⁾, Gien-López JA⁽²⁾, Aldeco-Galván P⁽³⁾

⁽¹⁾Reumatólogo, IMSS/SSA Mérida, Yucatán, ⁽²⁾Neurólogo, IMSS, Mérida, Yucatán, ⁽³⁾R4MI, IMSS, Mérida, Yucatán

Introducción: El síndrome de Sjögren primario (SSp) tiene una amplia variedad de síntomas en todos los órganos y sistemas; en el sistema nervioso central (SNC) son raros.

Objetivo: Describir un caso.

Material y métodos: Mujer de 33 años, sin antecedentes, inicia síntomas en septiembre 2016, con parestias y disminución de la fuerza muscular; se agrega vértigo periférico, cefalea, mareo e incapacidad para deambular. La exploración muestra nistagmo horizontal y vertical, y marcha inestable. El líquido cefalorraquídeo es negativo para bandas oligoclonales y características de agua de roca (en dos ocasiones). IRM de cráneo: múltiples hiperintensidades en la sustancia blanca hemisférica bilateral supratentorial e infratentorial, así como bulbopontina (**Figura 1**). ANA 1:320 con patrón moteado grueso; anti-SSA de 41.9 y anti-SSB (-). Antiacuapurina de 4 (-) y anti-DNAc (-). Biopsia de glándula salival menor con infiltrados linfocitarios múltiples de grado 4 de Chisholm y Mason. Se inició tratamiento con pulsos de esteroides y ciclofosfamida por seis meses, hidroxiquina y deflazacort como mantenimiento; la recuperación de los síntomas fue total.

Resultados: El SSp es un trastorno sistémico autoinmunitario caracterizado por inflamación crónica de glándulas exocrinas (lagrimales y salivales) que produce xerostalmia y xerostomía, con incidencia en mujeres de 9:1 y prevalencia de 0.5 a 1% en la población general. Las manifestaciones del SNC se encuentran en 3 a 5% y son más frecuentes las del sistema nervioso periférico, lo que puede complicar el abordaje diagnóstico y el tratamiento oportuno ante ausencia de las manifestaciones típicas.

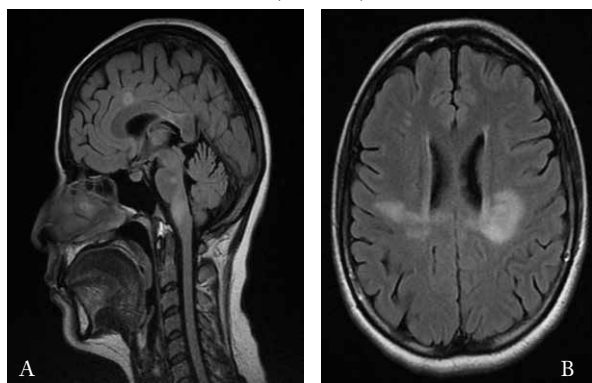
Conclusiones: El compromiso del SNC es multifocal, aditivo y progresivo, aunque en ocasiones precede al síndrome seco o este último es ligero e imperceptible, como en este caso.

Bibliografía

Moreira I, Teixeira F, Martins Silva A, *et al.* Frequent involvement of central nervous system in primary Sjögren syndrome. *Rheumatol Int.* 2015;35(2):289-94.

Massara A, Bonazza S, Castellino G, *et al.* Central nervous system involvement in Sjögren's syndrome: unusual, but not unremarkable-clinical, serological characteristics and outcomes in a large cohort of Italian patients. *Rheumatology.* 2010; 49:1540-1549.

Figura 1A. Corte sagital con hiperintensidad múltiple en tallo y porción superior del cuerpo caloso. **B** corte coronal con hiperintensidad bilateral en ambos hemisferios asimétrica. (CCC029)



CCC030

Linfocitosis hemofagocítica: informe de un caso

Enríquez-Antonio O⁽¹⁾, Morales-I MF⁽²⁾, Muñoz-López Sandra⁽¹⁾, Domínguez-Valdez SI⁽¹⁾, López-Benjume BI⁽¹⁾, Gutiérrez-Saucedo L⁽¹⁾, Casillas-Ramos GE⁽¹⁾

⁽¹⁾Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ⁽²⁾Centro de Salud Pedregal de las Águilas

Introducción: Los trastornos hemofagocíticos son la traducción clínica de la activación constante y proliferación descontrolada de macrófagos-histiocitos y linfocitos T, que llevan a un estado de hipercitocinemia grave. Los casos primarios se relacionan con la forma familiar autosómica recesiva y los secundarios con inmunodeficiencias primarias, infección, malignidad y enfermedades autoinmunitarias.

Objetivo: Presentar un caso.

Material y métodos: Paciente femenina de seis años que inició en noviembre de 2015 con fiebre intermitente, artralgias, sin sinovitis aguda, y diaforesis nocturna que remitía con antipiréticos. Con posterioridad aparece síndrome constitucional con pérdida de 13 kg. Exploración física: adenopatías, esplenomegalia, livedo racemoso (**Figura 1**). Bioquímica: anemia microcítica hipocrómica, trombocitopenia, VSG de 102 mm/1 h, PCR de 100. Sedimento urinario: leucocituria. Se descartó tuberculosis; biopsia de MO y policultivos negativos. Inició tratamiento empírico para cubrir probable foco urinario. A pesar del tratamiento, continuó con fiebre. Se indicaron corticoides (30 mg/kg/día) y gammaglobulina (400 mg/kg/día) por cinco días previos estudios serológicos: HIV, TORCH, panel viral, factor reumatoide, anti-DNA, Ro, La, RNP, Sm, ANCA c y p, anticuerpos anticardiolipina, C3 y C4 normales. Hipertrigliceridemia (301 mg/dl), hipofibrinogenemia de 109% (< 400%), ferritina de 40 123 (< 500), vitamina B₁₂ de 3 990 (< 900).

Resultados: Los estudios realizados para establecer la etiología no evidenciaron resultado definitivo; como diagnóstico de exclusión se sospecha linfocitosis hemofagocítica, secundaria a posible causa infecciosa o autoinmunitaria. Dada la incidencia baja (1.2 casos/1 000 000 de individuos sanos), probablemente es una cifra subestimada debido a que es un diagnóstico no sospechado.

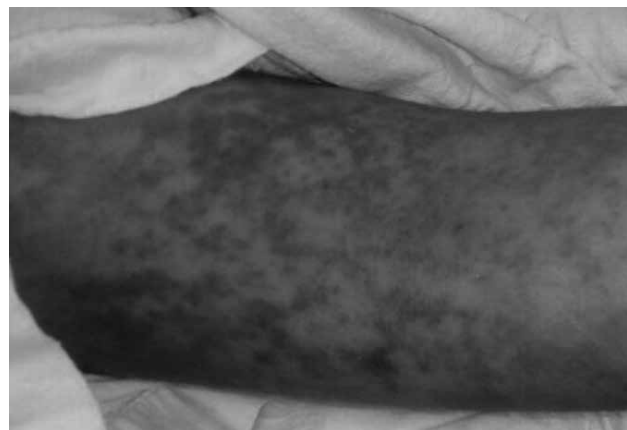
Conclusiones: La paciente satisfizo siete de los nueve criterios para LHH. Las dos pruebas que no fue posible realizar fueron la cuantificación de células citolíticas y el receptor de sIL-2.

Bibliografía

Fukaya S, Yasuda T, Hashimoto K, Oku H, Kataoka T, Horita Clinical features of haemophagocytic syndrome in patients with systemic autoimmune diseases: analysis of 30 cases. *Rheumatology (Oxford)* 2008;47:1686-1691.

Henter A, Horne M, Aricó RM, Egeler AH, Filipovich S, Imashuku HLH. Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis *Pediatr Blood Cancer*, 2007;48:124.

Figura 1. (CCC030)



CCC031

Seudotumor cerebral como primera y única manifestación del LES: un caso

Castro-Colín Z

Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza

Introducción: La hipertensión intracraneal (HIC) idiopática conocida como seudotumor cerebral es un síndrome clínico caracterizado por cefalea intensa y complicaciones oftalmológicas secundario a una elevación de la presión intracraneal en ausencia de lesiones ocupantes de espacio o hidrocefalia. Se han descrito relaciones con el LES, aunque se considera una complicación rara.

Objetivo: Mostrar el caso de un paciente que cumplió los criterios de Dandy para hipertensión intracraneal.

Material y métodos: Mujer de 35 años, sana, sin consumo de medicamentos ni factores de riesgo previos. Inicia en diciembre del 2016 con alteraciones visuales, metamorfopsia en OI, diplopía binocular horizontal, hemiparesia y apraxia ocular, cefalea intensa, náusea y vómito. El interrogatorio y la exploración física revelan normalidad o signos negativo, excepto paresia del VI bilateral.

Resultados: BH normal: PCR, 3.02; ANA, 1:160 homogéneo; anti-DNA, 557.60; anti-Ro, 54.20; anticoagulante lúpico, 1-2-1.5 débil positivo; ACL

IGG, 4; IGM, 4.4. Punción lumbar: presión de apertura, 40 cmH₂O; leucocitos, 0. Campimetría: paresia del VI bilateral y papiledema bilateral. RM craneal: aracnoidocel selar. Angiotac: normal. Se estableció el diagnóstico de LES con manifestaciones neuropsiquiátricas (HIC y cefalea); se indicaron acetazolamida, amitriptilina y azatioprina con buena respuesta.

Conclusiones: El PC se ha descrito como uno de los síndromes neuropsiquiátricos en LES; hasta la fecha sólo se han comunicado escasos 25 casos. Es de llamar la atención este caso, a diferencia de lo publicado sin ninguna manifestación previa; los casos publicados notifican a pacientes con diagnóstico de LES y manifestaciones cutáneas, articulares, renales, hematológicas y con un tiempo de evolución de cinco a 125 meses.

Bibliografía

Kim JM, Wok SK. Idiopathic intracranial hypertension as a significant cause of intractable headache in patients with systemic lupus erythematosus: a 15 year experience. *Lupus* (2012);21: 542-547.
 Restrepo M, Giraldo LM. Síndrome de pseudotumor cerebral en una mujer embarazada con Lupus Eritematoso Sistémico. *Biomédica*. 2018;38 (Supl 1).

CCC032

Una causa infrecuente de disnea progresiva en un paciente joven: neumonitis lúpica

Zamora-Tehozol EA, Barrera-Rodríguez AA, Velasco-Penagos JC

Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General Regional 1

Introducción: Las manifestaciones pleuropulmonares del lupus eritematoso sistémico (LES) se presentan en 20 a 90% de los casos; la neumonitis lúpica es una complicación pulmonar inusual con una frecuencia calculada de 4% y puede tener un curso agudo o subagudo; es una alteración infradiagnosticada y con un potencial elevado de complicaciones adjuntas.

Objetivo: Describir el caso de una mujer de 32 años. Como antecedentes, tiene una hermana fallecida por lupus eritematoso sistémico. Inició ocho meses antes de su evaluación, con rinorrea hialina, tos, fiebre, odinofagia, además de disnea mMRC 1 a mMRC 3, con múltiples tratamientos antimicrobianos; evoluciona a mMRC 4 con persistencia de la tos.

Material y métodos: La exploración revela estertores crepitantes finos teilespiratorios bilaterales; oximetría de 84% al aire ambiente; ANA, 1:640 homogéneo (IFI); aDNAc, 480.5 UI/MI (ELISA); aSm, 38 UI/ML (ELISA). Hipocomplementemia, radiografía de tórax con patrón intersticial, TACAR con imágenes en vidrio despolido, patrón reticulonodular, congestión acinar, espirometría y pletismografía restrictivas (**Figura 1**), DLCO restringido; mejoría posterior con pulsos de esteroides y ciclofosfamida con respuesta clínica, radiológica y funcional pulmonar completa.

Resultados: La combinación de fiebre, disnea, hipoxemia, y en ocasiones hemoptisis, es difícil de distinguir entre un episodio infeccioso y la actividad lúpica, especialmente si el paciente no tiene diagnóstico establecido o se halla en el periodo de evolución de autoinmunidad y presentación clínica.

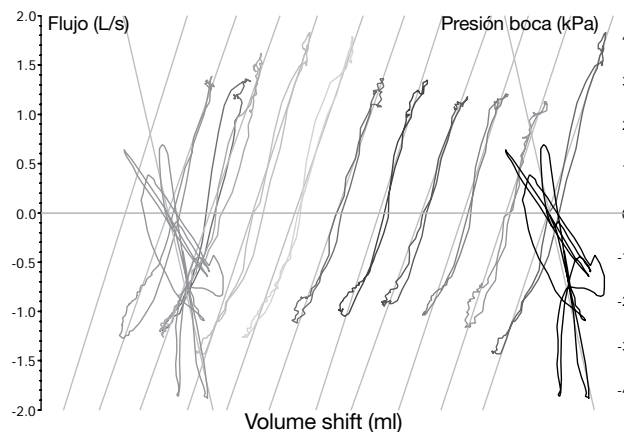
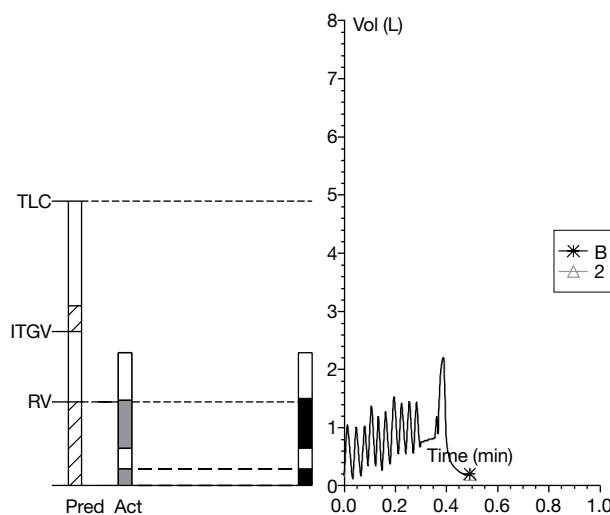
Conclusiones: La serie de casos más grande registra una incidencia de 0.007% y resalta la escasa frecuencia de esta anomalía; este caso es relevante ante la gravedad y potenciales complicaciones del retraso del abordaje y su posible inclusión en los criterios diagnósticos del lupus.

Bibliografía

Wan S, Teh C, Jobli A. Lupus pneumonitis as the initial presentation of systemic lupus erythematosus: case series from a single institution. *Lupus* 2016;25(13):1485-90.
 Matthey RA, Schwarz MI, Petty TL, et al. Pulmonary manifestations of systemic lupus erythematosus: review of twelve cases of acute lupus pneumonitis. *Medicine (Baltimore)* 1975;54(5):397-409.

Figura 1. Pletismografía con restricción grave por la TLC señalada sin datos de atrapamiento aéreo agregado. Estudio sin complicaciones. (CCC032)

	Pred	Act1	Act2	Act3	Act4	Act5	Act6	Act7	Act8	% (Best/Pred)
Date	030817									
Time	17:47									
FRCpl	2.66		0.65							24.3 %
dVol		0.09	0.20	0.22						
RV	1.44		0.28							19.2 %
VC	3.50		2.00							57.2 %
IC	2.28		1.63							71.5 %
ERV	1.22		0.37							30.3 %
TLC	4.90		2.28							46.5 %
RV% TL	29.84		12.19							40.8 %
R tot	0.30	1.38	1.36	1.36	1.27	1.38	1.35	1.38	1.52	456.6 %
BFFRC			70.75							
FRC per			0							



CCC033

Esclerosis sistémica sin escleroderma: caso clínico

Cuevas-Orta E, Acevedo-Castañeda ES, Ramírez-Rodríguez C

Hospital Central IMP

Introducción: La esclerosis sistémica sin escleroderma (ESSE) explica menos del 5% de todos los casos de escleroderma. El compromiso de órganos internos en forma de hipertensión pulmonar, enfermedad pulmonar intersticial (EPI), afectación esofágica o crisis renal puede ser la única expresión de la enfermedad en ausencia de alteración cutánea.

Objetivo: Demostrar la relación de EPI y dilatación esofágica en la ESSE.

Material y métodos: Paciente masculino de 42 años que ingresa a urgencias por disnea, tos productiva, expectoración hialina, dolor torácico y fiebre de 38°. Información clínica: TA, 125/80; FC, 98; FR, 28; oximetría de pulso, 90%. La radiografía del tórax muestra infiltrado intersticial difuso bilateral de predominio basal y posterior. La TAC de tórax delinea una imagen en panal de abeja de predominio basal y posterior, bulas de tamaño variable en varios lóbulos pulmonares, además de imagen consistente con dilatación grave del esófago en todo su trayecto (**Figura 1**). El paciente tenía antecedentes de enfermedad grave por reflujo gastroesofágico, fenómeno de Raynaud y úlceras digitales con cicatrices puntiformes, sin engrosamiento cutáneo (puntaje de Rodnan, 0); AAN Hep2, 1:1000 moteado; anticentrómero, 1:80; y FR negativo. Se estableció diagnóstico de ESSE con patrón de neumonía intersticial habitual y dilatación esofágica grave, proceso infeccioso pulmonar que llevó a la hospitalización. Recibió tratamiento con ceftriaxona, omeprazol y cinitaprida con evolución favorable.

Resultados: La EPI y la dilatación esofágica son hallazgos claves para considerar la posibilidad de ESSE. El pronóstico de esta entidad suele ser similar a la forma limitada de la enfermedad. Se recomienda el tratamiento con inmunosupresores o agentes biológicos en el daño grave pulmonar o cardíaco.

Conclusiones: La dilatación esofágica y la EPI pueden ser manifestaciones iniciales de la ESSE.

Bibliografía

Vera-Lastra O. Esclerosis sistémica sin escleroderma en pacientes mexicanos. Serie de casos. Reumatol Clin. 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2016.11.004>

Figura 1. (CCC033)



CCC034

Miositis focal de músculo masetero en un paciente pediátrico

Acevedo-Castañeda ES, Cuevas-Orta E, Ramírez-Rodríguez C, Oros-Ovalle C

Hospital Central IMP

Introducción: La miositis aislada es una entidad rara y poco estudiada; la información de las publicaciones médicas se limita sobre todo a informes y series de casos.

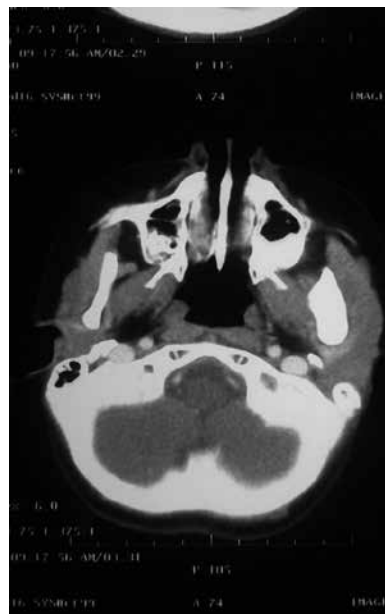
Objetivo: Examinar el beneficio de los corticosteroides en el tratamiento de la miositis focal.

Material y métodos: Paciente femenino de 10 años que acude a consulta por cuadro clínico de ocho meses de evolución, con dolor sobre región parotídea y maxilar inferior, aumento de volumen y limitación para la apertura de la boca y masticación. Durante su evolución ha recibido múltiples esquemas de antibiótico y AINE, pero la mejoría sólo ha sido parcial y transitoria. No hay datos de enfermedad sistémica. La exploración física sólo destaca aumento de volumen sobre la región del maxilar inferior, dolor y limitación para la apertura oral. En la tomografía se observa aumento de volumen y edema del músculo masetero izquierdo (**Figura 1**), sin calcificaciones ni afectación de otro sitio. Estudios de laboratorio: leucocitos, 10.8; linfocitos, 5.1; PCR, DHL y CPK dentro de límites normales; AAN Hep-2, 1:320 y patrón homogéneo; análisis de orina normal. Biopsia de tejido muscular con edema de fibras musculares, pérdida de su estructura, atrofia perifascicular e infiltrado linfocítico de aspecto reactivo.

Resultados: La miositis focal es una entidad rara; el diagnóstico es casi siempre un hallazgo histopatológico; la ausencia de manifestaciones sistémicas sustenta el diagnóstico. No existen propuestas de tratamiento, con excepción de la escisión quirúrgica, opción que puede ser agresiva y quizás mutilante; no se ha descrito el empleo de corticosteroides o inmunosupresores. En este caso se propuso la administración de esteroides como opción terapéutica.

Conclusiones: Los corticosteroides son una opción terapéutica adicional a la cirugía de la miositis focal.

Figura 1. (CCC034)



Bibliografía

Dent C, DeBoom G, Hamlin M. Proliferative myositis of the head and neck. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994;78:354-8.

Orlowski W, Freedman P, Lumerman H. Proliferative myositis of the masseter muscle. A case report and review of the literature. *Cancer* 1983;52:904-908.

CCC035

Tratamiento anti-TNF- α : una causa de reacción psoriasiforme

Casillas-Ramos GE, Domínguez-Valdez SI, González-Mora MP, Irazoque-Palazuelos F, Gutiérrez-Saucedo MEL, Enríquez-Antonio O, Chi-León JB, Torres-Gudiño NE

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

Introducción: El factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α) es una citocina que tiene un papel clave en la fisiopatogenia de algunas enfermedades reumáticas; evidencia de esto es la respuesta al tratamiento con inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa (anti-TNF- α). La terapéutica con anti-TNF- α ha revolucionado el tratamiento de la artritis reumatoide (AR). Sin embargo, el uso de estos agentes biológicos también ha demostrado tener efectos adversos, como la reactivación de infecciones latentes, reacciones cutáneas, neuropatías, entre otras. Dentro de los episodios cutáneos se incluye un número de casos paradójicos de lesiones psoriásicas.

Objetivo: Presentar un caso clínico de una causa de reacción psoriasiforme.

Material y métodos: Paciente femenino de 57 años de edad con diagnóstico de AR a los 39 años de edad; tratamiento inicial con metotrexato, cloroquina, diclofenaco y ácido fólico. Debido a la actividad persistente se inició tratamiento biológico: golimumab, rituximab y tocilizumab; se registró falla terapéutica en diciembre de 2016 con DAS-28 de 5.1; se inició etanercept (50 mg SC) cada semana. En marzo de 2017 presenta dermatosis generalizada con múltiples placas, escamas y signo de parafina positivo (**Figura 1**); se suspende tratamiento anti-TNF- α . El informe de la biopsia cutánea determina diagnóstico de parapsoriasis.

Figura 1. (CCC035)



Resultados: El mecanismo de exacerbación de las lesiones psoriásicas por anti-TNF- α no está claro. La hipótesis más aceptada establece una interacción entre el aumento de los valores de interferón alfa (IFN- α) por células dendríticas y la reducción de las cifras de TNF- α . Por lo tanto, la inhibición de TNF- α puede dar lugar a la producción descontrolada de IFN- α e inducir psoriasis.

Conclusiones:

Bibliografía

López-Robles A. Psoriasis and psoriasiform lesions induced by TNF- α antagonists: the experience of a tertiary care hospital from northern Spain. *Rheumatol Int* 2012;32:3779-3783.

Brown G. Tumor necrosis factor- α inhibitor-induced psoriasis: systematic review of clinical features, histopathological findings, and management experience. *J Am Acad Dermatol*, vol 76, núm. 2.

CCC036

Insuficiencia suprarrenal aguda en paciente con síndrome antifosfolípido

Jiménez-Jiménez X, Andrade-Ortega L, Irazoque-Palazuelos F, Rosales-Don Pablo VM, Muñoz-López S, González-Mora MP, Torres-Gudiño NE

CMN 20 de Noviembre, ISSSTE

Introducción: El síndrome de anticuerpos antifosfolípidos primario (SAFP) se caracteriza por episodios trombóticos arteriales y venosos que predominan en extremidades, sistema nervioso central y, con menor frecuencia, en áreas viscerales. La insuficiencia suprarrenal aguda es una entidad poco común, de origen autoinmunitario o infeccioso.

Objetivo: Presentar un caso de un paciente con SAF con insuficiencia suprarrenal aguda secundaria a trombosis.

Material y métodos: Paciente masculino de 46 años con diagnóstico de SAF en 2001 por trombosis venosa en el miembro pélvico derecho y anticuerpos positivos. Se halla en tratamiento con acenocumarina y mantiene INR en límites óptimos. Inició en abril de 2017 con dolor abdominal difuso de forma intermitente de tres semanas de evolución; EVA de 10/10, hipotensión, astenia, adinamia, hiporexia, malestar general, así como hiperpigmentación generalizada, sin trastorno electrolítico. Se realiza evaluación integral, incluida TAC abdominal que notifica trombosis de la glándula suprarrenal bilateral. Se diagnostica insuficiencia suprarrenal aguda secundaria a trombosis por SAF. Se inicia tratamiento hídrico e hidrocortisona y se obtiene evolución satisfactoria, con mejoría del dolor abdominal y normalización de la presión arterial. Egresó con prednisona, fludrocortisona y anticoagulación y se ha mantenido en buen control.

Resultados: La insuficiencia suprarrenal aguda secundaria a trombosis bilateral de suprarrenales es sumamente rara y puede constituir una urgencia médica, por lo que son claves para la supervivencia una sospecha y un tratamiento adecuado y oportuno. Existen alrededor de 100 casos informados en las publicaciones médicas y se ha calculado que su incidencia es de 0.4%.

Conclusiones: Debe resaltarse la necesidad de considerar esta posibilidad en un paciente con SAF y cuadro clínico sugestivo.

Bibliografía

Takebayashi K. Primary antiphospholipid syndrome associated with acute adrenal failure. *K. American Journal of Medicine Science* 2013; 325(1): 41-44.

Baker FW, Bick RL. The clinical spectrum of antiphospholipid syndrome. *Hematol Oncol Clin N Am* 2008; 22:33-52.

CCC037

Tratamiento anti-IL-6 para la esclerosis sistémica: informe de dos casos

Domínguez-Valdez SI, Irazoque-Palazuelos FC, Enríquez-Antonio O, Gutiérrez-Saucedo MEL, Chi-León JB, Casillas-Ramos GE, López-Benjume BI

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre

Introducción: La esclerosis sistémica es una enfermedad que se caracteriza por sobreproducción de matriz extracelular, lo que produce fibrosis en piel y en algunos órganos internos. La piel es el órgano blanco afectado que ocasiona por lo general limitación, contracturas y afectación de la calidad de vida del paciente.

Objetivo: Presentar dos casos del tratamiento anti-IL-6 para la esclerosis sistémica.

Material y métodos:

Caso 1: Paciente femenino de 55 años con diagnóstico reciente de esclerosis sistémica, afectación principal cutánea (Rodnan de 12 puntos), sin respuesta al tratamiento convencional (Rodnan, 13); se decide iniciar tratamiento con tocilizumab (8 mg/kg), con evolución satisfactoria del compromiso cutáneo y mejoría (Rodnan 6). **Caso 2:** Paciente femenino de 54 años con diagnóstico de esclerosis sistémica de 10 años de diagnóstico y alteración pulmonar que exigió tratamiento con anti-CD20 de 2012 a 2016; incremento grave de la afectación cutánea (Rodnan 8-18), por lo que se decide administrar tratamiento IL-6 con mejoría (Rodnan 12).

Resultados:

Conclusiones: El tratamiento para esta enfermedad representa sin duda un reto en la actualidad, ya que se limita a los síntomas específicos sin lograr modificar su curso clínico. La administración de tocilizumab se ha indicado con excelentes resultados cutáneos; Dinesh Khanna observó un cambio notorio en la calificación de Rodnan a las 24 semanas con -3.92 en el grupo de tocilizumab y -1.22 en el placebo y a las 48 semanas fue de -6.33 con tocilizumab y -2.77 con placebo. Los resultados en estas pacientes han dado origen a un estudio controlado.

Bibliografía

Johnson SR. Progress in the clinical classification of systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol* 2017;29:568-573.

Jordan S, Distler HW, Maurer B, *et al.* Effects and safety of rituximab in systemic sclerosis: an analysis from the European Scleroderma Trial and Research (EUSTAR) group. *Ann Rheum Dis* 2014;0:1-7.

Allanore Y, Simms R, Distler O. Systemic sclerosis. *Nature Reviews Disease* 2015;1: 13-17.

Khanna D, Denton CP, Jhreis A, *et al.* Safety and efficacy of subcutaneous tocilizumab in adults with systemic sclerosis (faSScinate): a phase 2, randomised, controlled trial. *Lancet* 2016; 387: 2630-40.

Morrisroe K, Frech T, Schniering J, Maurer B, Nikpour M. Systemic sclerosis: the need for structured care. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2016;30:3-21.

Phumethum V, Jamal S, Johnson SR. Biologic therapy for systemic sclerosis: a systematic review. *The Journal of Rheumatology* 2014; 38:2.

CCC038

Diagnóstico diferencial en pacientes pediátricos: fiebre, artritis, citopenias, hepatoesplenomegalia y adenopatías

Nájera-Andrade RJ, Pedro-Martínez AJ, Ramos-Bello D, Abud-Mendoza C

Hospital Central IMP

Introducción: Las características clínicas más frecuentes del lupus pediátrico son fiebre (35-90%), pérdida de peso (20-30%), inflamación generalizada (68-90%), linfadenopatías (11-45%) y hepatoesplenomegalia (11-46%); la sobreposición de estos signos y síntomas en la población pediátrica es trascendente dado que son comunes en anomalías diversas con pronóstico y tratamiento diferentes.

Objetivo: Considerar el diagnóstico diferencial en un paciente con afectación sistémica en pediatría.

Material y métodos: Paciente masculino de ocho años, estudiante. En 2013, a los cinco años, presentó anemia hipocrómica microcítica por déficit de hierro. Un mes después mostró bicitopenia (anemia y leucopenia), fiebre y adenopatías cervicales; la citometría de flujo y translocación 15;17 negativa descartaron leucemia mieloide aguda; se consideró bicitopenia autoinmunitaria y se inició prednisona (1 mg/kg/día). En octubre 2015 presentó dolor e inflamación en el codo izquierdo; el ultrasonido reveló signos de artritis séptica y se practicó artroscopía; luego de cinco días se identificaron los mismos síntomas en el codo contralateral; nueva artroscopía. Ante persistencia de fiebre y flogosis se solicitó perfil inmunológico: inmunoglobulinas normales; ANA, 1:160 homogéneo; CH50, 27; aCL, (-); anti-2GPI, (-); ANCA, (-); CD3, bajos; CD4, normales; CD8, bajos. En reumatología se integró el diagnóstico de lupus eritematoso generalizado y se iniciaron metotrexato, hidroxicloroquina y prednisona, con mejoría clínica. En febrero de 2017 presentó cuadro de dolor abdominal y bicitopenia; se sospechó vasculitis enteral; la tomografía sólo mostró hepatoesplenomegalia.

Resultados: La presentación y el pronóstico del lupus eritematoso en la edad pediátrica tienen características distintivas con respecto a la población adulta y al lupus de inicio tardío. El tratamiento debe individualizarse, además de mejorar la supervivencia y la calidad de vida, con vigilancia de la respuesta terapéutica, complicaciones, comorbilidades e incluso modificación del diagnóstico.

Conclusiones: El lupus eritematoso en niños es un reto diagnóstico con una amplia presentación clínica y debe considerarse ante la afectación sistémica.

Bibliografía

Silverman E, Eddy A. Systemic lupus erythematosus. In: Chapter 21. Section 3. *Textbook of pediatric rheumatology*. 6th ed: pp. 315-341.

CCC039

Artritis reactiva por brucelosis

Ramírez-Nova V, Céspedes-Cruz A, Torres-Jiménez AR, Zeferino-Cruz M, Rodríguez-Maldonado G, Ruiz-Vela N, Villezas-Carbajal J

Centro Médico Nacional La Raza

Introducción:**Objetivos:**

Material y métodos: Paciente femenino de tres años, sana. Inicia al mes de edad con múltiples episodios de artritis en codos, hombros, carpos y rodillas; son migratorios, asimétricos y oligoarticulares, de intensidad moderada, con 48 horas de duración, una vez por mes; hay rigidez matutina de seis horas y remisión espontánea, sin exacerbadores; empeora al reposo y en ocasiones es incapacitante por limitación y remisión parcial con analgésicos. Se reconocen de modo adicional distensión abdominal persistente, evacuaciones líquidas, explosivas y fétidas, sin disentería. Ojo rojo bilateral, epifora, prurito intenso, dolor urente, intensidad leve, aparición súbita y remisión progresiva, sin secreción. Peso, 14 kg; talla, 0.89 m; TA, 90/60 mmHg; FC, 90 lpm; FR, 20 rpm; temp, 36.5 °C. EF: eutrófica, hiperemia

conjuntival +++, epífora, hepatomegalia de 3-3-6 cm por debajo del borde costal, extremidades con artritis activa en codo y rodilla derecha (Figura 1), con limitación de la movilidad y marcha claudicante. Laboratorios: leucocitosis, eosinofilia, anemia microcítica hipocrómica. Reacciones febriles y rosa de Bengala positiva para *Brucella* en múltiples ocasiones; prueba de 2-mercaptoetanol positiva. Mielocultivo negativo. La radiografía AP de rodillas revela aumento de la densidad de tejidos blandos de la rodilla derecha. El USG abdominal evidencia hepatoesplenomegalia. Se trata inicialmente con AINE sin mejoría. Se halla en espera de respuesta al tratamiento con trimetopim/sulfametoxazol y rifampicina.

Resultados: Según los criterios de Berlín para la artritis reactiva, presentó artritis periférica típica en miembros inferiores, oligoarticular y asimétrica; hay antecedente de diarrea de cuatro semanas, múltiples pruebas confirmatorias positivas para *Brucella*; se descartaron otras causas.

Conclusiones: Su trascendencia reside en la dificultad para establecer el diagnóstico porque se asemeja a otros tipos de artritis infrecuentes. Por la edad de inicio se sospecha transmisión por leche materna.

Bibliografía

Hashemifar I. Molecular prevalence of putative virulence-associated genes in *Brucella melitensis* and *Brucella abortus* isolates from human and livestock specimens in Iran. *Microbial Pathogenesis* 2017;105:334-339.

Secretaría de Salud. Norma Oficial Mexicana nom-022-SSA2-1994, para la prevención y control de la brucelosis en el hombre.

Figura 1. (CCC039)



CCC040

Lupus eritematoso sistémico y artritis séptica por *S. maltophilia*: un reto

Gutiérrez-Saucedo MEL, Irazoque-Palazuelos F, Casillas-Ramos GI, Enríquez-Antonio O, Domínguez-Valdez SI, Chi-León JB

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria que cursa con complicaciones infecciosas frecuentes (26% a 78%). Hasta el 50% de los pacientes con LES presentará una infección grave durante el curso de la enfermedad.

Objetivo: Presentar un caso clínico de lupus eritematoso sistémico relacionado con artritis séptica por *S. maltophilia*.

Material y métodos: Paciente femenina de 24 años con LES desde cuatro años antes con manifestaciones mucocutáneas, articulares y vasculitis; se trata con hidroxiquina, metotrexato y dosis bajas de esteroides. En diciembre de 2015 hay actividad articular y se indica anti-CD20 con buena respuesta. En 2016, luego de reinfusión de rituximab, se presenta

monoartritis de rodilla izquierda y datos de reacción inflamatoria sistémica; se practica artrocentesis y se observa líquido purulento grampositivo; el cultivo identifica *K. pneumoniae blee+* y se prescribe tratamiento con ceftriaxona y carbapenémico parenteral completo. La RMN delineó derrame articular e hipertrofia de tejido sinovial. La evolución es tórpida, otra vez con signos de artritis séptica (se aísla *Stenotrophomonas maltophilia*), que requirió múltiples hospitalizaciones con lavados articulares, así como tratamiento antibiótico a base de antibiograma con meropenem, levofloxacina y trimetoprim/sulfametoxazol. Nueva RMN que descarta osteomielitis y SPECT con UBI en tres ocasiones que identifica articulación sin compromiso hasta enero de 2017.

Resultados: *S. maltophilia* es una causa poco frecuente de artritis séptica y el 80% de los casos tiene origen nosocomial. La inmunosupresión es el principal factor de riesgo para el desarrollo de infecciones por *S. maltophilia*.

Conclusiones: No existen en las publicaciones médicas informes de casos de artritis séptica por este patógeno en pacientes con LES, por lo que se destaca la importancia de considerar estos microorganismos poco frecuentes y oportunistas en pacientes con LES y bajo tratamiento biológico.

Bibliografía

Ucar AE, Rivera GN. Comorbidity of systemic lupus erythematosus. *Reumatol Clin* 2008;4 (Supl 1):17-21.

Alarcón GS. Infections in systemic connective tissue diseases: systemic lupus erythematosus, scleroderma, and polymyositis/dermatomyositis. *Infect Dis Clin North Am.* 2006;20:849-75.

CCC041

Superposición gastrointestinal (hepatitis autoinmunitaria-colangitis esclerosante primaria): una entidad poco frecuente

Sarro-Ramírez A⁽¹⁾, Flores ML⁽¹⁾, Grajales-García DP⁽¹⁾, Lastra-Camacho G⁽²⁾, Zamora-Tehozol EA⁽¹⁾

⁽¹⁾Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General Regional 1, ⁽²⁾Instituto Mexicano del Seguro Social, Hospital General de Zona 12

Introducción: La colangitis esclerosante es una enfermedad colestásica progresiva, con predominio en varones de edad media; se presenta con inflamación crónica y fibrosis del árbol biliar; en contraste, la hepatitis autoinmunitaria se caracteriza por autoinmunidad y predomina en mujeres. La superposición es una presentación descrita sólo en 6% de los casos.

Objetivo: Describir el padecimiento de una mujer de 33 años, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica y sin consumo previo de hepatotóxicos. Cuadro de ictericia subaguda, prurito, anorexia, cólico posprandial, evacuaciones (Bristol 7), disenteria, sin moco ni sangre y con pérdida de peso (10 kg). La exploración revela ictericia y hepatodinia.

Material y métodos: El ultrasonido delinea hígado de 15 cm irregular, heterogéneo, micronodular y difuso; bilirrubina total, 20.4 mg/dl; directa, 14.4 mg/dl; indirecta, 6.08 mg/dl; alanino aminotransferasa, 1 695 U/l; aspartato aminotransferasa, 2 296 U/l; IgG, 2 134; IgA, 272; IgM, 231. Panel viral no reactivo a virus A, B, C de hepatitis y VIH; TORCH negativo. Anticuerpos antimúsculo liso negativos, antinucleares positivos, patrón moteado fino de 1:160. Biopsia con informe de hepatitis de interfaz y destrucción de los conductos biliares incompletos. Se indica prednisona (50 mg/día), azatioprina (100 mg/día) y ácido ursodesoxicólico (3 g/día). En la actualidad, la paciente muestra mejoría clínica y bioquímica.

Resultados: El grupo de Rabinovitz describió el primer caso de superposición en 1992 y estableció un pronóstico en los pacientes con ambas enfermedades, como se ha replicado en estudios posteriores.

Conclusiones: El presente caso resalta la importancia de la sospecha y el diagnóstico temprano de los síndromes superpuestos, con el fin de iniciar tratamiento dual y evitar el desenlace de fibrosis avanzada, lo cual altera la calidad de vida y el pronóstico del paciente.

Bibliografía

Boberg K, Chapman R, Hirschfield G, Lohse A, Manns M, Schrupf E. Overlap syndromes: The International Autoimmune Hepatitis Group (IAIHG) position statement on a controversial issue. *Journal of Hepatology* 2011;54(2):374-85.

Kaya M, Angulo P, Lindor KD. Overlap of autoimmune hepatitis and primary sclerosing cholangitis: an evaluation of a modified scoring system. *Journal of Hepatology* 2000;33(4):537-42.

CCC042

Isquemia digital como primera manifestación del lupus eritematoso sistémico

Serna-Peña G, Galarza-Delgado DA, Villarreal-Alarcón MA, Lozano-Platas LI, Ramírez-Monterrubio LE

UANL

Introducción: La isquemia digital es poco frecuente y grave en el lupus eritematoso sistémico (LES); su patogenia es multifactorial: vasoespasmismo de capilares y arteriolas con fenómeno de Raynaud, vasculitis, trombosis microvascular y émbolos relacionados con anticuerpos antifosfolípidos.

Objetivo: Mostrar un caso de fenómeno de Raynaud grave como primera manifestación del LES.

Material y métodos: Paciente masculino de 28 años con tabaquismo de 5 paquetes/año; el resto negado. Acude tras tres días de evolución con cambio de coloración (eritema/tono violáceo) de tercer orjejo derecho y dolor intenso (Figura 1). A su ingreso se encuentra fenómeno de Raynaud (eritema/palidez) en orjejos, pulsos periféricos presentes bilaterales y simétricos, piel fría hasta dorso de pie derecho y coloración violácea en tercer orjejo hasta la base, úlcera interdigital seca entre tercero y cuarto orjejos; el resto de la exploración sin alteraciones. El ultrasonido Doppler arterial revela disminución de flujos en miembro pélvico derecho sin trombosis;

Figura 1. (CCC042)



angio-TAC de miembro inferior normal; Coombs directo positivo; ANA x HEp2 de 1:320 (moteado fino) y 1:1 280 (difuso); Sm, 101.66; RNP, 45.7; Ro/La/DNAc, ANCA, anticardiolipinas y glucoproteínas anti-B2 negativas; C3, 33.19 (50-120) y C4 < 3.65 (20-50). Se inicia tratamiento con anticoagulación terapéutica con heparina UFH, ácido acetilsalicílico (100 mg/día), nifedipina (30 mg/12 h), alprostadilo IV (60 µg/día x 5 días), sildenafil (25 mg/8 h), hidroxicloroquina (400 mg/día), metilprednisolona (1 g IV x 3 días) y ciclofosfamida (1 g IV DU).

Resultados: Evolución clínica con mejoría franca, disminución del dolor, mejoría de temperatura cutánea, limitación de zona de isquemia en orjejo y resolución del fenómeno de Raynaud.

Conclusiones: Los casos publicados de fenómeno de Raynaud grave en LES muestran una relación con seropositividad para anti-RNP.

Bibliografía

Levy O, Maslakov I. Critical peripheral ischemia precipitated by severe episode of Raynaud's phenomenon in a patient with aPL-positive systemic lupus erythematosus, upon high titer anti-RNP seroconversion. *Lupus*. 2015;24(3):327-30.

CCC043

Dermatomiositis como presentación inicial de endocarditis infecciosa: informe de un caso

Cruz-Sánchez JA, Alvarado-Sánchez KA, Vázquez-Zaragoza MA, Hernández-Bedolla A, Hernández-Vásquez JR

Servicio de Reumatología, Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI, IMSS

Introducción: La endocarditis puede tener manifestaciones reumatológicas, entre ellas artralgias, mialgias y artritis, pero la inflamación muscular es infrecuente.

Objetivo: Describir un caso clínico de dermatomiositis secundario a endocarditis.

Material y métodos: Hombre de 21 años, sin antecedentes de importancia. Presentó cuadro clínico de cuatro semanas de evolución con debilidad muscular proximal, fiebre, artritis de carpos, exantema en heliotropo, pápulas de Gottron, elevación de enzimas musculares y ANA positivo; el estudio de electromiografía y la biopsia muscular fueron normales. Dada la sospecha clínica de dermatomiositis se inició tratamiento con prednisona y azatioprina; sin embargo, experimentó empeoramiento de la fuerza muscular, persistencia de la fiebre y aparición de múltiples abscesos musculares en muslo derecho, que se drenaron y cultivaron, ambos con desarrollo de *Staphylococcus aureus* sensible a la meticilina. Dentro del protocolo de estudio se tomaron hemocultivos y urocultivos; el ecocardiograma transtorácico proyectó imágenes indicativas de vegetaciones de válvulas cardíacas y la TCEFU identificó proceso inflamatorio muscular. En virtud de la gran sospecha de endocarditis se inició tratamiento antimicrobiano con cefalotina y se observó mejoría de la fuerza muscular, remisión de las lesiones cutáneas y negativización de los ANA; la dosis de glucocorticoides se redujo hasta la suspensión y el inmunosupresor se interrumpió.

Resultados: Se describe un caso con características clínicas de la dermatomiositis, si bien se determinó como una manifestación reumatológica secundaria a endocarditis.

Conclusiones: Este caso sugiere que la endocarditis debe considerarse en el diagnóstico diferencial de un paciente con miopatía inflamatoria y que pueden presentarse fenómenos de autoinmunidad en estos enfermos.

Bibliografía

Ojeda J. Infective endocarditis initially presenting with a dermatomyositis-like syndrome. *BMJ Case Rep* 2014;1-4.

CCC044

Arteritis de Takayasu tipo I con accidente cerebrovascular en edad pediátrica

Torres-Jiménez AR

Reumatología Pediátrica, IMSS, Hospital General CMN La Raza

Introducción:

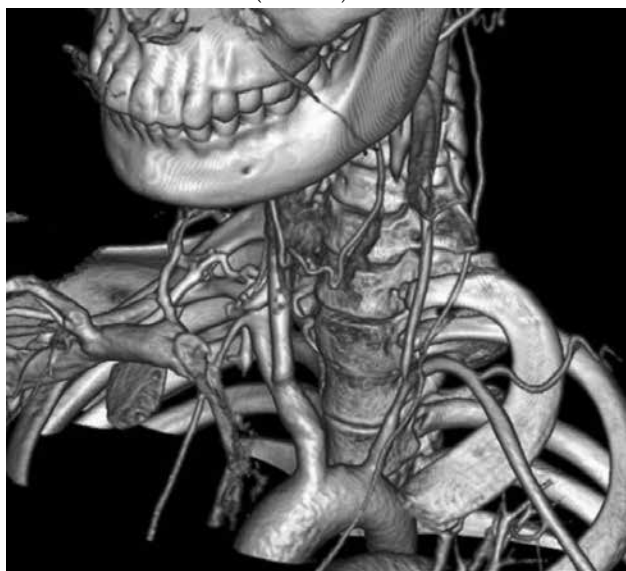
Objetivo:

Material y métodos: Paciente femenino de 13 años de edad, sin antecedentes de importancia; inicia de forma súbita (26/08/17) debilidad muscular en miembros pélvicos que ocasionó caída y afasia motora; recuperación de fuerza muscular y habla. Dos días después (28/08/17) se presenta cefalea holocraneal pulsátil con intensidad de 7/10. Tras dos horas hay debilidad muscular, caída de su altura, afasia motora y parestesias del brazo derecho, con duración de tres horas. Acude a hospital, se traslada a la unidad para valoración. Ingresa con hemiparesia y parálisis facial derechas, pulsos disminuidos en extremidad superior izquierda, ausentes a nivel carotídeo izquierdo, soplo carotídeo izquierdo, fuerza muscular de 2/5 en hemicuerpo derecho, sensibilidad conservada, TA en brazo derecho de 120/68 mm/Hg y en brazo izquierdo de 94/64 mm/Hg. Laboratorios: BHC normal; hiperfibrinogenemia; PCR, 4.1 mg/dl; VSG, 19 mm/h. Angio-TAC: estenosis de carótida común izquierda y subclavia izquierda (**Figura 1**) y lesión isquémica izquierda craneal en cápsula externa. Angio-RM: estenosis circunferencial de arteria subclavia izquierda y oclusión de carótida común izquierda al nivel de su emergencia de la aorta. Angiografía convencional: obliteración de carótida común izquierda desde su origen, sustitución del flujo de la carótida interna izquierda por reflujo a través de la carótida externa por anastomosis de arteria occipital posterior con arteria vertebral. Diagnóstico de arteritis de Takayasu tipo I y tratamiento con pulsos de esteroides, ciclofosfamida mensual y anticoagulación con enoxaparina; mejoría en fuerza facial y extremidad inferior (3-4/5), sin mejoría en extremidad superior.

Resultados:

Conclusiones: La arteritis de Takayasu es una entidad rara en pediatría; el tipo más común es el V con hipertensión; la presentación de tipo I y EVC es poco frecuente en la edad pediátrica (13-20%).

Figura 1. Angio-TAC que muestra carótida común izquierda sin permeabilidad desde su ostium hasta su bifurcación; subclavia izquierda con estenosis antes de su bifurcación. (CCC044)



Bibliografía

Mathew AJ, Goel R, Kumar S, Danda D. Childhood-onset Takayasu arteritis: an update. *Int J Rheum Dis.* 2016;19(2):116-26.
 Brunner J, Feldman BM, Tyrrell PN, Kuemmerle-Deschner JB, Zimmerhackl LB, Gassner I, Bensele SM. Takayasu arteritis in children and adolescents. *Rheumatology (Oxford).* 2010;49(10):1806-14.

CCC045

Artritis reumatoide y feocromocitoma maligno

González-López JA, Del Río-Prado AF

IMSS

Introducción: La artritis reumatoide es una enfermedad autoinmunitaria sistémica que afecta a las articulaciones sinoviales y se acompaña con frecuencia de manifestaciones extraarticulares. La existencia de una alteración en la regulación del sistema inmunitario en los pacientes con AR puede ocasionar una disminución de la inmunovigilancia y por tanto mayor riesgo de cáncer. Los estudios de seguimiento sugieren que los pacientes con AR tienen mayor riesgo de desarrollar ciertos tipos de cáncer, como linfoma no Hodgkin, leucemia o cáncer de pulmón en comparación con la población general.

Objetivo: Presentar el caso de una paciente con AR y feocromocitoma maligno.

Material y métodos: Mujer de 41 años con antecedente de DM2, prótesis de cadera bilateral, artritis reumatoide en 2002 (con base en los criterios ACR 1987) con múltiples internamientos por actividad, bajo tratamiento con fármacos biológicos (abatacept, adalimumab, etanercept) y no biológicos (metotrexato, leflunomida, sulfasalazina, ciclosporina, cloroquina y azatioprina). Inició en 2014 con episodios de cefalea, taquicardia e hipertensión arterial paroxística; en octubre de 2014 ingresa por neumonía grave con evolución tórpida y abdomen agudo; la TAC toracoabdominal delinea neumonía atípica y tumoración (10 x 9 cm) en glándula suprarrenal derecha; se somete a operación de manera urgente.

Resultados: No existen casos publicados de feocromocitoma y AR; la actividad de la enfermedad, el tiempo de evolución y la persistencia de inflamación crónica favorecen la aparición de malignidad. El uso de agentes biológicos requiere una evaluación exhaustiva de los pacientes elegibles y una cuidadosa vigilancia durante el tratamiento.

Conclusiones: La relación de cáncer y artritis reumatoide es clara. Se deben establecer los factores que influyen en el aumento de la malignidad en la población mexicana.

Bibliografía

Llorca J, López-Díaz MJ, González JC, Ollier WE, Martín J, González-Gay MA. Persistent chronic inflammation contributes to the development of cancer in patients with rheumatoid arthritis from a defined population of northwestern Spain. *Semin Arthritis Rheum* 2007;37(1):31-8.
 Abasolo L, Júdez E, Descalzo MA, González-Álvaro I, Jover JA, Carmona L, EMECAR Study Group. Cancer in rheumatoid arthritis: occurrence, mortality, and associated factors in a South European population. *Semin Arthritis Rheum* 2008;37(6):388-97.

CCC046

Enfermedad de Behçet: presentación de dos casos clínicos

Rincón-Carbajal EK⁽¹⁾, Hernández-Huirache HG⁽²⁾

⁽¹⁾SSA-Hospital General Zacatecas, ⁽²⁾Reumatología Pediátrica-Hospital Regional de Alta Especialidad Bajío

Introducción: La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis crónica multisistémica caracterizada por úlceras orales y genitales recurrentes, y otras manifestaciones. En términos geográficos se distribuye a lo largo de Asia y Medio Oriente; en contraste, la EB es rara en Europa y América. La presentación del trastorno ocurre entre la segunda y cuarta décadas, pero se ha observado un incremento durante la infancia. El diagnóstico de EB es un reto para los pediatras y el retraso en el diagnóstico es frecuente. Esto puede propiciar complicaciones irreversibles.

Objetivo: Presentar dos casos clínicos en un mismo hospital de una enfermedad rara en la población pediátrica en México, así como el espectro clínico de éstos.

Material y métodos:

Caso 1: Paciente femenina de ocho años enviada a reumatología pediátrica por cuadro de úlceras de repetición en mucosa oral y genital; manifestaciones clínicas: cefalea persistente, dolor abdominal, diarrea persistente y náusea, dolor ocular y prurito. Artralgia en muñeca derecha y pies. Se solicita protocolo de estudio y se inicia tratamiento.

Caso 2: Paciente recibido en la consulta de reumatología pediátrica con diagnóstico de enfermedad de Behçet; presenta úlceras bucales y placas eritematosas en miembros inferiores; se inicia protocolo de estudio y se identifica incontinencia de pigmentos; se inicia tratamiento; se registra una recaída y se documenta pericarditis (Tabla 1).

Resultados: La enfermedad de Behçet es poco frecuente en México; dos casos en un mismo centro hospitalario son aún más raros, lo cual dificulta el diagnóstico y retrasa el tratamiento.

Conclusiones: El diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno disminuyen las complicaciones y mejoran el pronóstico.

Bibliografía

Koné-Paut. *Pediatric Rheumatology* 2016;14:10 DOI 10.1186/s12969-016-0070-z.

Nanthapal S, Klein NJ, Ambrose N, Eleftheriou D, Brogan PA. Paediatric Behçet's disease: a UK tertiary centre experience. *Clinical Rheumatology*. 2016;35(10):2509-2516. doi:10.1007/s10067-016-3187-z.

Tabla 1. Criterios pediátricos para el diagnóstico de la enfermedad de Behçet. (CCC046)

	Paciente 1	Paciente 2
Úlceras orales recurrentes	X	X
Úlceras genitales	X	X
Afectación dermatológica	X	X
Afectación ocular	-	-
Síntomas neurológicos		
Síntomas vasculares	X	X

International classifications criteria for Behçet's disease-Paediatric criteria for BD 2015.

CCC047

Dos escenarios clínicos de encefalopatía posterior reversible en el lupus

Prado-Anaya CA, Meza-López y Olguín G, Medrano-Ramírez G

Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga

Introducción: Es un síndrome secundario a edema vasogénico relacionado con hipertensión arterial de rápido desarrollo e inmunosupresión. El papel del LES como causa del síndrome de encefalopatía posterior reversible

(SEPR) no es claro. De manera característica, la RMN muestra lesiones hiperintensas bilaterales en la sustancia blanca subcortical en lóbulos parietal y occipital potenciadas en T2 y FLAIR.

Objetivo: Conocer la heterogeneidad del SEPR en el lupus y presentar dos casos clínicos representativos.

Material y métodos: Hombre de 22 años con nefritis lúpica de clase IV(A) + V en esquema NIH. Presentó crisis convulsivas tonicoclónicas generalizadas en relación con emergencia hipertensiva. TAC de cráneo normal. RMN con intensidad de señal heterogénea del parénquima por imágenes hiperintensas en T2 y FLAIR, intraaxiales en corteza y unión corticosubcortical bilateral en lóbulo occipital, parietal inferior, frontal y temporal izquierdo (Figura 1). Mujer de 63 años con ampuloma y LES (lupus discoides, proteinuria subnefrótica, trombocitopenia, linfopenia, anticuerpos antinucleares de 1:640 homogéneo, hipocomplementemia, anti-Ro positivo, actividad del anti-DNA, mononeuritis múltiple y vasculitis retiniana. Se identificaron crisis clónicas, tónicas asimétricas, generalizadas, versivas cefálicas, crisis hipertensiva, amaurosis fugaz, ausencia de estímulo luminoso derecho, movimientos sacádicos bilaterales y signos meníngeos positivos. RMN con hiperintensidad en FLAIR sin restricción en difusión, hiperintensas en ADC. Punción lumbar normal. Se iniciaron inmunosupresores y amlodipina con adecuada recuperación.

Resultados: Se describen dos casos de SEPR y lupus. El primero fue un hombre joven con nefritis lúpica activa que experimentó crisis convulsivas junto con emergencia hipertensiva y lesiones por RMN características. El segundo fue una mujer mayor con LES y actividad neurológica y crisis convulsivas antes de la hipertensión.

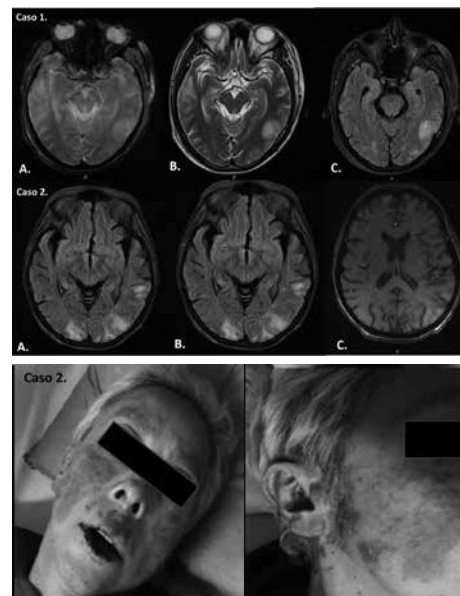
Conclusiones: El SEPR en el lupus es una alteración heterogénea en edad de presentación y forma de afectación. Los factores de riesgo encontrados son hipertensión descontrolada, insuficiencia renal, actividad de la enfermedad y tratamiento inmunosupresor.

Bibliografía

Ferreira TS, Reis F, Appenzeller S. Posterior reversible encephalopathy syndrome and association with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2016;25(12):1369-761.

Barber CE, Leclerc R, Gladman DD, Urowitz MB, Fortin PR. Posterior reversible encephalopathy syndrome: an emerging disease manifestation in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum*. 2011;41(3):353-63.

Figura 1. (CCC047)



CCC048

Lupus ampoloso como manifestación cutánea: informe de un caso

Prado-Anaya CA⁽¹⁾, Ibarra-Morales D⁽²⁾, Meza-López y Olguín G⁽¹⁾, Medrano-Ramírez G⁽¹⁾

⁽¹⁾Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, ⁽²⁾Servicio de Dermatología, Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga

Introducción: El 76% de los pacientes con LES presenta compromiso cutáneo en algún momento de la enfermedad y 5% enfermedad ampolosa crónica. Dichas lesiones son primarias del LES y demuestran de modo típico vacuolización de la membrana basal e infiltrado mononuclear de la dermis superficial, con separación de la epidermis en forma de ampolla.

Objetivo: Describir el caso de una paciente con lupus ampoloso como manifestación cutánea.

Material y métodos: Mujer de 29 años con dermatosis de dos semanas, localizada y simétrica en dorso de pies, tobillos y plantas, constituidas por ampollas de pared tensa y flácidas de contenido seroso y hemorrágico con fondo eritematoso y algunas manchas purpúricas palpables. Se identificaron poliserositis, poliartrosis simétrica y sedimento urinario activo. La biopsia de piel revela epidermis con áreas de ulceración y necrosis con acumulaciones abundantes de linfocitos y eritrocitos, espongiosis leve focal y vacuolización de la capa basal, algunos vasos destruidos, cariorrexis, necrosis fibrinoide y eritrocitos extravasados. De la dermis papilar a la reticular media se observa infiltrado inflamatorio perivascular. La inmunofluorescencia directa registra depósitos de IgM. La biopsia renal señala nefritis lúpica de clase IV G/A. Se indicó esquema NIH.

Resultados: La paciente presenta las alteraciones histopatológicas típicas del lupus ampoloso; la inmunofluorescencia directa suele delinear depósitos de IgG en 93%, complemento de 77% e IgM e IgA en 70% de las veces. En algunos casos hay evidencia histológica de vasculitis necrosante demostrada por la leucocitoclasia, la extravasación de eritrocitos y la necrosis de los vasos.

Conclusiones: El lupus ampoloso constituye una manifestación poco frecuente de LES; la primera línea de tratamiento es la dapsona; algunos pacientes presentan mejoría con glucocorticoides a dosis altas.

Bibliografía

Sebaratnam DF, Murrell DF. Bullous systemic lupus erythematosus. *Dermatol Clin.* 2011 Oct; 29(4):649-53.

Contestable JJ, Edhegard KD, Meyerle JH. Bullous systemic lupus erythematosus: a review and update to diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2014 Dec; 15(6):517-24.

CCC049

Artritis idiopática juvenil poliarticular y factor reumatoide negativo: presentación de casos familiares

Rincón-Carbajal EK⁽¹⁾, Hernández-Huirache HG⁽²⁾

⁽¹⁾SSA-Hospital General Zacatecas, ⁽²⁾Reumatología Pediátrica-Hospital Regional de Alta Especialidad Bajío

Introducción: La artritis idiopática juvenil (AIJ) es un término que describe un grupo heterogéneo de artritis de causa desconocida de inicio antes de los 16 años e incluye diferentes categorías que varían en la presentación, signos, síntomas y trasfondo genético. La causa no se ha identificado; se relaciona con factores ambientales y genéticos y tiene como resultado su heterogeneidad.

Objetivos: Presentar una serie de casos de AIJ poliarticular con FR negativo de presentación familiar y su perfil inmunológico.

Material y métodos:

Caso 1: Paciente femenino de 17 años enviada por cuadro de AIJ y uveítis anterior; padecimiento de 5.5 años de evolución, inicia con dolor e inflamación en ambas rodillas; diagnóstico de AIJ hasta la edad de cinco años. Presenta leucocoria izquierda por lo que acude a valoración.

Caso 2: Paciente femenino de 13 años con diagnóstico de AIJ desde los cuatro años de edad; un año de evolución caracterizado por dolor en extremidades, inflamación en muñecas, dedos y rodillas, claudicación y posición encorvada.

Caso 3: Paciente masculino de tres años de edad que acude por primera vez con sinovitis crónica de ambas muñecas de predominio derecho, deformidad en flexión en IFP cuarta y quinta bilateral.

Resultados: La AIJ es una enfermedad con una amplia gama de manifestaciones clínicas y complicaciones en la que se describe un trasfondo genético; en esta serie de casos, los tres son hermanos con antecedente de madre y bisabuela materna con diagnóstico de artritis de inicio a edad temprana (Tabla 1).

Conclusiones: La uveítis es una causa frecuente de morbilidad en la AIJ. El sexo femenino, la presencia de anticuerpos antinucleares y la aparición temprana de uveítis incrementan el riesgo de desarrollar inflamación ocular.

Bibliografía

Petty RE. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *International League of Associations for Rheumatology The Journal of Rheumatology* 2004;31(2):390-392.

Tabla 1. Perfil inmunológico. (CCC049)

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
FR	< 8.6	< 8.6	< 8.6
ANA	-	-	-
HLA B27	-	-	-
Anti-CCP3	+	44.3	< 0.5

CCC050

Arteritis de Takayasu pediátrica: informe de tres casos

Arellano-Valdez CA, Rubio-Silveira JE, Villalpando-Del Ángel IA, Méndez-Núñez M, Tlacuilo-Parra JA

UMAE Pediatría, CMNO, IMSS

Introducción: La arteritis de Takayasu (AT) afecta la aorta y vasos mayores. En niños, el diagnóstico requiere alteraciones angiográficas más una de las siguientes anomalías: déficit de pulso o claudicación, discrepancia de la tensión arterial, soplo audible o pulso palpable sobre arterias, hipertensión o reactantes de fase aguda elevados.

Objetivo: Describir las características clínicas de una serie de pacientes con AT.

Material y métodos:

Caso 1: Paciente femenino 14 años con cefalea, náusea y vómito. EF: HTA sistémica (140/105 mmHg), pulsos disminuidos en extremidades superiores (ES) y ausente en inferiores (EI). Laboratorio: proteinuria (límite nefrótico), depuración de creatinina disminuida, VSG (45). Angio-TAC: estenosis subclavia izquierda, renal derecha, origen en tronco celiaco y mesentérica superior. Tx: pulsos de metilprednisolona, prednisona,

metotrexato y antihipertensivos. Se realizó cateterismo renal derecho con mejoría.

Caso 2: Paciente masculino de siete años con diagnóstico de síndrome de Delleman. Enviado para estudio de HTA (160/100 mmHg). EF: TA diferencial > 10 mmHg, pulsos ausentes en EI y amplios en ES. Laboratorio: hiperfibrinogenemia (567). Angio-TAC: estenosis de aorta abdominal y arterias renales. Tx: prednisona, metotrexato, ASA y antihipertensivos. Se practicó cateterismo y colocación de endoprótesis renales.

Caso 3: Paciente masculino de dos años con antecedente de sepsis neonatal por *S. aureus*, PCA corregida, hipogammaglobulinemia congénita y síndrome de Down. Aneurisma de aorta descendente y abdominal en el periodo neonatal. Tx: metotrexato. Laboratorio: VSG (36). Hipogammaglobulinemia persistente. En 2017 muestra enfermedad inactiva, sin tratamiento inmunosupresor (Tabla 1 y Figuras 1 y 2).

Resultados: Se presentan los casos de tres pacientes en diferentes etapas de la vida y distintos sitios de afección: uno con estenosis, otro con aneurismas y uno más con estenosis y aneurismas, además de hipertensión, alteración de pulsos y elevación de reactantes de fase aguda, con diferentes tratamientos y desenlaces.

Conclusiones: El reconocimiento temprano de la AT es crucial para mejorar el pronóstico.

Figura 1. (CCC050)



Figura 2. (CCC050)



Bibliografía

Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrairo F, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis & Rheumatism* 2013; 65 (1): 1-11.

Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 798-806.

CCC051

Enfermedad de Behçet pediátrica con aneurisma de aorta abdominal

Rubio-Silveira JE, Arellano-Valdez CA, Méndez-Núñez M, Manzur-Íñiguez BG, Tlacuilo-Parra JA

UMAE Hospital de Pediatría, CMNO

Tabla 1. (CCC050)

P	EIn	SA	CC	EF	EL	EI	T	TQ	D
1	14	No	Cefalea, Náusea, vómito	HTA ES: pulsos disminuidos EInf: pulsos ausentes	VSG: 45 Transaminasemia Alcalosis metabólica Hipertensionemia Proteinuria	Angio-TAC: EASI, EARD, EOTC, EAMS	PMTP (5) PDN MTX	No	Recaídas
2	7	Delleman	-	HTA Soplo ES: pulsos amplios EInf: pulsos ausentes	Hiperfibrinogenemia Alcemia	USG Doppler: EARI Angio.TAC: EARD, EARI, EAA	PDN MTX	Sí	Control
3	0	Down	-	-	PCR positiva VSG: 36	Angio-TAC AAT AAA	IGIV, PDN	No	Remisión

P, paciente; EIn, edad de inicio; SA, síndromes adjuntos; CC, cuadro clínico; EF, exploración física; EL, estudios de laboratorio; EI, estudios de imagen; T, tratamiento; TQ, tratamiento quirúrgico; D, desenlace; HTA, hipertensión arterial; ES, extremidades superiores; EInf, extremidades inferiores; EASI, estenosis de arteria subclavia izquierda; EARD, estenosis de arteria renal derecha; EOTC, estenosis en origen del tronco celiaco; EAMS, estenosis de arteria mesentérica superior; PMTP, pulsos de metilprednisolona; PDN, prednisona; MTX, metotrexato; EARI, estenosis de arteria renal izquierda; EAA, estenosis de aorta abdominal; EAT, estenosis de aorta torácica; AAT, aneurisma de aorta torácica; AAA, aneurisma de aorta abdominal; IGIV, prednisona.

Introducción: La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis que afecta vasos de cualquier tamaño y se caracteriza por úlceras orales y genitales recurrentes, lesiones cutáneas, oculares, articulares, gastrointestinales y del SNC. Puede presentar aneurismas arteriales. En 2015, el grupo de estudio de la enfermedad de Behçet pediátrica (PEDBD) propuso los siguientes criterios de clasificación (sensibilidad, 91.7%; especificidad de 42.9%) y al menos tres de los siguientes trastornos: aftosis oral recurrente, ulceración o aftosis genital, afectación cutánea (foliculitis necrótica, lesiones acneiformes, eritema nodoso), afectación ocular (uveítis anterior, uveítis posterior, vasculitis retiniana), signos neurológicos, signos vasculares (trombosis venosa, trombosis arterial, aneurismas arteriales).

Objetivo: Describir un caso de EB con aneurisma aórtico en una adolescente.

Material y métodos: Paciente femenino de 15 años, padre con síndrome de Sjögren y tía con LES. Antecedente de rinitis y conjuntivitis alérgica, tratada con montelukast, mometasona e inmunoterapia. Padecimiento de dos años con úlceras genitales, luego conjuntivales y orales, todas autolimitadas y recidivantes. EF: úlceras conjuntivales en torso, abdomen y miembros pélvicos, acné, foliculitis en tórax anterior y muslos. Pulsos carotídeos débiles y ausentes en extremidades. Tensión arterial no medible. Oftalmología: úlceras conjuntivales y pigmento iridiano en cápsula anterior indicativo de uveítis previa. Laboratorio: VSG, 45; PCR, 12.5 mg/L; IgG, 1 680; anti-Ro(SSA) positivo. Angio-RMN: aneurisma de aorta abdominal. Tratamiento: prednisona y colchicina, suspendida por falta de existencia y a continuación con metotrexato.

Resultados: La EB es una entidad rara en la población pediátrica. Se presenta el caso de una adolescente que desarrolló aneurisma abdominal. La afección arterial con aneurismas se presenta en el 5% y el sitio más frecuente es la aorta abdominal (**Figura 1**).

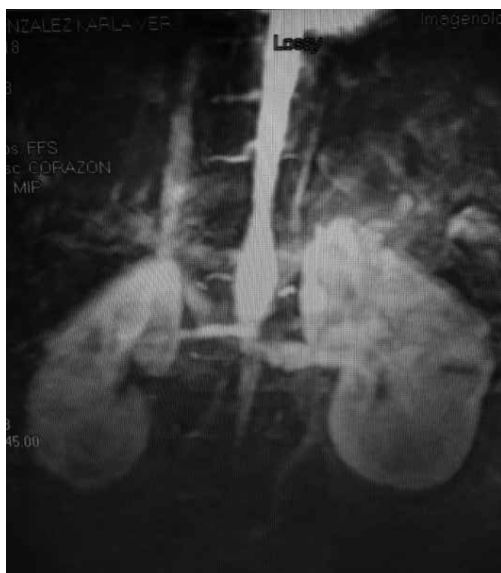
Conclusiones: Los aneurismas aórticos son una complicación potencialmente letal y deben identificarse de manera intencionada.

Bibliografía

Koné-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M, *et al.* Consensus classification criteria for paediatric Behçet disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Ann Rheum Dis* 2016; 75: 958-964.

Tascilar K, Melikoglu M, Ugurlu S, Sut N, Caglar E, Yazici H. Vascular involvement in Behçet's syndrome: a retrospective analysis of associations and the time course. *Rheumatology* 2014; 53: 2018-2022.

Figura 1. (CCC051)



CCC052

Granulomatosis con poliangeítis pediátrica: informe de dos casos

Manzur-Íñiguez BG, Arellano-Valdez CA, Méndez-Núñez M, Villalpando-Del Ángel IA, Tlacuilo-Parra JA

CMNO, UMAE Pediatría

Introducción: La granulomatosis con poliangeítis (granulomatosis de Wegener) es una vasculitis sistémica necrosante de vasos pequeños y medianos, relacionada con la expresión de anticuerpos ANCA. Se caracteriza por daño en vía respiratoria y glomerulonefritis; es poco frecuente en niños, pero hasta el 15% de los pacientes inicia el trastorno en la infancia.

Objetivo: Describir dos casos de granulomatosis con poliangeítis en pacientes pediátricos.

Material y métodos:

Caso 1: Paciente femenino de nueve años de edad que desarrolla glomerulonefritis de rápida progresión; la biopsia renal informa necrosis global, sin depósito de complejos inmunitarios; se agrega al cuadro hemorragia alveolar, con anticuerpos anti-ANCA positivos y especificidad antimieloperoxidasa; se practica trasplante renal y en la actualidad se halla bajo tratamiento inmunosupresor convencional.

Caso 2: Paciente femenina de 14 años de edad con rinorrea hialina, prurito nasojuntival, otalgia derecha y acúfenos ipsilateral de un año de evolución; desarrolla a continuación epistaxis y deformidad en silla de montar (**Figura 1**). La biopsia de mucosa nasal informa zonas microscópicas de necrosis y vasculitis; anticuerpos anti-ANCA positivos (patrón citoplásmico) por IFI y especificidad PR3; se trató con metotrexato y se mantiene sin manifestaciones sistémicas.

Resultados: El diagnóstico se establece con base en las manifestaciones clínicas, radiológicas, histopatológicas y anticuerpos anti-ANCA. Se presentan diferentes espectros de la enfermedad, una paciente con insuficiencia renal

Figura 1. (CCC052)



de rápida progresión y hemorragia alveolar y otra paciente con enfermedad limitada a vías respiratorias.

Conclusiones: Son esenciales el diagnóstico temprano y el tratamiento rápido para evitar la progresión a la insuficiencia renal terminal. Sin embargo, también debe sospecharse en pacientes con otitis media recurrente y alteración de la línea media de nariz y nasofaringe.

Bibliografía

Calatroni M. ANCA-associated vasculitis in childhood: recent advances. *Italian Journal of Pediatrics* 2017; 43:46.

Grisaru S. Incidence of Wegener's granulomatosis in children. *The Journal of Rheumatology* 2010; 37:2.

CCC053

Síndrome de Blau (artritis granulomatosa): informe de un caso

Manzur-Íñiguez BG⁽¹⁾, Arellano-Valdez CA⁽¹⁾, Tlacuilo-Parra JA⁽¹⁾, Méndez-Núñez M⁽¹⁾, García-Ortiz JE⁽²⁾

⁽¹⁾CMNO, UMAE Pediatría, ⁽²⁾Centro de Investigación Biomédica de Occidente (CIBO)

Introducción: El síndrome de Blau o sarcoidosis de inicio temprano es una enfermedad granulomatosa autoinflamatoria monogénica rara causada por la mutación autosómica dominante en el gen *NOD2*. En el año 2014 se habían publicado 208 casos (62 esporádicos y 146 hereditarios). Se presenta un caso esporádico con inicio en la infancia de artritis granulomatosa o sarcoidosis de inicio temprano.

Figura 1. (CCC053)



Objetivo: Presentar un caso de artritis granulomatosa.

Material y métodos: Paciente masculino de 11 años, quien inicia su padecimiento al año de edad con artritis en carpos y rodillas, junto con quistes sinoviales múltiples dolorosos (**Figura 1**). A los tres años de edad se remite al servicio de reumatología por artritis deformante en manos y rodillas, así como dermatosis caracterizada por lesiones cicatrizales en frente y mejillas, además de uveítis y leucomas corneales. El informe histopatológico de biopsia sinovial indica sinovitis villonodular pigmentada, con evolución tórpida y escasa respuesta al tratamiento convencional. Se realiza estudio genético que confirma síndrome de Blau, con mutación C.1000C>T (p.Arg334Trp). El tratamiento se basa en sinovectomía iterativa con fibrosis secundaria y en la actualidad con metotrexato, ciclosporina, prednisona y atropina oftálmica.

Resultados: El síndrome de Blau se presenta con erupción cutánea granulomatosa, uveítis recurrente y poliartritis. Sin tratamiento, la enfermedad puede causar ceguera y discapacidad grave por deformidad articular. El diagnóstico temprano de la artritis granulomatosa en la edad pediátrica es un desafío. El tratamiento oportuno puede prevenir el daño crónico articular, ocular, renal y pulmonar.

Conclusiones: Este diagnóstico debe considerarse en las artritis crónicas con evolución atípica y pobre respuesta al tratamiento convencional.

Bibliografía

MasRose CD, Doyle TM, McIlvain-Simpson, *et al.* Blau syndrome mutation of CARD15/NOD2 in sporadic early onset granulomatous arthritis. *J Rheumatol* 2005; 32:373-375.

Rosea CD, Martín TM. Blau syndrome revisited. *Current Opinion Rheumatology* 2011;23:411-418.

CCC054

Histoplasmosis en un paciente con lupus eritematoso

Martínez-Flores G, Luna-Zúñiga TA, Pedro-Martínez AJ, López-Ferretis H, Abud-Mendoza C

Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", San Luis Potosí

Introducción: Las infecciones oportunistas pueden ser graves en pacientes con LES e incluyen microorganismos como *Candida albicans*, *Aspergillus fumigatus*, *Cryptococcus neoformans*, *Nocardia asteroides* y *Pneumocystis jirovecii*; la infección por histoplasmosis diseminada es muy rara.

Objetivo: Presentar un caso de histoplasmosis en un paciente con lupus eritematoso.

Material y métodos: Paciente femenino de cinco años de edad (**Figura 1**), sin antecedentes de importancia; cuadro clínico caracterizado por artralgias en rodillas, tobillos y limitación para la deambulacion, fiebre hasta de 40°C, pérdida de peso de 5 kg, fatiga. SV: TA, 90/70 mmHg; FC, 110; FR, 26; dermatosis maculopapular en cara y tórax, úlceras orales, adenopatías cervicales, axilares e inguinales; hepatoesplenomegalia, poliartritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones. Paraclínicos: leucocitos, 8 160; neutrófilos, 5 060; linfocitos, 1 720; Hb, 10.6; plaquetas, 278 x 103; VSG, 72 mm; PCR, 5.3 (NI < 0.5); ferritina, 1 032; factor reumatoide -; Coombs (+); perfil TORCH, PPD, BAAR y hemocultivos negativos; AAN, 1:160 moteado; anti-DNA, 34.9 (ref. 0-20); C3 y C4 disminuidos. Biopsia de piel con infiltrado inflamatorio perianexial y vasculitis. AMO: ausencia de blastos o hemofagocitosis. Se inició tratamiento con prednisona y metotrexato, con mejoría clínica. Reaparecen los síntomas con histoplasmosis en estudio patológico de médula ósea y biopsia ganglionar. Recibió tratamiento con itraconazol, con respuesta al parecer adecuada pero presenta crisis convulsivas tonicoclónicas; PL con hipoglucoorraquia, hiperproteinoorraquia y 10 leucocitos con 80% de PMN; se inicia anfotericina B, así como antifúngicos con respuesta adecuada.

Resultados:

Discusión: Las infecciones oportunistas representan un reto diagnóstico y terapéutico; con frecuencia concursan con actividad del lupus. La fiebre, afectación tisular, patrones clínicos atípicos, persistencia de reactantes de fase aguda elevadas y pobre respuesta al tratamiento inmunomodulador alertan para considerar el trastorno.

Conclusiones:

Bibliografía

van Doorn-Schepens ML, Peters EJ, van Vugt RM, van der Spoel JJ, van Dijk K. JMM Case Rep. 2016; 30:3.

Silva MF, Ferriani MP, Terreri MT, Pereira RM, Magalhães CS, Bonfá E, Silva CA *et al.* J Rheumatol. 2015;42 (12):2996-303.

Figura 1. (CCC054)



CCC055

Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis en un lactante

Villalpando-Del Ángel IA, Arellano-Valdez CA, Rubio-Silveira JE, Méndez-Núñez M, Tlacuilo-Parra JA

CMNO, UMAE Pediatría

Introducción: Conocido con anterioridad como síndrome de Churg-Strauss, es una vasculitis sistémica granulomatosa relacionada con ANCA, infrecuente en pediatría y de causa desconocida; se caracteriza por asma de difícil control, enfermedad cutánea y vasculitis.

Objetivo: Describir un caso del síndrome de Churg-Strauss.

Material y métodos: Paciente masculino de un año y cinco meses de edad, con antecedente de taquipnea transitoria neonatal, bronquiolitis a los 45 días e ingresos múltiples por sibilancias. Diagnosticado con asma y dermatitis atópica de difícil control a los 14 meses, sin respuesta a esteroide local; se obtuvo biopsia de piel que reveló vasculitis en plexo dérmico superficial y profundo, leucocitoclasia focal, eosinofilia y granulomas extravasculares. Laboratorios: eosinofilia mayor de 10% (5 800 eosinófilos totales); IgE, 4 010 u/ml; ANCA negativo. Tomografía de alta resolución con infiltrado peribronquial bilateral, mal delimitado y pansinusitis. Cumple criterios

ACR (1990) para síndrome de Churg-Strauss: asma, eosinofilia > 10%, infiltrados pulmonares, anomalías en senos paranasales y eosinófilos extravasculares; inició tratamiento con prednisona y azatioprina con adecuada respuesta. En la actualidad tiene nueve años de edad, asintomático y tratado sólo con azatioprina; los eosinófilos se mantienen en menos de 2% e IgE de 84.7 u/ml.

Resultados: El síndrome de Churg-Strauss es raro en la infancia; se presenta en menos del 2% en menores de 16 años, por lo que puede pasar inadvertido. No existen criterios de clasificación para pacientes pediátricos; se utilizan los de ACR (1990). El paciente satisfizo 5/6 criterios por lo que se inició el tratamiento.

Conclusiones: Se debe mantener un alto índice de sospecha para establecer el diagnóstico y el tratamiento oportunos.

Bibliografía

Gendelman S. Childhood-onset eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (formerly Churg-Strauss syndrome): a contemporary single-center cohort. J Rheumatol 2013; 40: 1-7.

Zwerina J. Churg-Strauss syndrome in childhood: a systematic literature review and clinical comparison with adult patients. Arthritis Rheum 2008; 39: 108-115.

CCC056

Condrolisis idiopática de cadera: un diagnóstico a considerar

Villalpando-Del Ángel IA, Núñez-Méndez M, Manzur-Íñiguez BG, Arellano-Valdez CA, Tlacuilo-Parra JA

CMNO, UMAE Pediatría

Introducción: Es una entidad infrecuente de causa desconocida y ocurre entre los 9 y 15 años, con predominio en mujeres. Presenta dolor en ingle y restricción del movimiento de cadera, contractura en flexión, abducción y rotación externa del miembro afectado. El diagnóstico es de exclusión, tras descartar enfermedad reumática, traumática, infecciosa o necrosis avascular.

Objetivos: Presentación de un caso clínico y propuesta como diagnóstico diferencial de artropatía.

Material y métodos: Paciente femenino de 10 años que acude por coxalgia derecha de 45 días de evolución de características mecánicas; evoluciona a claudicación y rigidez progresiva de la cadera con limitación funcional. Signos clínicos: imposibilidad para la marcha, acortamiento de miembro pélvico, signos de Galleazzi y Allis positivos, limitación de arcos de movimiento, contractura muscular que produce oblicuidad pélvica con disimetría aparente de extremidades inferiores. Hemograma y reactantes de fase aguda normales; rosa de Bengala, anticuerpos anti-Brucela, ANA y FR negativos; C3 y C4 normales. La radiografía simple mostró osteopenia regional. La resonancia magnética revela estrechamiento articular, lesiones corticosubcondrales del acetábulo, sinovitis moderada y morfología de la cabeza femoral conservada. Tratada con tracción continua, analgesia y terapia física a base de electroestimulación nerviosa, estiramiento de músculos isquiotibiales y psoas. Recuperación de la función casi completa en 12 meses, con dolor leve a la flexión de cadera derecha, limitada a 96°, y limitación en rotación externa -5°, con recuperación del espacio articular.

Resultados: Es una alteración observada en la población pediátrica, la cual puede presentar limitación funcional de por vida si no se trata. Esta paciente presentó características indicativas de artropatía, pero sin características inflamatorias.

Conclusiones: La condrolisis de cadera es una afección infrecuente y subdiagnosticada, la cual debe considerarse en pacientes con coxalgia sin enfermedad aparente.

Bibliografía

García-Mata S, Jiménez Sarmiento O, Duarrt Clemente J, Hidalgo Ovejero A. Condrolisis idiopática de cadera. An Sist Sanit Navar 2016; 39(2): 309- 3014.

Sakamoto A, Lucati L, Correa-Fernandes A, Terreri M. Chondrolysis of the hip in an adolescent: clinical and radiological outcomes. Rev Bras Reumatol 2013; 53: 215-218.

CCC057

Artritis séptica por *Neisseria meningitidis*

Martínez-Flores G, Acevedo-Castañeda ES, Ramos-Bello D, Herrera-Van Oostdam DA, Abud-Mendoza C

Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto", San Luis Potosí

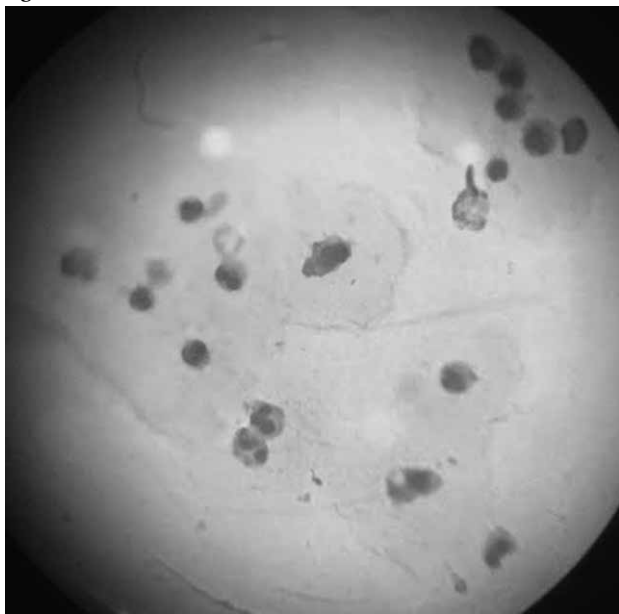
Introducción: La artritis primaria meningocócica es rara, $\leq 1\%$ de infecciones por meningococo. Se caracteriza por artritis sin meningitis, fiebre, dermatosis y, en ocasiones, inestabilidad hemodinámica. En 50% de los casos, la infección de vías respiratorias precede al cuadro clínico. **Objetivo:** Presentar un caso de artritis séptica por *Neisseria meningitidis*.

Material y métodos: Paciente femenino de 33 años, sin antecedentes de importancia y con cuadro clínico de tres días caracterizado por malestar general, debilidad, mareo, polidipsia y fiebre. Signos vitales: TA, 120/80 mmHg; FC, 95 lpm; FR, 17 rpm; SatO_2 , 95%; temp., 38.5°C, con artritis en codos, carpos, metacarpo-falángicas, interfalángicas proximales bilaterales, rodillas y tobillos. Estudios de laboratorio: leucocitos, 17 000; neutrófilos, 15 000; Hb, 14; plaquetas, 217 x 10³; glucosa, 134; EGO normal; PCR, 69.4; factor reumatoide; aCCP, serología para HIV, HCV y HBV negativos. La artrocentesis de rodilla registra líquido sinovial de características sépticas, tinción de Gram con bacilos gramnegativos y cultivo de líquido sinovial y hemocultivo con *Neisseria meningitidis* (Figura 1). Se indicó tratamiento con prednisona (15 mg/día) y ceftriaxona (1 g/12 h) con adecuada respuesta clínica.

Resultados:

Discusión: La artritis por meningococo se expresa de tres maneras: poliartrosis aguda con prevalencia de 30%; oligoartritis que se presenta una semana

Figura 1. (CCC057)



después de la septicemia; y la artritis piógena primaria en la cual la principal articulación afectada es la rodilla hasta en 50%. En general se tiene buena respuesta al tratamiento antibiótico; la mortalidad es de 10% cuando se establece un diagnóstico temprano, pero en 11 a 19% hay secuelas; puede acompañarse de deficiencia congénita de complemento.

Conclusiones:

Bibliografía

Masson-Behar V, Jacquier H, Richette P, Ziza JM, Zeller V, Rioux C, et al. Medicine. 2017;96(29):e7573.

McCulloch M, Brooks H, Kalantarina K. Am J Med Sci. 2008;335 (4):323-6.

CCC058

Síndrome de pseudoobstrucción intestinal en el lupus eritematoso sistémico con SAAF

Luna-Zúñiga TA, Cuevas-Orta E, Pedro-Martínez AJ, Aguilera-Barragán Pickens G, Abud-Mendoza C

Hospital Central

Introducción: Las manifestaciones gastrointestinales (GI) ocurren en 50% de los pacientes con lupus eritematoso generalizado (LEG). El síndrome de pseudoobstrucción intestinal (SOI) es una manifestación reconocida, pero muy rara del LEG. La tuberculosis es endémica en el medio; la forma intestinal es una presentación frecuente y debe incluirse en el diagnóstico diferencial en pacientes con LEG y síntomas abdominales recurrentes.

Objetivo: Describir un caso de síndrome de pseudoobstrucción intestinal en el lupus eritematoso sistémico con SAAF.

Material y métodos: Paciente femenino de 23 años con diagnóstico de LEG, glomerulonefritis lúpica de clase IV y SAAF. Los últimos seis meses antes de la última hospitalización cursó con episodios recurrentes de dolor y distensión abdominal, náusea, vómito, intolerancia a la vía oral y, en ocasiones, evacuaciones disminuidas de consistencia, lo que requirió tratamiento hospitalario en cinco ocasiones; las radiografías simples mostraron dilatación de asas intestinales, niveles hidroaéreos y edema consistentes con suboclusión intestinal. Estos cuadros mejoraban con ayuno, hidratación intravenosa y colocación de sonda nasogástrica. Última hospitalización por episodio similar; se realizó endoscopia superior que evidenció obstrucción de íleon terminal. La tomografía abdominal contrastada proyectó una imagen de tumoración en íleon y ciego con obstrucción de la luz intestinal; laparotomía exploradora con resección intestinal y bolsa de ileostomía; estudio histopatológico con infección granulomatosa por *Mycobacterium tuberculosis*.

Resultados:

Conclusiones: Los síntomas GI en el LEG incluyen al síndrome de pseudoobstrucción intestinal (SOI), que puede relacionarse con la enfermedad, sin o con SAAF. La tuberculosis intestinal puede ser la causa de las manifestaciones de la SOI y debe incluirse en el diagnóstico diferencial.

Bibliografía

Sönmez HE, Karhan AN, Batu ED, et al. Gastrointestinal system manifestations in juvenile systemic lupus erythematosus. Clin Rheumatol. 2017 Jul;36(7):1521-1526.

Tian XP, Zhang X. Gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus: insight into pathogenesis, diagnosis and treatment. World J Gastroenterol. 2010 Jun 28;16(24):2971-7.

CCC059

Escleroderma, neumatosis intestinal y tuberculosis peritoneal

Nájera-Andrade RJ, Luna-Zúñiga TA, Martínez-Flores G, Pedro-Martínez AJ, Abud-Mendoza C

Hospital Central

Introducción: El escleroderma es una enfermedad autoinmunitaria con prevalencia de 50-300 casos por millón de habitantes y causa de disfunción orgánica, afectación gastrointestinal en más del 90%, por lo regular de aparato digestivo alto, con compromiso enteral en 20 a 60%. La neumatosis intestinal, característica de la enfermedad, es poco común y con elevada mortalidad a plazo mediano.

Objetivo: Presentar un caso de escleroderma, neumatosis intestinal y tuberculosis peritoneal.

Material y métodos: Paciente femenino de 41 años, con antecedentes de hipertensión, hipotiroidismo y esclerosis sistémica, variedad cutánea difusa, bajo tratamiento con micofenolato de mofetilo (1 g/día), metotrexato (12.5 mg/sem) y prednisona (5 mg/día). Dos internamientos previos por cuadros de diarrea y dolor abdominal, en relación con trastorno subyacente, con adecuada respuesta al tratamiento conservador con incremento de fármacos prescritos. Dos semanas antes de su ingreso presentó dolor intenso en hemiabdomen superior, náusea, vómito, exacerbación de episodios de reflujo y aumento de evacuaciones. Durante su internamiento destacó disminución de peristaltismo y distensión abdominal, elevación bioquímica de reactantes de fase aguda y citología de moco fecal con predominio de mononucleares. La radiografía de abdomen evidencia niveles hidroaéreos. La tomografía abdominal muestra edema en pared intestinal, líquido libre y neumatosis intestinal. La laparotomía exploradora revela hallazgos de líquido de ascitis y engrosamiento de mesenterio; se realizó biopsia de mesenterio. Diagnóstico histopatológico: tuberculosis peritoneal.

Resultados:

Conclusiones: Se desconoce si el riesgo de comorbilidades granulomatosas aumenta en pacientes con escleroderma; esta infección puede simular síntomas de la enfermedad de base; es preciso considerarla y, ante incremento o aparición de nuevos síntomas con datos de laboratorio e imagen, tomar la decisión para establecer un diagnóstico definitivo.

Bibliografía

Mecoli. Mortality, recurrence, and Hospital course of patients with Systemic Sclerosis ? related acute Intestinal pseudo-obstruction. The Journal of Rheumatology Jun 2014;41:10.

CCC060

Síndrome de cabeza caída por miopatía autoinmunitaria

Luna-Zúñiga TA, Cuevas-Orta E, Ramos-Bello D, Aguilera-Barragán Pickens G, Abud-Mendoza C

Hospital Central

Introducción: El compromiso de músculos respiratorios y cervicales constituye una expresión grave de las miopatías autoinmunitarias; el síndrome de hipoventilación alveolar y el signo de la cabeza caída (*drop-head*) se relacionan en clínica con afectación grave de estos músculos.

Objetivo: Presentar un caso de síndrome de cabeza caída por miopatía autoinmunitaria.

Material y métodos:

Caso 1: Mujer de 47 años, con debilidad muscular proximal y simétrica en las cuatro extremidades de seis meses, debilidad de músculos extensores del cuello (*drop-head*), poliartritis, disnea progresiva, tos no productiva y disfonía. Elevación de CPK y DHL, AAN Hep-2 positivos (1:320), moteado fino, FR positivo, anti-Jo-1 negativo. Gasometría con pCO₂ de 54 mmHg, pO₂ de 56 mmHg y SO₂ de 90%, tomografía de tórax sin evidencia de enfermedad pulmonar intersticial; pruebas funcionales respiratorias con CVF de 34% y DLCO de 54% del predicho. Biopsia con infiltrado inflamatorio crónico perimisial y perivascular, con atrofia de fibras musculares. Recibió prednisona (60 mg/día), metotrexato (15 mg/sem) y pulsos de ciclofosfamida (500 mg/mes, 6 dosis). Evolución favorable, mejoría de la fuerza, desaparición del signo de cabeza caída, SO₂ de 96%, PCO₂ de 29.5 mmHg, PO₂ de 85 mmHg.

Caso 2: Paciente masculino de 37 años con dermatomiositis; se presenta a la consulta con incremento de debilidad muscular, aparición de disfagia, disfonía, tos e imposibilidad para extender el cuello (*drop-head*). Elevación de CPK (2 530 U/L), AAN Hep-2 (1:320) citoplasmático. Gasometría: PCO₂, 46 mmHg; PO₂, 56 mmHg; SO₂, 92%. Inició pulsos de metilprednisolona (1 g/día por 3 días), ciclofosfamida (500 mg) y rituximab (500 mg). Evolucionó con mejoría moderada de fuerza muscular y sostén cefálico.

Resultados:

Conclusiones: El signo de cabeza caída es una manifestación rara relacionada con gravedad y es posible predictor de hipoventilación alveolar en las miopatías autoinmunitarias.

Bibliografía

Umapathi T, Chaudhry V, Cornblath D, et al. Head drop and camptocormia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002; 73: 1-7.

Lundberg IE1, Miller FW2, Tjärnlund A, et al. Diagnosis and classification of idiopathic inflammatory myopathies. J Intern Med. 2016 Jul;280(1):39-51.

CCC061

Mujer con lesiones necrosantes perivulvares con ANCA y anticardiolipinas positivas

Luna-Zúñiga TA, Anchondo-Núñez P, Escalante-Silva WT, Oros-Ovalle C, Abud-Mendoza C

Hospital Central

Introducción: La vasculitis es un proceso inflamatorio vascular que puede adoptar muchas formas clínicas debido a que afecta a distintos sitios y vasos de diferente calibre; la vasculitis cutánea en el lupus eritematoso generalizado (LEG) se observa en 11-20%, con presentaciones clínicas diversas. La presencia de úlceras por vasculitis es rara (< 2%) y puede afectar a vasos de pequeño y mediano calibre.

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con lesiones necrosantes perivulvares.

Material y métodos: Paciente femenino 21 años que inicia cuatro semanas previas con lesiones maculopapulares violáceo-grisáceas en región vulvar; éstas se ulceraron y confluyeron con posterioridad y se aplicó tratamiento antiviral y antibiótico sin mejoría. Destacó el antecedente de preeclampsia con producto a término y aborto a las 6 SDG, perforación del tabique nasal tres meses antes sin causa definida, con ulceraciones en región vulvar que afectan a labios y clítoris, dolorosas (10/10), pruriginosas y ardorosas, confluentes y con presencia de fibrina. Paraclínicos: linfopenia; elevación de VSG y PCR; AAN-Hep2, 1:1 280 con patrón homogéneo; anti-DNA, 43.5 UI/ml; aCL IgG, 81.5 GPL e IgM, 20.4; ANCA, 1:10 perinuclear. Cultivos negativos. Se realiza biopsia con afectación de vasos de pequeño calibre caracterizada por vasculitis leucocitoclástica y de mediano calibre con vasculitis necrosante, necrosis fibrinoide y evidencia de trombos. Se instituye tratamiento con prednisona (0.7 mg/kg/día), ciclofosfamida (500 mg) y cloroquina con mejoría significativa de lesiones.

Resultados:

Conclusiones: Las úlceras cutáneas secundarias a vasculitis en el lupus son raras, aunque la vasculitis de mediano calibre no es excepcional; la afectación en región vulvar no se ha informado. La evaluación clínica integral y parámetros analíticos adicionales dependientes de estudios de laboratorio, gabinete y paraclínicos son centrales para establecer el diagnóstico y el tratamiento óptimo en pacientes con LEG y vasculitis.

Bibliografía

Ramos-Casals M, Nardi N, Lagrutta M, *et al.* Vasculitis in systemic lupus erythematosus: prevalence and clinical characteristics in 670 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2006 Mar;85(2):95-104.

Chung WS, Lin CL, Chang SN, *et al.* Systemic lupus erythematosus increases the risks of deep vein thrombosis and pulmonary embolism: a nationwide cohort study. *J Thromb Haemost*. 2014 Apr;12(4):452-8.

CCC062

Seudotumor retroorbitario en paciente pediátrico con granulomatosis y poliangeítis

Reyes-Rueda J, Martínez-Bonilla GE, Cerpa-Cruz S, Gutiérrez-Ureña SR, González-Díaz V

Antiguo Hospital Civil Fray Antonio Alcalde

Introducción: La granulomatosis con poliangeítis (GPA) es una vasculitis sistémica relacionada con ANCA, con incidencia baja en niños de 0.28-0.64/100 000 respecto de los adultos (0.2-1.2 personas/año).

Objetivos: Presentar el caso de una niña con GPA que inició con una manifestación poco frecuente.

Material y métodos: Paciente femenino de 11 años que inicia tres meses previos con proptosis, dolor e hiperemia conjuntival de ojo izquierdo. EF: proptosis de ojo izquierdo, celulitis periorbitaria, hiperemia conjuntival y córnea ulcerada. Nariz, oídos y boca sin alteraciones. Laboratorio: PCR, 1.2 mg/L (0-10); hb, 14.2 mg/dl; leucocitos, 7.31 m/ul; eosinófilos, 2.5%; plaquetas, 262 000 m/ul; creatinina, 0.4 mg/dl; urea, 21 mg/dl; EGO normal; c-ANCA negativo; PR3, 1.38 (0-0.10); p-ANCA positivo, 1:10 (3+); MPO, 1.44 (0-1.10); e IgG4, 129 mg/dl (16-1550). TAC de órbita: celulitis periorbitaria y proptosis de ojo izquierdo secundaria aseudotumor retroorbitario. Histopatología: lesión multifocal inflamatoria de predominio crónico granulomatoso; algunos granulomas e histiocitos están centrados por un vaso pequeño de mediano a pequeño calibre; sin datos de necrosis ni malignidad. TAC de tórax normal. Recibe tratamiento con pulsos de metilprednisolona, continuado con prednisona (1 mg/kg/día) y rituximab (375 mg/m² SCT por cuatro semanas). La paciente presentó mejoría inmediatamente con disminución de la proptosis y cicatrización de la úlcera corneal.

Resultados: La GPA es baja en niños, edad promedio de 11 años; se presentan en particular afectación renal y pulmonar (70-80%), epistaxis (60%), manifestaciones constitucionales (50-60%) y oculares (30%). PR3+ en 68%. El tratamiento de inducción a la remisión puede incluir ciclofosfamida o rituximab, este último con mejor respuesta en PR3+. El pronóstico depende del dominio afectado; existe mayor recaída con PR3+, colonización de *S. aureus* y afectación rinosinusal.

Conclusiones: La GPA con presentación deseudotumor retroorbitario no es común; el tratamiento oportuno puede cambiar el pronóstico.

Bibliografía

Cabral D. Comparing presenting clinical features of 48 children with MPA against 183 having GPA. *Arthritis & Rheumatology* 2016; 68(10):2514-26.

Bohm M. Clinical features of childhood granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis). *Pediatric Rheumatology* 2014, 12:18.

CCC063

Aplasia medular y un simulador de esclerodermia: informe de un caso

Gutiérrez-Robles GA

Residente

Introducción: Existe una variedad de trastornos que semejan esclerosis sistémica. La ausencia de fenómeno de Raynaud, las alteraciones en la capilaroscopia y la identificación de autoanticuerpos deben llevar a sospechar la presencia de una de estas entidades.

Objetivos: Establecer un diagnóstico diferencial con anomalías que semejan esclerodermia.

Material y métodos: Paciente masculino de 60 años que se interconsulta por hematología por diagnóstico de anemia aplásica, con antecedente de hipotiroidismo y diagnóstico de esclerosis sistémica. Al interrogatorio refiere iniciar su padecimiento tres años antes con malestar general, poliartalgias, disminución de la abertura oral, contractura de extremidades, endurecimiento cutáneo y percepción de "marcas de las costuras" (lo que posteriormente se identifica como "signo de la ranura"). La exploración física revela palidez tegumentaria, contractura en flexión de extremidades torácicas e inducción cutánea que respeta cara, manos y pies. Los estudios de laboratorio señalan eosinofilia (20%), anticuerpos antinucleares negativos y antiScl-70 negativo. Una biopsia cutánea de 2015 registró tejido adiposo con denso infiltrado inflamatorio linfocitocitario con eosinófilos y la capilaroscopia arrojó resultado negativo. Se concluyó la presencia de fascitis eosinofílica y se inicia tratamiento con esteroides a dosis elevadas, timoglobulina y ciclosporina A.

Resultados: La importancia del reconocimiento de los trastornos que simulan esclerodermia radica en su relación con otras afecciones y en el tratamiento de éstas.

Conclusiones: Como en el caso anterior, parte del tratamiento inicial para la aplasia medular consiste en la administración de dosis altas de esteroides, principal factor de riesgo para el desarrollo de crisis renal en pacientes con esclerodermia, por lo que diferenciar estas dos entidades hace posible su utilización.

Bibliografía

West SG. *Rheumatology secrets*. 3a. ed. Elsevier.

CCC064

Artritis tuberculosa y enfermedad de Poncet en paciente con leucemia

Acevedo-Castañeda ES, Ramos-Bello D, Aguilera Barragán Pickens G, Abud-Mendoza C, Oros-Ovalle C

Hospital Central, IMP

Introducción: La tuberculosis es un problema de salud mundial, con 10.4 millones de casos nuevos en 2015, 10% pediátricos. La artritis tuberculosa ocurre en < 1%.

Objetivos: Conocer las características clínicas de la artritis tuberculosa.

Material y métodos: Paciente femenino de 15 años, dos con leucemia aguda promielocítica, tratada con ácido transretinoico y metotrexato; última quimioterapia 14 días antes, múltiples hospitalizaciones por procesos infecciosos: absceso perianal, candidiasis esofágica y sistémica, neumonías nosocomiales. Dos años con dolor y flogosis de rodillas, 48 horas antes

inicia fiebre de 39°, incremento de dolor y volumen de rodillas. Ingresa con taquicardia, fiebre, eritema y artritis de ambas rodillas. Estudios con leucopenia de 880 y el resto normal; líquido sinovial con 561 leucocitos y 15 864 eritrocitos, sin formas bacterianas y cultivos sin desarrollo. Radiografías de rodilla con lesiones líticas bilaterales, ultrasonido con inflamación de rodillas, carpo derecho y dos metacarpofalángicas derechas; MRI de rodillas con lesiones líticas y edema óseo (**Figura 1**). Recibió vancomicina y piperacilina/tazobactam por 14 días; dado que persistió fiebre se realizó biopsia sinovial y ósea, con micobacterias en tinción de Ziehl-Neelsen. Se inició tratamiento antifímico. Se consideró enfermedad de Poncet para explicar la poliartritis de pequeñas articulaciones sin lesiones destructivas.

Resultados: La artritis tuberculosa es rara (1-3%) y una proporción de 50-69% se presenta con espondilodiscitis y la afectación monoarticular de rodilla en niños ocurre en 18-20%; la inmunosupresión puede ser factor de riesgo. El diagnóstico puede demorar hasta 10 años. No se conoce la prevalencia de enfermedad de Poncet; la presencia de ésta con artritis fímica es excepcional.

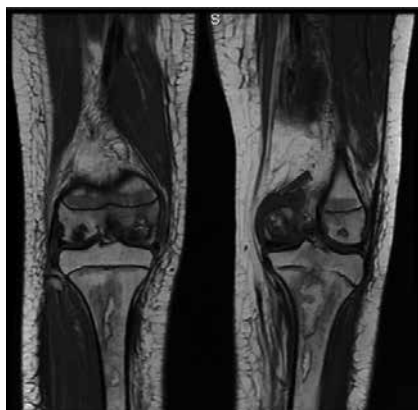
Conclusiones: Ante presentación con artritis crónica y reacción inflamatoria en paciente inmunosuprimido se debe descartar tuberculosis.

Bibliografía

Thomas T. Tuberculosis in children. *Pediatr Clin N Am* 64. Elsevier Inc; 2017;64:893-909.

Leonard M, Blumberg H. Musculoskeletal tuberculosis. *Microbiol Spectr*. 2017;5 (2)(TNM17):0046?2017.

Figura 1. (CCC064)



CCC065

Aneurismas gigantes en la enfermedad de Kawasaki: caso clínico

Céspedes-Cruz AI, Villezcas-Carbajal JO, Rodríguez-Maldonado MG, Gayosso-Domínguez AN, Zeferino-Cruz M, Ruiz-Vela NM, Torres-Jiménez AR, Ramírez-Nova V

UMAE, CMN, Hospital General La Raza

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es un trastorno febril que afecta sobre todo a las arterias coronarias.

Objetivos: Mostrar el caso de una presentación infrecuente de esta enfermedad.

Material y métodos: Paciente masculino de cuatro meses de vida con antecedente de desnutrición en útero (2 400 g al nacimiento), reflujo gastroesofágico en tratamiento con cisaprida, gastroenteritis y faringitis dos meses antes. Inicia padecimiento actual con fiebre de 39°C, sin respuesta a

antipiréticos y antimicrobianos (amoxicilina y ceftriaxona) de 15 días de evolución, inyección conjuntival no supurativa y eritema de labios; al quinto día de la fiebre se agrega descamación fina de manos y pies. Examen general de orina con leucocitos y urocultivo sin desarrollo. Valorado por el servicio el día 15 de la enfermedad con hallazgos de fiebre de 39°C, descamación fina de manos y pies, fisuras en labios, BCG-itis e inyección conjuntival. Estudios de laboratorio: plaquetosis, 795 000; hipoalbuminemia, 2.7; hiponatremia, 129 mEq; PCR, 183. El servicio de cardiología revela aneurisma gigante en coronaria derecha de 8.8 mm ($z > 10$), ectasia de coronaria izquierda de 2.6 mm ($z > 2.8$) y aneurisma sacular de 4.4 mm ($z = 16$), derrame pericárdico, insuficiencia mitral y tricuspídea moderada. Recibe tratamiento con inmunoglobulina (2 g/kg) y remite la fiebre, anticoagulación con enoxaparina, furosemida y abcximab a razón de 0.125 µg/kg/min para 12 h en dosis única. El paciente se estabilizó hemodinámicamente; el derrame pericárdico remitió y se encuentra en vigilancia con ecocardiograma mensual.

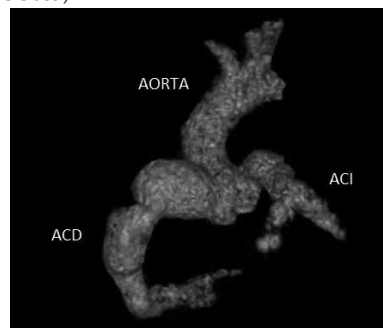
Resultados: La angiogramografía demuestra aneurismas en ambas coronarias (**Figura 1**).

Conclusiones: En este paciente, los factores de mal pronóstico para aneurismas en la enfermedad de Kawasaki son tener < 6 meses, hiponatremia e hipoalbuminemia, los cuales se detectaron en el decimoquinto día de evolución de la enfermedad.

Bibliografía

McCrinkle BW, Rowley AH, Jane W, *et al*. Diagnosis, treatment and long-term management of Kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation*. 2017; 135:e927-e999.

Figura 1. (CCC065)



CCC066

Superposición de esclerosis sistémica y LES: relación inusual (informe de dos casos)

Torres-Gudiño NE, Rosales-Don Pablo VM, Irazoque-Palazuelos F, Casillas-Ramos GE

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre

Introducción: La coexistencia de lupus eritematoso sistémico (LES) y esclerosis sistémica es poco frecuente, con la forma limitada (ESL) en 5% y la difusa (ESD) en 1.2%. La relación de LES y ESD tiene mal pronóstico por el difícil control de ambos padecimientos.

Objetivos: Notificar un caso de superposición de esclerosis sistémica y LES.

Material y métodos:

Caso 1: Paciente femenina de 34 años, con diagnóstico en 2013 de ESD y afectación gastrointestinal, artralgiás, fenómeno de Raynaud y esclerodactilia, además de anti-Scl 70 positivo. En 2015 desarrolló LES con alteración hematológica mucocutánea articular y AAN, anti-SM y

anti-RNP positivos. Recibió tratamiento durante su evolución con mico-fenolato de mofetilo, azatioprina, prednisona y rituximab. Cursó con evolución tórpida de ambas enfermedades y desarrolló nefritis lúpica y actividad extrarrenal de LES, con incremento del fenómeno de Raynaud y esclerosis cutánea. En control actual con micofenolato de mofetilo.

Caso 2: Paciente femenina de 60 años diagnosticada en 1975 con LES y manifestación mucocutánea articular y hematológica con positividad de AAN y anti-DNAc y posterior detección en 1984 de ESL, con manifestación de esclerodactilia, calcinosis facial y fenómeno de Raynaud; anti-centrómero negativo. Recibió tratamiento con hidroxicloroquina que se suspendió por toxicidad ocular y luego inició tratamiento con metotrexato por artritis, con adecuada respuesta, sin progresión de ambas enfermedades ni desarrollo de hipertensión arterial pulmonar.

Resultados: Los pacientes con superposición de LES y escleroderma pueden compartir manifestaciones como nefropatía, afectación pulmonar intersticial, hipertensión arterial pulmonar y alteraciones vasculares que constituyen un reto terapéutico y suelen tener mal pronóstico. Existen informes de la eficacia y seguridad de rituximab y micofenolato de mofetilo en LES/ESD, así como de hidroxicloroquina para LES/ESL, aunque la terapéutica se selecciona por lo regular según sean las manifestaciones clínicas del paciente y se eligen los fármacos que beneficien a ambas enfermedades.

Conclusiones:

Bibliografía

Balbir-Gurman A, Braun-Moscovici Y. Scleroderma overlap síndrome. IMAJ. 2011;13.

Mok CC. Unusual overlap of systemic lupus erythematosus and diffuse scleroderma, On Jan 1, 2001.

CCC067

Mielitis transversa en el lupus eritematoso sistémico y superposición con dermatomiositis

Bernal-Badillo FC, Clemente-Pérez RA, Viquez-Burboa GU

IMSS, HGR 2

Introducción: La relación del lupus eritematoso sistémico con poliomiositis o dermatomiositis se registra en 4-16%. La miositis puede ocurrir antes o después del LES o de forma simultánea en casos esporádicos. La mielitis transversa es una manifestación poco común en LES y su incidencia es de 1-2%.

Objetivo: Mostrar la importancia de la sospecha clínica en el diagnóstico de superposición por su baja frecuencia.

Material y métodos: Paciente femenino de 38 años de edad; en julio del 2016 presenta parestesias en miembro torácico derecho, mialgias, pérdida de fuerza muscular, disfagia progresiva, pérdida ponderal de 9 kg en tres semanas, desprendimiento fácil de pelo, zonas de alopecia, úlceras orales no dolorosas, eritema en heliotropo, fuerza muscular de 3/5 en cintura escapular y pélvica derecha, 4/5 en izquierda, sinovitis en cuatro articulaciones pequeñas.

Resultados: CPK, 414; Ac antipéptido citrulinado < 0.5; C-ANCA, negativo; anti-DNA de doble cadena, 1.27; anti-Ro, 17; anti-La, 6.3; anti-Sm, 0.3; anti-RNP, 0.93; anti-Jo1, 0.82; ANA, positivo, moteado fino, 1:320 (patrón citoplasmático); C3, 107; C4, 21.2. Biopsia de músculo: estriaciones transversales prominentes, núcleos excéntricos, infiltrado inflamatorio a expensas de linfocitos. Electromiografía: inestabilidad de la membrana muscular, patrón de deservación activo, reclutamiento de tipo neuropático en músculos paravertebrales cervicales de las raíces C3/C5. RMN de encéfalo-columna: lesión hiperintensa irregular en cordón medular en el segmento C5-C7, consistente con mielitis transversa. La paciente se categorizó con superposición de LES y dermatomiositis; se cumplieron los criterios del *American College of Rheumatology* para LES y los criterios diagnósticos para dermatomiositis de Bohan y Peter.

Conclusiones: Aun cuando la relación sea baja deben tenerse en consideración datos que ayuden a la sospecha clínica y el diagnóstico.

Bibliografía

Chiganer EH, Hryb JP, Carnero Contentti E. Mielitis y lupus: clínica, diagnóstico y tratamiento. Revisión. Reumatol Clin. 2017.

Li X-Y et al. Myelitis in systemic lupus erythematosus. J Clin Neurosci 2017.

CCC068

Enfermedad de Ormond: seguimiento a dos años

López-Benjume BI, Irazoque-Palazuelos F, Muñoz-López S, Andrade-Ortega L, Rosales-Donpablo VM, Gutiérrez-Saucedo MEL, Enríquez-Antonio O

CMN 20 Noviembre

Introducción: La enfermedad de Ormond es una rara entidad caracterizada por fibrosis retroperitoneal, puede afectar a tejido perirrenal, vascular y biliar, se ha relacionado con enfermedades autoinmunitarias y tiene una prevalencia de 1/100 000 habitantes.

Objetivo: Describir la experiencia en el tratamiento y evolución de un paciente con entidad diagnóstica poco frecuente.

Material y métodos: Paciente masculino de 23 años, estudiante de medicina asintomático; se realizó una radiografía abdominal para prácticas de radiología en la que se reveló tumoración abdominal; se ingresó a protocolo diagnóstico. RM: lesión ocupativa de 13.7 x 7.5 x 9.5 cm, efecto de masa en estructuras vasculares contiguas (aorta, vena cava, mesentérica superior y tronco celiaco y vena renal de predominio derecho) sin realce con contraste; la biopsia identificó fibrosis retroperitoneal idiopática y presentó elevación de reactantes de fase aguda, anticuerpos antinucleares positivos con patrón homogéneo difuso. Se inició tratamiento con prednisona (1 mg/kg) por un mes, reducción de la dosis por un año hasta suspender y azatioprina (2.5 mg/kg) por un año; se logró evolución con normalización de reactantes de fase aguda y se suspendió tratamiento; última RM: 13 x 9.0 x 8.0 cm sin compresión vascular.

Resultados: Esta entidad se ha acompañado de enfermedades autoinmunitarias como vasculitis primarias, LES, espondilitis anquilosante, enfermedad relacionada con IGG4, que deben considerarse en el protocolo diagnóstico, en este caso no confirmadas.

Conclusiones: El tratamiento se enfoca en resolver la obstrucción causada por fibrosis, detener su progresión y prevenir la recurrencia; los esteroides son la principal herramienta terapéutica y los estudios de casos sustentan el uso de azatioprina y otros inmunosupresores; en este caso, la respuesta al tratamiento ha sido adecuada sin progresión de la enfermedad.

Bibliografía

Marcolongo. Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective analysis of 26 cases. Am J Med 2004; 116:194.

Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. Lancet 2006; 367:241.

CCC069

Dermatomiositis y embarazo: una superposición rara

Ramírez-Monterrubio LE, Carrizales-Luna JP, Lozano-Plata LI, Villarreal-Alarcón MA, Galarza-Delgado DA

UANL

Introducción: Las miopatías en el embarazo son raras, pueden iniciarse o exacerbarse durante él y se relacionan con rayos ultravioleta. El riesgo gestacional más frecuente es el peso bajo al nacer y la prematurez. El tratamiento es complejo por la prohibición durante la gestación. La actividad muscular no se correlaciona con el desenlace obstétrico.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente femenino de 21 años con antecedente familiar de artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico, una cesárea a las 39 semanas de gestación en 2015 y fecha de última menstruación 11 semanas antes de la valoración.

Material y métodos: Inició dos semanas antes con artralgia inflamatoria en carpos, metacarpofalángicas, rodillas y tobillos de forma aditiva, escala visual análoga: 6/10, con edema de manos y sin rigidez. Se agregó mialgia con disminución de la fuerza en muslos y brazos hasta postración, acudió a valoración y recibió paracetamol y ceftriaxona para infección urinaria sin mejoría y luego es referida. Frecuencia cardíaca de 141 y tensión arterial de 90/60; presentaba eritema malar que cruzaba surco nasogeniano, signo de escote y chal, MMT-8 de 104/050.

Resultados: Hemoglobina, 16 g/dl; leucocitos, 24 000 c/ml; albúmina, 2.9 g/dl; aspartato-aminotransferasa, 388 UI/L; alanino-aminotransferasa, 156 UI/L; deshidrogenasa láctica, 2 025 UI/L; gammaglutamil transpeptidasa, 102 UI/L. Ultrasonido abdominal con litiasis biliar no complicada, hígado heterogéneo y producto único vivo, con frecuencia cardíaca de 180 latidos. Creatinina fosfocinasa: 7 219 UI/L; hormona estimulante de tiroides, 9.4 uUI/ml; T4 libre, 1.09 ng/dl; anticuerpos antinucleares, 1:80 difuso; MI-2A +. Recibió metilprednisolona, azatioprina, prednisona y levotiroxina con mejoría y egreso.

Conclusiones: Diagnóstico de dermatomiositis en embarazo de 11 semanas de gestación e hipotiroidismo subclínico.

Bibliografía

A case of new-onset dermatomyositis in the second trimester of pregnancy: a case report and review of the literature. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology* Vol 2016. Article:6430456.

Novel autoantibodies and clinical phenotypes in adult and juvenile myositis. *Arthritis Research And Therapy* 2011, 13:209.

CCC070

Síndrome de Reynolds con Sjögren adjunto: informe de caso y revisión de las publicaciones

Solis-Viveros S, Lozada-Pérez CA, Bertolazzi Chiara, Gutiérrez-Manjarrez J, Espinosa-Morales R

Instituto Nacional de Rehabilitación

Introducción: En 1970 se describió el síndrome de Reynolds (cirrosis biliar primaria [CBP] y esclerosis sistémica localizada [ESL]). La prevalencia de ESL en pacientes con CBP es de 2.5%.

Objetivo: Publicar el caso de un paciente con síndrome de Reynolds y Sjögren adjunto.

Material y métodos: Mujer de 64 años: Raynaud bifásico, prurito crónico y síndrome seco de 10 años evolución; en la actualidad con tos no productiva y artralgias. EF: disminución de lago salival, caries múltiples, dermatosis disseminada constituida por manchas hipercrómicas, acrómicas y costras hemáticas en tórax, abdomen y extremidades inferiores. Pruebas de laboratorio: TGP, 169; TGO, 167; FA, 896; GGT, 1 816; BT, 1.0; ANA moteado grueso, 1:320; centromérico (ACA), 1:2 560; anti-Scl70, 4.2 U/ml; anti-Ro 268 U/ml y antimitocondriales (AMA), 229.5 U/ml. Biopsia de glándula salival; *focus score* > 1/4 mm²; TACAR pulmonar y ecocardiografía pendientes; USG pulmonar y hepático normal; USG de parótidas de grado 2; capilaroscopia: patrón de esclerodermia (**Figura 1**). Se indicó amlodipina, ácido ursodexosólico, prednisona, azatioprina y envío a hepatología.

Resultados: El diagnóstico de CBP en este caso se realizó por presencia de AMA y concentraciones séricas de FA. Diagnóstico de ESL temprana por criterios de LeRoy-Medgser: fenómeno de Raynaud, anticentromero y SCL70 positivos, más patrón capilaroscópico (megacapilares, pérdida capilar, desestructuración, hemorragia). Los síndromes de superposición son entidades que presentan características de dos o más enfermedades del tejido conectivo; se excluye al síndrome de Sjögren (SS) que acompaña a las enfermedades autoinmunitarias y se considera SS secundario en estos casos. Hasta 12.5% de los pacientes con CBP satisface los criterios de ESL temprana, lo cual es de particular importancia porque se ha demostrado que un porcentaje significativo tiene lesiones preclínicas relacionadas con esclerodermia susceptibles de tratamiento. Aunque la prevalencia de superposición en la CBP es de 2-20% en series publicadas desde 1998, la presencia de Raynaud o ACA debe llevar al clínico a investigar enfermedad del tejido conectivo superpuesta.

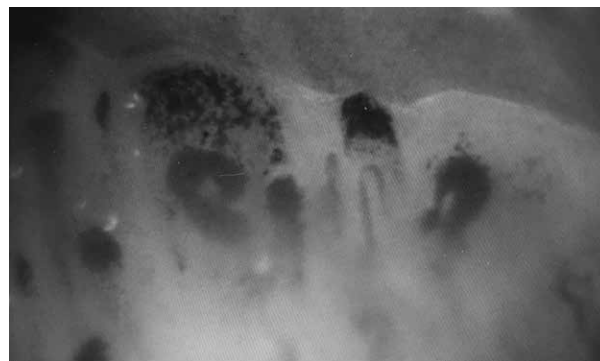
Conclusiones:

Bibliografía

Tovoli F. Nailfold capillaroscopy in primary biliary cirrhosis: a useful tool for the early diagnosis of scleroderma. *Gastrointest Liver Dis* 2014;23(1): 39-43.

LeRoy EC, Medgser TA Jr. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2001;28:1573-1576.

Figura 1. Capilaroscopia VideoCap a 200x de magnificación. Se observan megacapilares y áreas desnudas como patrón de esclerodermia, además de múltiples hemorragias. (CCC070)



CCC071

Necrosis de cuero cabelludo en relación con arteritis de células gigantes

Sierra-Iracheta E⁽¹⁾, Aquino-Matus JE⁽¹⁾, Torres G⁽¹⁾, Hernández-Díaz C⁽²⁾, Rodríguez-Henríquez P⁽¹⁾

⁽¹⁾Hospital General Dr. Manuel Gea González, ⁽²⁾Instituto Nacional de Rehabilitación

Introducción: La arteritis de células gigantes es una vasculitis que afecta a vasos de mediano y grande calibre. Se considera la vasculitis más prevalente en la población mayor de 50 años. El factor de riesgo más importante es la edad, con una incidencia aproximada de 17/100 000 habitantes mayores de 50 años. El compromiso de ramas extracraneales de la arteria carótida produce las manifestaciones típicas de esta vasculitis: cefalea, claudicación temporomandibular e induración de arteria temporal.

Objetivo: Presentar un caso clínico.

Material y métodos: Paciente femenino de 65 años de edad con antecedente de diabetes mellitus tipo 2. Inició con cefalea de intensidad 4/10,

edema facial y dermatosis localizada a piel cabelluda de región frontal y parietal caracterizada por alopecia difusa, con placas eritematosas violáceas y úlceras (Figura 1). El estudio histopatológico reveló infiltrado granulomatoso profundo y necrosis de tejido adiposo. Se inició tratamiento con 1 g de metilprednisolona por tres días y a continuación prednisona (1 mg/kg de peso), con buena respuesta.

Resultados: El diagnóstico de ulceraciones en el cuero cabelludo debe incluir infecciones por herpes zoster, tumores ulcerados de piel y pioderma gangrenoso. Las manifestaciones dermatológicas en la vasculitis de células gigantes incluyen engrosamiento de la piel, eritema y nódulos, que se identifican de manera inusual. La necrosis de cuero cabelludo por arteritis de células gigantes, que describieron de manera original Cook y colaboradores, se puede observar en pacientes con isquemia vascular inducida por inflamación y este hallazgo se considera marcador de gravedad y factor de riesgo para presentar pérdida visual.

Conclusiones: El diagnóstico oportuno de esta presentación clínica y el tratamiento eficaz son esenciales para prevenir secuelas visuales permanentes.

Bibliografía

Nesher G. The diagnosis and classification of giant cell arteritis J. Autoimmun 2014;(48):73-5.
 Buttgereit F. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis: a systematic review. JAMA 2016;22: 2442-58.

Figura 1. (CCC071)



Tabla 1. (CCC072)

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Género, edad	Femenino, 67 años	Femenino, 62 años	Femenino, 52 años
Comorbilidades	HAS, FA e ICC	AR seropositiva HAS y AIT	AR seropositiva Tabaquismo activo HAS y antecedente, y TVP actual diagnosticada con US Doppler
ANA	1:1 280 moteado fino	1:640 homogéneo	1:1 280 moteado fino
Inmunoespecificidad	Anticoagulante lúpico +		Anti-La +, anticoagulante lúpico +
Otras	Prolongación de TTP (102)		Biopsia con focus score de 2
Criterios de clasificación de SLICC	Trombocitopenia (87 000), linfopenia (620), Coombs directo +	Úlceras orales, artritis, linfopenia (870), C3 bajo (80), Coombs directo +	Alopecia, úlceras orales, artritis, serositis pleural, pericarditis, linfopenia, C3 y C4 bajo
SELENA-SLEDAI	4	8	19
Afectación cardiaca	Insuficiencia mitral grave	Endocarditis de Libman-Sacks	Pericarditis
Tratamiento	Hidroxicloroquina, 200 mg/día	Hidroxicloroquina, 200 mg/día	Hidroxicloroquina, 200 mg/día; prednisona, 1 mg/kg; enoxaparina, 60 mg c/12 h
Muerte	No	Sí, (posoperatoria de cirugía cardiaca)	No

CCC072

Afectación cardiaca en el lupus eritematoso sistémico de inicio tardío

Pérez-Topete SE, González-Díaz V, Martínez-Bonilla G, Gutiérrez-Ureña S, Cerpa-Cruz S

Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) de inicio tardío se presenta en el 2-20% de los casos, con alta morbilidad y mortalidad, sobre todo por afección cardiovascular.

Objetivos: Presentar una serie de casos de LES de inicio tardío con afectación cardiaca y revisión de las publicaciones médicas.

Material y métodos:

Caso 1: Mujer de 67 años con cuadro de ICC agudizada, trombocitopenia, linfopenia, prolongación del TTP, Coombs directo++, ANA 1:1 280 moteado fino y anticoagulante lúpico +. Ecocardiograma transtorácico con insuficiencia mitral grave. Se diagnostica LES y se inicia con antipláquido.

Caso 2: Mujer de 62 años con diagnóstico de AR y hemiparesia izquierda. Presenta síndrome seco, úlceras orales, Jaccoud y sinovitis de IFP/MTC. Pruebas de laboratorio: linfopenia, C3 bajo y ANAS de 1:640 homogéneo. RM cerebral con imágenes consistentes con isquemia. Ecocardiograma transtorácico: válvula mitral con vegetación en valva posterior. Hemocultivos negativos. Se realiza cirugía de reemplazo valvular. El estudio histopatológico documenta vegetación indicativa de endocarditis de Libman-Sacks.

Caso 3: Mujer de 52 años con diagnóstico previo de AR y dolor precordial y disnea de reposo de dos semanas. EF: alopecia, síndrome seco, úlceras orales, artritis, serositis, edema de miembro pélvico izquierdo, linfopenia, ANAS 1:1 280 moteado fino, anti-La +, C3 y C4 bajo. Biopsia de glándula salival menor con focus score de 2. Se diagnostica LES con pericarditis y TVP. Se inicia anticoagulación, glucocorticoide y antipláquido (Tabla 1).

Resultados: El LES de inicio tardío presenta un curso leve e insidioso. Se ha informado mayor daño orgánico por afección cardiovascular hasta en 9.3%, valvulopatía y miocardiopatías. La morbilidad se relaciona con mayor edad y las comorbilidades adjuntas, como HAS.

Conclusiones:

Bibliografía

Pons-Estel GJ, Catoggio LJ, Cardiel MH, *et al.* Lupus in Latin-American patients: lessons from the GLADEL cohort. *Lupus*. 2015;24(6):536-545. doi:10.1177/0961203314567753.

Aljohani R, Gladman DD, Su J, Urowitz MB. Disease evolution in late-onset and early-onset systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2017;26(11):1190-1196. doi:10.1177/0961203317696593.

CCC073

¿Tuberculosis activa o actividad de la enfermedad ante tratamiento anti-CD20?

Chi-León JB, Irazoque-Palazuelos F, Andrade-Ortega L, Gutiérrez-Saucedo MEL, Domínguez-Valdez S, Casillas-Ramos GE

CMN 20 de Noviembre

Introducción: De acuerdo con las recomendaciones terapéuticas, los pacientes con tuberculosis latente deben comenzar el tratamiento un mes antes del inicio seguro del tratamiento biológico.

Objetivo: Presentar un caso en el que, a pesar de cumplir con esta recomendación, el inicio de la fiebre constituyó un dilema diagnóstico.

Material y métodos: Mujer de 29 años, médico residente, diagnóstico de PAM desde julio de 2017. Inició tratamiento con prednisona (45 mg/día) con PPD positivo antes del inicio del tratamiento biológico; se inició isoniazida (900 mg/día). Al mes de tratamiento se aplicó rituximab, con buena respuesta terapéutica. En septiembre de 2017 inicia con fiebre 39°C, predominio vespertino, diaforesis, sin otros síntomas, leucocitosis de 43 000 (97% neutrófilos), VSG y PCR elevadas. Ingresa para estudio por síndrome febril.

Resultados: Los estudios generales, cultivos, BAAR, Quantiferon, PCR en sangre, radiografía, TC de tórax y abdomen permitieron descartar proceso infeccioso subyacente, afección hematológica o tuberculosis. Se concluye actividad de la enfermedad y se administran bolos de metilprednisolona y mifephenolato (2 g/día), con desaparición del cuadro febril y mejoría clínica hasta la fecha.

Conclusiones: En un paciente con Tb latente que inicia tratamiento biológico y desarrolla cuadro febril es imperativo descartar la posibilidad de tuberculosis activa, tanto por la incidencia en México como por la inmunosupresión, factores de exposición laboral y la propia enfermedad.

Bibliografía

Gómez Reino J, Loza E. Consenso SER sobre la gestión de riesgo del tratamiento con terapias biológicas en pacientes con enfermedades reumáticas. *Reumatol Clin* 2011;7:284-98 - Vol. 7 Núm. 5.

Alkadi A, Alduaiji N, Alrehaily A. Risk of tuberculosis reactivation with rituximab therapy. *Int J Health Sci (Qassim)*. 2017 Apr-Jun; 11(2): 41-44.

CCC074

Artritis idiopática juvenil poliarticular: presentación de un caso familiar

Hernández-Huirache HG⁽¹⁾, Rincón-Carbajal EK⁽²⁾, Damián-Abrego GN⁽¹⁾

⁽¹⁾Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío, ⁽²⁾Hospital General de Zacatecas

Introducción: La artritis idiopática juvenil (AIJ) es un grupo heterogéneo artrítico de causa desconocida con edad de inicio antes de los 16 años. Se relaciona con factores ambientales y genéticos; el resultado es su heterogeneidad. La AIJ familiar es rara y los casos multigeneracionales lo son aún más.

Objetivo: Presentar un caso familiar de AIJ poliarticular en bisabuela, madre y sus tres hijos afectados por la enfermedad.

Material y métodos: Antecedente de bisabuela y madre con AIJ poliarticular.

Caso 1: Niña de 15 años, 5.5 años de evolución al diagnóstico, el cual se determinó a los ocho años; dolor e inflamación bilateral en codos, muñecas, articulaciones de las manos, rodillas, tobillos, resistente al tratamiento con metotrexato, uveítis y a continuación ceguera.

Caso 2: Niña de 13 años con diagnóstico a los cuatro años, un año de evolución al diagnóstico; inicia con dolor e inflamación en muñecas, codos y rodillas; desarrolló uveítis; se instituyó tratamiento con adalimumab.

Caso 3: Niño de tres años con sinovitis crónica de ambas muñecas, deformidad en flexión en interfalángicas proximales cuarta y quinta bilaterales. Diagnóstico a los dos meses de evolución (Tabla 1).

Resultados: La AIJ familiar es rara y en los casos presentados dos de las hermanas han desarrollado uveítis, como lo registran las publicaciones médicas; el tratamiento en el tercer caso debe encaminarse a prevenir la uveítis.

Conclusiones: La uveítis es una causa frecuente de morbilidad en la AIJ. El sexo femenino, la presencia de anticuerpos antinucleares y la aparición temprana de uveítis incrementan el riesgo de desarrollar ceguera.

Bibliografía

Petty RE. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *International League of Associations for Rheumatology The Journal of Rheumatology* 2004;31(2):390-392.

Tabla 1. Perfil inmunológico. (CCC074)

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Referencia
FR	< 8.6	< 8.6	< 8.6	< 8.6 negativo
ANA	Neg	Neg	Neg	< 1:80 negativo
HLA B27	Neg	Neg	Neg	
Anti-CCP3	56.8	44.3	< 0.5	< 0.5 negativo

CCC075

Amiloidosis sistémica en un paciente con artritis reumatoide (AR) de larga evolución

Santiago-Manzano ME, Guillén-Durán CA

Médico especialista

Introducción: La artritis reumatoide (AR), una enfermedad autoinmunitaria sistémica, se presenta en 1%. La amiloidosis sistémica secundaria (AA) complica a la AR en 10-25% y su frecuencia es mayor en la enfermedad mal controlada, grave, seropositiva y de larga evolución. En la AA, dado que se caracteriza por depósitos extracelulares de proteínas fibrilares A, el compromiso más común es el renal.

Objetivo: Presentar el caso de un paciente con AR seropositiva de larga evolución con amiloidosis.

Material y métodos: Mujer de 59 años con diagnóstico de AR seropositiva en 2004; tratamiento inicial con metotrexato (15-17.5 mg/sem), dosis bajas de esteroide y ácido fólico, mal apego al tratamiento y continuación de actividad media a baja de AR. En marzo de 2015 se agrega leflunomida a dosis de 100 mg (3) y luego 20 mg/24 h, prednisona (40 mg/24 h) con reducción de dosis y celecoxib; persiste actividad moderada de AR y la paciente suspende la leflunomida y el seguimiento. HG conocida en enero de 2017, cuadro de 1.5 años: fatiga, hiporexia, disminución de 3 kg de peso, sin síntomas B, con datos de actividad AR, sin consumo de otros

fármacos. Exploración física: presión arterial de 150/100, macroglósia, hepatomegalia de 1 cm en reborde costal, edema de miembros pélvicos, actividad alta de AR (DAS28, 5.35); laboratorios relevantes: hemoglobina, 9.9; leucocitos, 8 800; plaquetas, 460 000; creatinina sérica, 1.4 mg/dl; albúmina sérica, 2.9 g/dl; electrolitos séricos normales; VSG, 40 mm/h; PCR, 9 mg/dl; proteína amiloidea, 23 mg/dl; examen de orina: eritrocitos, 25-30/c; albuminuria, 4.5 g/24 h. En virtud del tiempo de evolución, actividad persistente de AR y datos clínicos, tras protocolo de estudio, se descartó etiología neoplásica e infecciosa; se obtiene biopsia de grasa abdominal subcutánea en enero de 2017: depósitos focales y perianexiales de tejido celular subcutáneo/dermis de amiloide AA.

Resultados: Intervalo promedio entre el inicio de AR y desarrollo de amiloidosis sistémica secundaria (AA) de 15 años. AA indica mal pronóstico y acorta la expectativa de vida hasta siete años en la AR. El pronóstico de AA empeora con afectación renal o cardíaca. Principales factores pronósticos: albúmina, creatinina y amiloide A séricos y proteinuria/24 h. Se dispone de múltiples fármacos modificadores de la enfermedad y son indispensables la accesibilidad y el apego al tratamiento.

Conclusiones:

Bibliografía

Takeshi K. Long-term mortality outcome in patients with reactive amyloidosis associated with rheumatoid arthritis. *Clin Rheumatol* (2006) 25: 498-505.

Obicia L. AA amyloidosis: basic knowledge, unmet needs and future treatments. *Swiss Med Wkly*. 2012;142:w13580.

CCC076

Enfermedad desmielinizante en paciente con lupus eritematoso sistémico (LES)

Santiago-Manzano ME, Guillén-Durán CA, Olivares-Huerta JMM

Hospital General ISSSTE, Pachuca

Introducción: El LES es una enfermedad autoinmunitaria presente en 0.1%; el LES neuropsiquiátrico (NP) puede preceder, coincidir o seguir al diagnóstico de LES y aparece en los primeros dos años en 50-60% y con actividad de LES en 40-50%. La enfermedad desmielinizante (ED) es un trastorno NP infrecuente (1-2%), casi todos los casos en primeros cinco años desde el comienzo del LES.

Objetivo: Se presenta el caso de un paciente con LES y enfermedad desmielinizante.

Material y métodos: Mujer de 39 años con diagnóstico de LES en 2015 y manifestaciones mucocutáneas articulares serológicas; tratamiento con prednisona (PDN). HG conocida en septiembre de 2016 con actividad mucocutánea articular (suspendió el tratamiento dos meses) y se inicia hidroxiquina y PDN a dosis baja, con adecuada respuesta. Antecedentes: dos embarazos normo-evolutivos, sin trombosis ni padecimiento neurológico. No hay inmunizaciones recientes. Enero de 2017: monoparesia súbita de brazo izquierdo, que atribuyó al estrés. Marzo de 2017: cefalea holocraneal 6/10, paraparesia e hipoestesia súbita, movimientos tonicoclónicos generalizados que remitieron de modo espontáneo; tratamiento con anticonvulsivos. TC de cráneo simple normal; electroencefalograma con trazo asimétrico, punta onda, pequeños brotes paroxísticos. Reumatología en mayo de 2017: fotosensibilidad, artralgias de medianas y pequeñas articulaciones; exploración física: caída de cabello, eritema malar, Raynaud; estudios de laboratorio relevantes en mayo de 2017: hemoglobina, 10; linfocitos, 810; C3, 76; C4, 11; ANA+++; anti-DNAs, 1:640; anticardiolipina (aCA), IgG38GPL e IgM20MPL; anticoagulante lúpico negativo; antibeta 2-glicoproteína-1 IGG/IGM no detectables; química sanguínea y examen general de orina normales; albuminuria, 10 mg/24 h. Tras los estudios se descartaron etiologías cardíaca, infecciosa,

neoplásica y metabólica. Informes relevantes en mayo de 2017: oftalmoscopia directa/indirecta normal, líquido cefalorraquídeo (LCR) sin bandas oligoclonales, resonancia magnética de cráneo (RMC) con pequeñas imágenes hiperintensas en sustancia blanca/gris, T2 y FLAIR con imágenes hiperintensas puntiformes en sustancia blanca/gris subcortical, ambas regiones frontales.

Resultados: En paciente con LES y manifestaciones NP es prioritario determinar lo siguiente: ¿el caso es atribuible a LES, complicación de éste o del tratamiento o se trata de una enfermedad coincidente que obliga a realizar un proceso de exclusión? El LES de menos de cinco años de inicio con datos de esclerosis múltiple remitente/recaída, signos de actividad, anti-DNA positivo, ausencia de bandas oligoclonales en LCR, lesiones puntiformes en sustancia blanca/gris cortical, subcortical o periventricular sugiere esclerosis lúpica. Factor de riesgo relacionado: positividad a Aca (OR, 9.6; IC 95%: 1.8-50). Tratamiento: metilprednisolona/ciclofosfamida intravenosa. Las recaídas se presentan en 18-50%.

Conclusiones:

Bibliografía

Eckstein C. A differential diagnosis of central nervous system demyelination: beyond multiple sclerosis. *J Neurol* (2012)259:801-816.

Magro Checa C. Demyelinating disease in SLE: Is it multiple sclerosis or lupus? *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 27 (2013) 405-424.

CCC077

¿Dermatomiositis relacionada con carcinoma suprarrenal?: informe de un caso

Gallegos-Hernández O, Chi-León JB, Rosales-Don Pablo VM

CMN 20 Noviembre, ISSSTE

Introducción: La dermatomiositis (DM) es la miopatía inflamatoria idiopática más frecuente y predomina en mujeres con dos incidencias máximas (< 15 años y 45-54 años). Dichos pacientes tienen un incremento del riesgo de neoplasias (RR, 2.4).

Objetivo: Presentar un caso de dermatomiositis relacionada con carcinoma suprarrenal.

Material y métodos: Paciente femenina de 60 años originaria de Sinaloa. Antecedentes de importancia: HAS y dislipidemia tratada con losartán, estatina y fibrato. Angina estable desde dos años antes, sin tratamiento. PA: inicia tres meses antes con disminución de fuerza proximal en cintura escapular y pélvica, artralgias en carpos, eritema periocular, tórax anterior y en MCF, así como disfagia a sólidos y pérdida de peso de 10 kg en tres meses. EF: exantema en heliotropo, pápulas de Gottron, FM de 3/5 proximal y distal de 4/5 en extremidades. Estudios de laboratorio: leucocitos, 8 180; HB, 13.9; HTO, 40.8; plaquetas, 405 000; linfocitos, 1.4; ALT, 112; AST, 205; GLU, 81; CK, 4 321; ANA, 4+ HD; Anti-Mi 2 (+); C3, 92.4; C4, 11.5. EMG: descargas competitivas complejas, fibrilaciones y ondas positivas +++ en las cuatro extremidades superiores e inferiores.

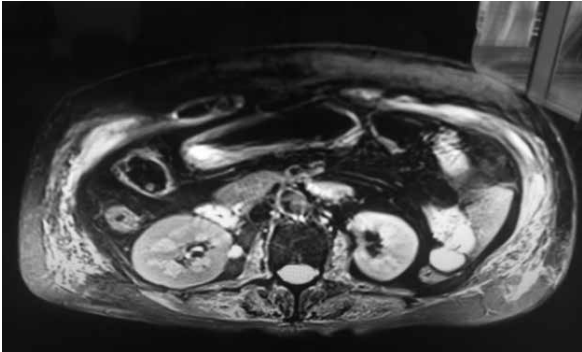
Resultados: Se buscó en forma intencionada una neoplasia adjunta; en la TAC de abdomen se documentó una masa de 6 cm a nivel de suprarrenal izquierda (**Figura 1**). Se realiza biopsia y se identifica carcinoma suprarrenal no funcional.

Conclusiones: La DM que inicia en pacientes mayores de 50 años se relaciona con una tasa elevada a neoplasia oculta. El carcinoma suprarrenal es una neoplasia rara, con una incidencia de 1 caso por 2.5 millón de habitantes. Debe destacarse la importancia de una adecuada detección de una neoplasia ante una DM en este grupo etario; además, es el primer caso documentado en este centro hospitalario con un carcinoma suprarrenal adjunto.

Bibliografía

Dabrowska-Zimo A, Brzosko M. A review of paraneoplastic rheumatic syndromes. *Ann Acad Med Stetin* 2006; 52 (Suppl. 2): 17-22.

Figura 1. (CCC077)



CCC078

Síndrome de Ehlers-Danlos de tipo hiper móvil (EDS-HT): informe de un caso

Román-Bermeo J, Lozada C, Vargas R, Solís S, Alemán G, Espinosa R

Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra Ibarra, Servicio de Reumatología

Introducción: El síndrome de Ehlers-Danlos de tipo hiper móvil es un trastorno hereditario del tejido conectivo con hiper movilidad articular generalizada. La base genética actual de sus fenotipos adjuntos aún se desconoce. El EDS-HT representa 80-90% de los casos de EDS; su prevalencia no es inferior a 1/5 000 y 255 millones en el mundo.

Objetivo: Presentar un caso de síndrome de Ehlers-Danlos de tipo hiper móvil.

Material y métodos: Paciente femenina de 44 años; en su infancia se detecta hiper laxitud. Ha presentado múltiples luxaciones articulares en la práctica deportiva; cirugías realizadas: funduplicatura de Nilssen, apendicetomía, colecistectomía, hernioplastia abdominal, tendinoplastia en mano derecha, fractura maleolar derecha y desgarro uterino durante el parto (no prolapso). Consultó por fatiga, artralgias en carpos, metacarpofalángicas, interfalángicas y codos; se agregó deformidad en interfalángicas de ambas manos. EF: criterios de hiper laxitud articular (puntuación de 8/9 en la escala de Beighton), ptosis palpebral bilateral, Walker-Murdoch y Steinberg positivas, aracnodactilia. Cicatriz hipertrofica en capo y maleolo derechos. Estudios de laboratorios no relevantes. Radiografía de manos: disminución de espacio articular, aracnodactilia.

Resultados:

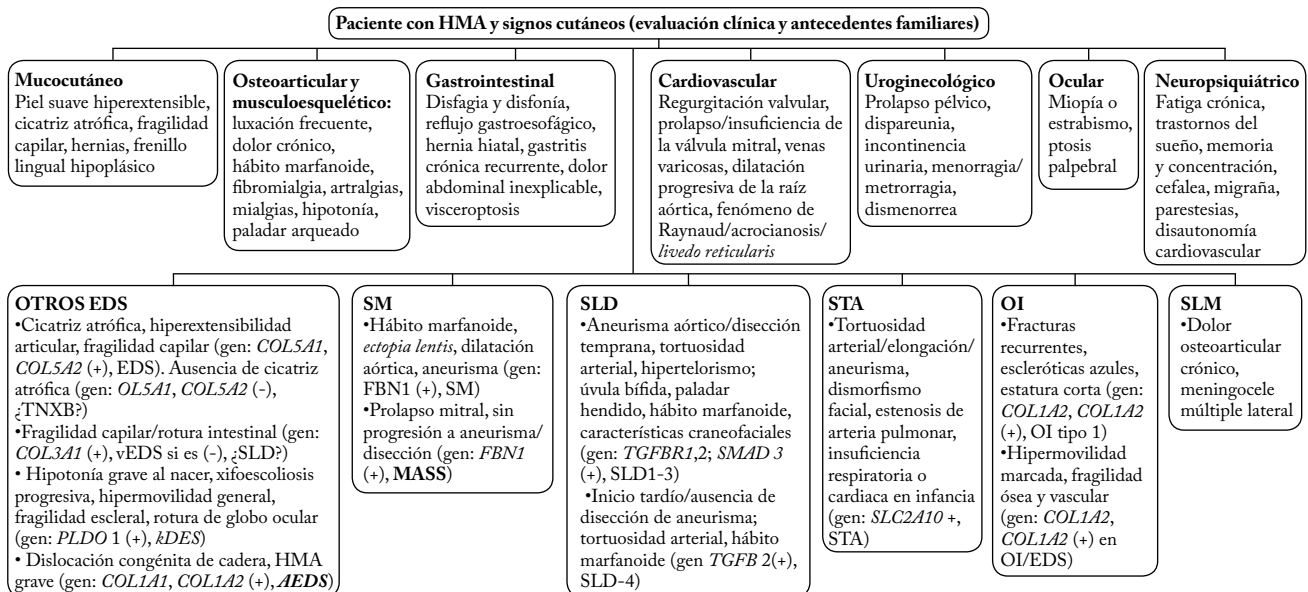
Conclusiones: El diagnóstico EDS-HT satisface los criterios de la clasificación internacional de EDS (marzo-2017) (**Figura 1**): 1, hiper laxitud articular generalizada (escala de Beighton); 2, dos o más de a) manifestaciones sistémicas de enfermedad del tejido conectivo, b) antecedentes familiares positivos, c) complicaciones musculoesqueléticas; 3, requisitos (todos): ausencia de fragilidad inusual en la piel, exclusión de otras enfermedades del tejido conectivo hereditarias y adquiridas, exclusión de diagnósticos alternativos. Diagnóstico basado en datos clínicos (compromiso de varios sistemas). Prueba genética en proceso. Los reumatólogos juegan un papel importante en el diagnóstico y cuidado de articulaciones para retardar la progresión (evitar cirugías innecesarias, rehabilitación de fortalecimiento e interconsultas según sea el órgano afectado). Los síndromes de hiper laxitud siempre son un reto diagnóstico.

Bibliografía

Tinkle B, Castori M, Berglund B, Cohen H, Grahame R, Kazkaz H, *et al*. Hypermobile Ehlers-Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome type III and Ehlers-Danlos syndrome hyper mobility type): clinical description and natural history. *Am J Med Genet* 2017; 175C:48-69

Colombi M, Dordoni Ch, Chiarelli N, Ritelli M. Differential diagnosis and diagnostic flow chart of joint hyper mobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome hyper mobility type compared to other heritable connective tissue disorders. *Am J Med Genet* 2015; 169C:6-22.

Figura 1. Diagrama de flujo diagnóstico para un paciente con hiper movilidad articular (HMA) y características cutáneas que considera enfermedad de Ehlers-Danlos tipo hiper móvil; los EDS observados con más frecuencia son síndrome de Marfan (SM), síndrome de Loeys-Dietz (SLD), síndrome de tortuosidad arterial (STA), osteogénesis imperfecta (OI) y síndrome lateral con meningocele (SLM) (CCC078)



CCCo79

Pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida en la encefalitis autoinmunitaria

Arratia-Acosta RA, Baca V

Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: La encefalitis es un trastorno inflamatorio grave del cerebro con múltiples causas y diagnóstico diferencial complejo. En fecha reciente se ha reconocido que la encefalitis autoinmunitaria constituye una causa común de encefalitis en la población pediátrica.

Objetivo: Describir las características clínicas, diagnósticos previos, respuesta al tratamiento y evolución clínica de cuatro pacientes pediátricos con encefalitis autoinmunitaria.

Material y métodos: Se presentan los casos de cuatro mujeres con encefalitis autoinmunitaria confirmada mediante la detección de anticuerpos en líquido cefalorraquídeo y suero contra el receptor de N-metil-D-aspartato (NMDA) en tres casos y en uno contra el receptor de GABA_A y la enzima glutamato descarboxilasa (GAD65). La edad promedio al inicio de los síntomas fue de 8 años (intervalo, 3-15 años). Las manifestaciones iniciales en tres de ellos tuvieron predominio psiquiátrico y en otro neurológico. Ningún caso se relacionó con neoplasia. Un paciente presentó dos episodios previos de encefalitis considerados de etiología viral. En otro caso, los diagnósticos establecidos fueron enfermedad de PANDAS, neuroborreliosis y vasculitis primaria a sistema nervioso central. Sólo en un caso se sospechó encefalitis autoinmunitaria.

Resultados: Todos los pacientes fueron resistentes al tratamiento con gammaglobulina y a pulsos intravenosos de metilprednisolona en dos casos. Con posterioridad, todos recibieron pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida con excelente respuesta.

Conclusiones: La encefalitis autoinmunitaria es una entidad poco reconocida en el medio. La gammaglobulina fue ineficaz en todos los casos, a pesar de considerarse de primera línea en el tratamiento de esta entidad. Los resultados muestran que los pulsos combinados de metilprednisolona y ciclofosfamida son una excelente alternativa.

Bibliografía

Spartola M, Pettit Pedrol M, Simabukuro MM, *et al.* Investigations in GABA A receptor antibody-associated encephalitis. *Neurology* 2017;88:1012-1020
 Armangue T, Titulaer M, Málaga I, *et al.* Pediatric anti-N-methyl-D-aspartate receptor encephalitis-clinical analysis and novel findings in a series of 20 patients. *J Pediatr* 2013;162:850-6.

CCCo80

Paniculitis lúpica ulcerativa como manifestación inicial del lupus eritematoso sistémico

Reyes-Cetina IL, Vargas-Avilés AS, Machado-Chavelas A, Sacoto-Flores GS

Hospital Juárez de México

Introducción: El lupus eritematoso profundo (LEP) o la paniculitis lúpica ocurren como manifestación inicial en el lupus eritematoso sistémico (LES) en el 1% de los casos. Las lesiones ulcerativas en piel sólo aparecen en 28% de los pacientes con LEP.

Objetivo: Presentar un caso de paniculitis lúpica ulcerativa en relación con el lupus eritematoso sistémico.

Material y métodos: Mujer de 18 años que acudió por lesiones nodulares en mejillas, brazos y abdomen, sin otras manifestaciones sistémicas.

Exploración física: dermatosis diseminada en cara, brazos, tórax posterior y abdomen, caracterizada por múltiples lesiones subcutáneas, eritematosas violáceas, induradas, de bordes irregulares, poco móviles e indoloras. Sin alteraciones en otros niveles. Biopsia de piel: tejido celular subcutáneo con infiltrado inflamatorio y necrosis fibrinoide: paniculitis. Cuatro meses después presentó alopecia, eritema malar, fotosensibilidad, úlceras orales, fenómeno de Raynaud, y artritis en IFP, MCF de ambas manos y rodillas. Estudios de laboratorio: generales sin alteraciones, ANA con patrón moteado fino de 1:640, anti-ADNdc de 471.5 UI/mL. Se estableció diagnóstico de LES (criterios SLICC 6). Se inició tratamiento con hidrocicloroquina y prednisona a dosis altas, sin mejoría de la afección cutánea; se indicaron pulsos de metilprednisolona y azatioprina con remisión parcial de la dermatosis; evolucionó a escleratrofia facial y presentó dermatosis diseminada a ambas piernas, constituida por úlceras dolorosas de diferentes tamaños, fondo sucio, con líquido seroso, por lo que se requirió tratamiento con dosis altas de prednisona.

Resultados: Es importante considerar que el LEP puede ser una manifestación inicial del LES. El LEP ulcerativo es una variante rara, crónica, recurrente y de difícil tratamiento.

Conclusiones:

Bibliografía

Fernandes S, Santos S, Freitas I, Salgado M, Afonso A, Cardoso J. Linear lupus erythematosus profundus as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus in a child. *Pediatr Dermatol* 2014;31:378-80.
 Zhao YK, Wang F, Chen WN, Xu R, Wang Z, Jiang YW, *et al.* Lupus panniculitis as an initial manifestations of systemic lupus erythematosus. *Medicine (Baltimore)* 2016;95:e3429.

CCCo81

Hemorragia alveolar difusa en un caso de síndrome de superposición

Suxo-Lecoña MA, Vargas-Avilés AS, Barbosa-Cobos RE, Becerril-Mendoza LT, Lugo-Zamudio GE

Hospital Juárez de México

Introducción: La hemorragia alveolar difusa (HAD) es manifestación inusual y con elevada mortalidad (70-90%) en síndromes de superposición.

Objetivo: Presentar a un paciente con hemorragia alveolar difusa en un caso de síndrome superpuesto.

Material y métodos: Mujer de 43 años. Busca atención por fiebre, mialgias, debilidad muscular, artritis en manos, rigidez articular de una hora y fenómeno de Raynaud. Exploración física: edema palpebral, artritis en manos (MCF e IFP), esclerodactilia, lesiones en sal y pimienta en manos y antebrazos, edema en piernas con Godet, fuerza muscular cervical 4/5, cintura escapular y pélvica proximal 3/5. Estudios de laboratorio: neutrófilos, 3 910/mm³; linfocitos, 2 270/mm³; DHL, 1 151 U/L; CK, 7 019 mg/dl; TGO, 895 U/L; TGP, 326 U/L; creatinina, 0.56 mg/dl; BUN, 15 mg/dl; TFG, 125 ml/min; C3, 18.1 mg/dl; C4, 6.65 mg/dl; Coombs directo, 1:64; ANA moteado fino 1:160; citoplásmico, 1:320; lisosomal, 1:3 200; anti-ADNdc, 46.1 UI/ml; anti-RNP/Sm, 105.6 U/ml. Electromiografía: compromiso miopático de las cuatro extremidades; la biopsia muscular revela miopatía inflamatoria. Se establece diagnóstico de síndrome de superposición (lupus eritematoso sistémico, esclerodermia y polimiositis). Se instituye tratamiento con corticosteroides, metotrexato, hidrocicloroquina y amlodipina. Una semana después presentó edema generalizado, disnea progresiva y tos con hemoptoicos. La telerradiografía de tórax delinea infiltrados alveolares difusos y bilaterales. Se estableció diagnóstico de HAD. No respondió al tratamiento y sobreviene el deceso en las siguientes horas.

Resultados: La relación de HAD con síndrome de superposición tiene como resultado un pronóstico sombrío, ya que incrementa la posibilidad de infecciones, daño renal y cardíaco que propicia un desenlace letal.

Conclusiones:

Bibliografía

Martinez MU, Abud C. Hemorragia alveolar difusa en pacientes con lupus eritematososistémico. Manifestaciones clínicas, tratamiento y pronóstico. *Reumatol Clin.* 2014;10(4):248-253.

Solomon JJ, Fischer A. Connective tissue disease-associated interstitial lung disease: a focused review. *J Intensive Care Med.* 2015;30(7):392-400.

CCC082

Enfermedad granulomatosa pulmonar: diagnóstico diferencial para el reumatólogo

Aguilera-Barragán Pickens G, López-Ferretis H, Martínez-Flores G, Ramos-Bello D, Abud-Mendoza C

Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto

Introducción: La tuberculosis y la sarcoidosis muestran afección pulmonar granulomatosa y ambas comparten características clínicas y radiológicas; la histopatología es crucial para diferenciarlas.

Objetivo: Presentar las características distintivas de ambas.

Material y métodos: Mujer de 72 años con pápulas eritematosas violáceas en piernas y palmas de un mes de evolución que, luego de la biopsia, mejoraron con dosis intermedia de glucocorticoides sistémicos. Se añadió fiebre, tos, debilidad y dolor inespecífico de miembros inferiores (MI). En la hospitalización se identificaron saturación de 80-85%, estertores subcrepitantes bibasales, áreas de hiperpigmentación posinflamatoria pretibial y palmar, fuerza en MI 3/5 distal y 4/5 proximal con reflejos conservados, sin evidencia de artritis. La radiografía torácica muestra un patrón reticulonodular y éste se corroboró en la tomografía, que evidenció imagen de vidrio despulido difuso y adenopatías parahiliares, algunas calcificadas. Datos bioquímicos: anemia leve normocítica/normocrómica, creatinina, electrolitos, enzimas musculares, urianálisis, perfil hepático y tiroideo normales; HbA1c, 6.5%. Biopsia cutánea: vasculitis leucocitoclástica, afectación de vasos de pequeño y mediano calibre; inmunofluorescencia negativa. Ante vasculitis cutánea de pequeño y mediano calibre, probable neuropatía, compromiso pulmonar intersticial y adenopatías; el diagnóstico diferencial razonable apuntaba a sarcoidosis y tuberculosis; se inició prednisona (1 mg/kg/día). Con posterioridad se corroboró virus de las hepatitis B y C; ANA y ANCA negativos; C3 y C4 normales. Velocidad de conducción nerviosa: neuropatía axonal simétrica. Por último, la biopsia de ganglio mediastínico mediante toracoscopia reveló bacilos resistentes al ácido-alcohol, compatibles con *M. tuberculosis*. Se prescribieron antifímicos.

Resultados: La sarcoidosis y la tuberculosis presentan granulomas intratorácicos (> 90% sarcoidosis, > 50% tuberculosis), pero diferencia histopatológica: predominio de células T CD4+ en la sarcoidosis, BAAR en la tinción de Ziel-Nielsen en la tuberculosis.

Conclusiones: Evidentemente ésta es un área endémica de tuberculosis y la sarcoidosis en este medio es rara; resulta indispensable descartar la tuberculosis en fases iniciales.

Bibliografía

Lannuzzi M, Ribicki B, Teirstein S. Sarcoidosis. *N Eng J Med* 2007;357:2153-65.

Zumla A, Raviglione M, Hafner R, Voy Reyn F. Tuberculosis. *N Eng J Med.* 2013;368:745-55.

CCC083

Escleroderma como síndrome paraneoplásico de linfoma de Hodgkin

Carrizales-Luna JP, Villarreal-Alarcón MA, Galarza-Delgado DA, Lozano-Plata LI, Serna-Peña G

Hospital Universitario, Universidad Autónoma de Nuevo León. Monterrey, México.

Introducción: Masculino de 52 años con poliartritis y pérdida de peso.

Objetivo: Presentar un caso de escleroderma como síndrome paraneoplásico del linfoma de Hodgkin.

Material y métodos: Antecedentes: alcoholismo durante 25 años, 12 cervezas por semana. Resto negados. Inicia su padecimiento tres meses antes con artralgias inflamatorias en codos, carpos, MCF, IFP, IFD, rodillas y tobillos, con rigidez matutina de dos horas e intensidad en escala visual análoga 7/10, que limita la movilidad. Interrogatorio por aparatos y sistemas: pérdida de 20 kg en tres meses, fiebre no cuantificada de predominio vespertino, hiporexia, hiperpigmentación de miembros torácicos y fenómeno de Raynaud trifásico; resto negado. Exploración física: marcha antiálgica con uso de bastón. Piel: telangiectasias en cara y cuello, lesiones de sal y pimienta en miembros torácico y esclerodactilia. Se palpa adenopatía inguinal derecha de 2 cm, blanda, no dolorosa. Sistema musculoesquelético: sinovitis en codo izquierdo, carpos, rodilla derecha y 6 MCF. Resto de la exploración normal.

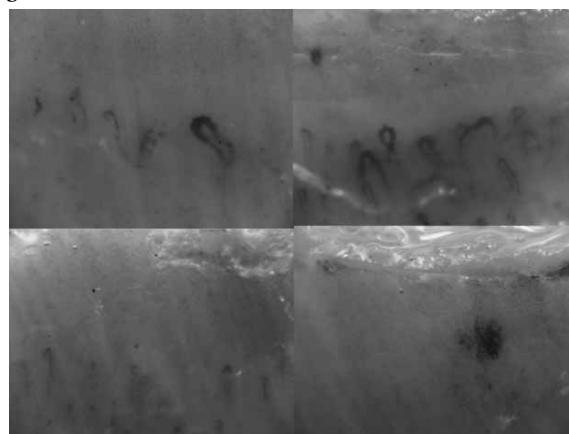
Resultados: Estudios de laboratorio y gabinete: Hb 9.8 g/dl; hct, 30%; VCM, 91 fL; leucocitos, 4 800 µl; linfocitos, 1 000 µl. Índice reticulocitario, 0.9; Coombs directo +++. Creatinina, 1.3 mg/dl; BUN, 22 mg/dl; ácido úrico, 15 mg/dl; albúmina, 2.7 g/dl; globulinas, 5.3 g/dl. PCR 21.5 mg/dl; VSG, 27 mm/h. ANA Hep2, 1:5 120; centrómero, 1:640 homogéneo. Capilaroscopia: capilares disminuidos 5-7/mm, edema capilar, zonas avasculares y microhemorragias, capilares gigantes y tortuosos. TAC de cuello, tórax, abdomen: múltiples adenopatías cervicales, mediastínicas, retroperitoneales e inguinales. Biopsia de ganglio inguinal (**Figura 1**): linfoma de Hodgkin de celularidad mixta, CD30+, MUM1+. Se inicia tratamiento con bleomicina, dacarbazina, vinblastina y doxorubicina.

Conclusiones: El escleroderma puede ser un síndrome paraneoplásico en algunos pacientes. La relación del escleroderma con el linfoma de Hodgkin se ha estudiado en las publicaciones médicas en escasa medida.

Bibliografía

Shah A, Casciola-Rosen L. Cancer and scleroderma: a paraneoplastic disease with implications for malignancy screening. *Curr Op Rheum* 2015; 27: 563-570.

Figura 1. (CCC083)



Onishi A, Sugiyama D, Kumagai S, Morinobu A. Cancer incidence in systemic sclerosis: meta-analysis of population-based cohort studies. *Arthritis and Rheumatism* 2013; 65 (7): 1913-1921.

CCC084

Arteritis de Takayasu de aorta abdominal y dermatitis purpúrica pigmentaria

Crespo-Morfin PB, López-García JA

Hospital General de León

Introducción: La arteritis de Takayasu es una vasculitis de grandes vasos que produce inflamación y estenosis de las arterias de mediano y grueso calibre, con afectación fundamental de la aorta. La edad de inicio fluctúa entre los 20 y 30 años.

Objetivo: Presentar un caso clínico de la arteritis de Takayasu de aorta abdominal con dermatitis purpúrica pigmentaria.

Material y métodos: Paciente femenino de 16 años que inició su padecimiento con claudicación de 200 m, parestesias de miembros inferiores, dolor abdominal difuso, aparición de lesiones dérmicas máculas y pápulas eritematosas en tronco y extremidades, pruriginosas. Exploración física: TA, 110/80, FC:80, FR:16, temp, 36.4°C. Cuello con pulsos carotídeos de intensidad 3/3, sin soplos. Miembros torácico derecho con pulsos axilar, humeral y radial presentes; cubital ausente. Miembro torácico izquierdo con pulso axilar y humeral presente; pulsos distales ausentes. Cardiopulmonar sin alteraciones. Abdomen doloroso a la palpación media y soplo abdominal. Miembro pélvico derecho con pulso femoral de intensidad 2/3, poplíteo 1/3, pedio y tibial posterior ausente. Miembro pélvico izquierdo con pulso femoral de 1/3; poplíteos y distales ausentes. Leucocitos: 6.26/ml; Hb, 14.5 g/dl; plaquetas, 230 000; Cr, 0.74 mg/dl; VSG, 19 mm/h; PCR, 0.36 mg/dl; FR, 2.3 UI/ml; anti-ANA negativo; anti-DNA negativo. Angiotomografía: estrechamiento de aorta abdominal con predominio inferior al mesenterio y múltiples vasos colaterales (**Figura 1**). US Doppler: extremidades superiores sin compromiso, estenosis en ambas arterias femoropoplíteas. Biopsia piel: dermatitis purpúrica pigmentaria sin daño vascular (**Figura 2**). Tratamiento: prednisona (1 mg/kg/día), metotrexato (20 mg/sem), ácido fólico (0.4 mg, 5 días/sem). Se consigue mejoría clínica considerable y desaparece por completo la claudicación y el dolor abdominal.

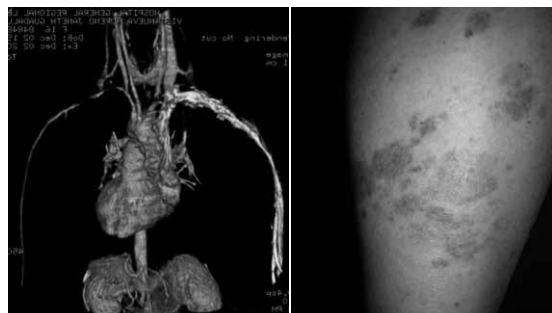
Resultados: La arteritis de Takayasu coexiste muchas veces con enfermedades inflamatorias y pueden tener antecedentes genéticos y moleculares comunes. En el diagnóstico y evaluación se utilizan herramientas de imagen como la angiotomografía y la angiorrsonancia.

Conclusiones: Al diagnosticar de manera oportuna con base en la clínica es posible detectar la inflamación activa de la enfermedad quiescente, lo que hace posible un tratamiento más eficaz.

Figura 1. (CCC084)



Figura 2. (CCC084)



Bibliografía

Shikino K, Suzuki S, Noda K, Ohira Y, Ikusaka M. Fever and back pain with abdominal aorta tenderness: Takayasu arteritis. *Am J Med.* 2015 Sep;128(9):17-8

Seyahi E. Takayasu arteritis: an update. *Curr Opin Rheumatol.* 2017 Jan;29(1):51-56.

CCC085

Insuficiencia suprarrenal y síndrome antifosfolípido catastrófico: reto terapéutico

Reyes-Cetina IL, Becerril-Mendoza LT, Sacoto-Flores GS, Vargas-Avilés AS, Barbosa-Cobos RE

Servicio de Reumatología, Hospital Juárez de México

Introducción: La variante catastrófica del síndrome antifosfolípido (SAF) se informa en < 1% de los pacientes. La afectación en las glándulas suprarrenales es del 10-26% en el síndrome antifosfolípido catastrófico (SAFC).

Objetivo: Presentar un caso de insuficiencia suprarrenal y síndrome antifosfolípido catastrófico .

Material y métodos: Mujer de 21 años que refiere 20 días con fatiga, deterioro progresivo del estado de alerta, disartria, náusea, vómito, edema en pie izquierdo y dos días con coloración eritematosa violácea. Exploración física: Glasgow 13, bradipsiquia, lesiones vasculíticas en manos, necrosis en 1-5º dedos de ambos pies, pulsos pedios ausentes (**Figuras 1 y 2**). Se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona y anticoagulación. Angiografía: glándulas suprarrenales aumentadas de volumen con hemorragia. Ultrasonido Doppler de miembro pélvico derecho: disminución de flujo en arteria poplíteas, ausencia de éste en la arteria pedia. Se continuó tratamiento con dosis altas de glucocorticoides, plasmaféresis, rituximab, anticoagulación y amputación infracondilea derecha. Evolución sin recurrencia de trombosis. Paraclínicos: **Tabla 1**.

Resultados: La mortalidad del SAFC es del 50% aun con tratamiento; la presencia de ANA positivos suele incrementarla; la supervivencia libre de trombosis es del 66%. La insuficiencia suprarrenal en el 70% es secundaria a enfermedades autoinmunitarias y puede ser la primera manifestación clínica de SAF. El tratamiento combinado de glucocorticoides, plasmaféresis y rituximab en el SAFC muestra beneficios y debe considerarse en casos de mayor gravedad.

Conclusiones:

Bibliografía

Rodríguez-Pintó I, Espinosa G, Cervera R. Catastrophic antiphospholipid syndrome: The current management approach. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2016;30:239-249.

Espinosa G, Cervera R, Font J, Asherson RA. Adrenal involvement in the antiphospholipid syndrome. *Lupus*. 2003;12:569-72.

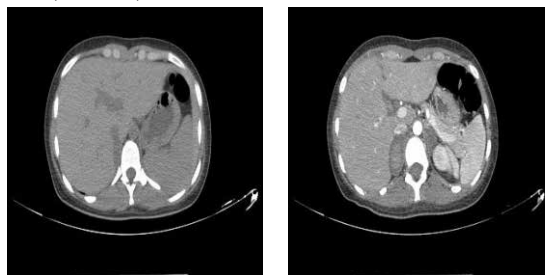
Tabla 1. (CCC085)

Parámetro	Resultado	Referencia
Dímero D	5 940 µg/ml	0.5
Sodio	125 mEq/L	132-146
VSG	69 mm/h	0-13
Procalcitonina	21.6 ng/ml	> 0.05
PCR	178 mg/dl	0.00-0.50
Creatina cinasa	683 U/L	32-294
Coombs directo	Positivo 1:8	negativo
ANA	Patrón citoplásmico 1:2 560	-----
Anticardiolipina IgG	84.3 GPL-U/ml	-----
Anti-β2 glucoproteína-1 IgG	226.8 U/ml	-----

Figura 1. (CCC085)



Figura 2. (CCC085)



CCC086

Carcinoma prostático metastásico a psoas y dermatomiositis: una relación infrecuente

Rodríguez-Velásquez LJ, García-Méndez S, Tafoya-Ramírez F, Vásquez-Manuel F

Hospital Regional de Alta Especialidad de Oaxaca

Introducción: La relación entre la dermatomiositis y el cáncer pulmonar, ovárico, mamario y colónico se conoce de forma amplia.

Objetivo: Describir el caso de un paciente con dermatomiositis y carcinoma prostático con metástasis a músculo.

Material y métodos: Hombre de 67 años, sano con anterioridad, que acudió a evaluación por cuadro clínico de tres meses de evolución con eritema en cara, cuello, manos, codos y rodillas; disfagia y disminución de la fuerza de la musculatura proximal de las cinturas escapular y pélvica. El paciente tenía eritema en heliotropo, "V" del escote, signo y pápulas de Gottron, fuerza muscular de 1/5 en cuello y de 2/5 proximal y 3/5 distal en extremidades. En el protocolo de estudio se obtuvieron los siguientes resultados: antígeno prostático específico de 105 ng/dl; el ultrasonido identificó hiperplasia prostática de grado III; la TAC simple y contrastada evidenció una tumoración retroperitoneal en el psoas izquierdo indicativa de sarcoma. La biopsia del psoas reveló un carcinoma poco diferenciado, metastásico y con extensa desmoplasia (Figura 1); la inmunohistoquímica descartó el origen mesenquimatoso de la muestra y la clínica sugirió una metástasis muscular de origen prostático.

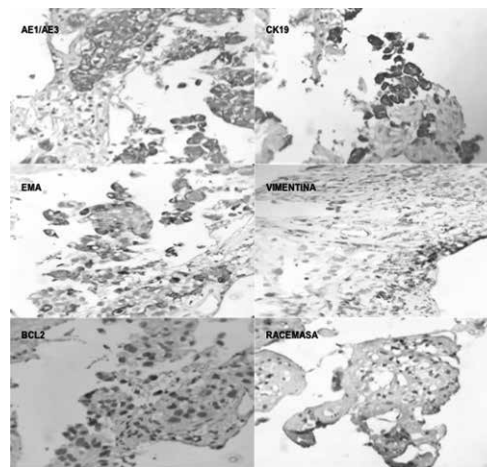
Resultados: En un metaanálisis publicado en 2014, Yang y colegas observaron una relación significativamente alta entre la dermatomiositis y el incremento del riesgo para el desarrollo de la mayoría de las neoplasias, excepto los cánceres gástrico, endometrial y prostático. De forma adicional, las metástasis prostáticas en psoas son raras y ocurren por invasión ureteral, ganglionar y del tejido blando periureteral.

Conclusiones: Aunque la relación entre la dermatomiositis y las neoplasias sólidas es alta, el cáncer prostático aparece con poca frecuencia en estos pacientes.

Bibliografía

Yang Z, Lin F, Qin B, Liang Y, Zhong R. Polymyositis/dermatomyositis and malignancy risk: a metaanalysis study. *J Rheumatol* 2015;42(2):282-91.
 Zhang T, Wang Q, Min J, Yu D, Xie D, Wang Y, Ding D, Chen L, Zou C, Zhang Z, Wang D. Metastasis to the proximal ureter from prostatic adenocarcinoma: a rare metastatic pattern. *Can Urol Assoc J* 2014;8(11-12):e859-61.

Figura 1. Tinciones realizadas a la biopsia del músculo psoas (AE1/AE3+, CK19+, EMA+, vimentina+, Bcl2- y racemasa no valorable). (CCC086)



CCC087

Granulomatosis con poliangeítis y ANCA negativos: informe de un caso

Carlos-Mancilla BN, Olán F, Morales-Ramos Z, Hernández-Núñez E

Hospital Gustavo A. Rovirosa Pérez

Introducción: La granulomatosis con poliangiítis (GPA), vasculitis necrosante y arterias y venas pequeñas forma granulomas. La triada de la enfermedad se integra con sistema respiratorio superior (90%) e inferior, vasculitis sistémica y glomerulonefritis. Su incidencia es de 64-75 años. Se acompaña de ANCA (10% negativos). Los criterios del *American College of Rheumatology* son a) sedimento urinario con glóbulos rojos o > 5 por campo, b) radiografía de tórax anormal, c) úlceras orales/flujo nasal, d) inflamación granulomatosa-biopsia¹ 2 o > S88% E92%. DeRemee y colegas utilizan los ANCA.²

Objetivo: Describir un caso de GPA con ANCA negativos.

Material y métodos: Paciente femenina de 45 años con evolución de dos meses; cefalea frontal, dolor orbitario y pirámide nasal, estudiada por los servicios de otorrinolaringología y neurocirugía. Empeoramiento de síntomas, paresia del III par craneal, absceso, necrosis del cartílago septal, laterales y superiores; deformidad en silla de montar, otomastoiditis supurativa, pterosis bilateral y parálisis facial derecha. TAC craneal: panusinusitis crónica, agenesia de seno frontal derecho y aracnoidocele selar. Mastoidectomía radical, biopsia etmoidal y mucosa: inflamación granulomatosa perivascular arterial, mucormicosis con abscedación, hemorragia y necrosis. TAC de tórax: atelectasia subsegmentaria, fibrosis pulmonar bilateral; PCR, 37 mg/L; VSG, 62; glucosa, 153; creat., 1.1; urea, 29.20, edema de extremidades inferiores, proteínas en orina de 24 h: 8 847.60 mg/24 h; creat. sérica, 1.7 mg/dl; TFG, 49 ml/min/1.73m²; p-ANCA y c-ANCA (IFI) negativos; ac. antiproteína 3, 4.1RU/mL. Biopsia nasal: rinitis crónica, edema, fibrosis estroma, mucosa con metaplasia epidermoide.

Resultados: Yoo y colaboradores encuentran una presentación con ANCA negativos en jóvenes (50 años), con afectación de ORL y sin modificaciones en presentación renal y pulmonar. Se identificó una presentación similar.

Conclusiones: La ausencia de los ANCA no descarta las vasculitis relacionadas con ésta; la paciente cumple criterios de GPA, ANCA negativos, características clínicas similares al estudio de Yoo.

Referencias

1. Kubaisi B, Abu Samra K, Foster CS. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener disease): an updated review of ocular disease manifestations. *Intractable & Rare Diseases Research*. 2016; 5(2):61-69
2. Yoo J. Clinical and prognostic features on Korean patients with MPO-ANCA, PR3-ANCA nad ANCA-Negative vasculitis, *Clin Exp Rheumatol* 2017; 35 (Suppl. 103):S111-S118.

CCCo88

Granuloma retroorbitario en un paciente con granulomatosis y poliangiítis (GPA)

Vargas-Ramón RR, Lozada-Pérez CA, Zuluaga-Gómez AJ, Alemán-Fernández del Campo G, Espinoza-Morales R

Instituto Nacional de Rehabilitación

Introducción: La afectación ocular en la GPA varía del 29 al 58% y la orbitaria entre 7 y 45%. Sus manifestaciones son proptosis dolorosa y compromiso del nervio óptico. El tratamiento es médico y complejo y en ocasiones se requiere descompresión quirúrgica.

Objetivo: Presentar un caso de granuloma retroorbitario en relación con un paciente con granulomatosis y poliangiítis.

Material y métodos: Paciente femenina de 59 años con diagnóstico de GPA limitada, seis años de evolución, tratada con azatioprina (150 mg) y prednisona (10 mg). Antecedentes de intolerancia al metotrexato y ciclofosfamida oral. Alérgica al ketorolaco y paracetamol. Padecimiento actual: febrero de 2017, visión borrosa bilateral progresiva, predominio derecho, con adición de diplopía, cefalea opresiva, holocraneal, edema facial en región periorbitaria izquierda y proptosis. La RM evidenció granuloma retroorbitario

izquierdo (**Figura 1A**). Estudios de laboratorio: c-ANCA, 1:160; BVAS: persistente 3/33, nuevo 9/63. Se decide tratamiento con ciclofosfamida en bolos y prednisona (1 mg/kg). La paciente recibe cuatro bolos y la RM revela disminución de la lesión (**Figura 1B**). La mujer decide no aplicarse más por efectos secundarios menores y se cambia a azatioprina oral más prednisona.

Resultados: Es una paciente con GPA limitada exacerbada con granuloma retroorbitario que compromete el nervio óptico. Es importante del seguimiento por oftalmología en pacientes con GPA no sintomáticos y se propone el abordaje imagenológico temprano en individuos con GPA limitada en presencia de manifestaciones oculares, dada la relación existente entre la manifestación limitada, el tiempo de evolución, el compromiso orbitario, la complejidad del tratamiento y el mal pronóstico (compromiso del nervio óptico y efecto de masa intracraneal). El diagnóstico y el tratamiento tempranos son esenciales para controlar la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

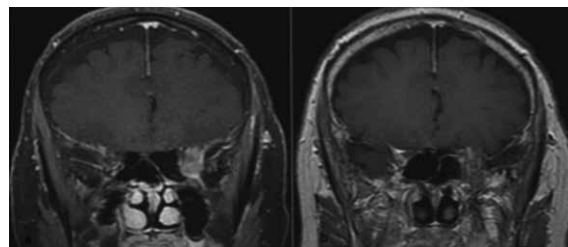
Conclusiones:

Bibliografía

Yang B. Imaging diagnosis of orbital Wegener granulomatosis: a rare case report. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Jun; 96 (23):e6904.

Muller K. Orbital granulomatosis with polyangiitis (Wegener granulomatosis): clinical and pathologic findings. *Arch Pathol Lab Med*. 2014 Aug;138(8):1110-4

Figura 1A. RM T1 GAD FS: lesión extraaxial en seno cavernoso izquierdo que se extiende a la órbita y circunda al nervio óptico. **B,** RM T1 GAD, lesión extraaxial en seno cavernoso izquierdo con disminución de tamaño. (CCC088)



CCCo89

Utilidad de la PET-TC en miopatías inflamatorias: informe de un caso

Rivas-De Noriega JP, Galnares-Olalde JA, Turrent-Carriles A, Zúñiga-Varga J, Alegría-Loyola MA

Centro Médico ABC

Introducción: Las miopatías inflamatorias inmunitarias son un grupo raro de enfermedades musculares. Las clasificaciones han cambiado en fecha reciente. El papel de la PET-TC se conoce poco; se presenta un caso de la utilidad de esta técnica.

Objetivo: Presentar un caso de polimiositis en el cual la PET-TC contribuyó a establecer el diagnóstico.

Material y métodos: Ingresó al hospital un hombre de 84 años con antecedente de un año de evolución y debilidad de predominio proximal que ocasionó caídas previas de su plano de sustentación. Entre sus antecedentes figuran ERC de estadio 4, síndrome mielodisplásico e hipertensión arterial. La exploración física muestra hipotonía muscular predominantemente proximal con fuerza 3/5 proximal y 4/5 distal en extremidades superiores e inferiores. No se encontraron alteraciones cutáneas. Al ingreso

se realizaron estudios de laboratorio que se muestran en la **Tabla 1**. Debido a los resultados se solicitó electromiografía que identificó cambios miopáticos proximales, con potenciales polifásicos de corta duración e irritabilidad. Se realizó PET-TC (en búsqueda de neoplasia) y biopsia muscular del cuádriceps, como se muestra en la **Figura 1**. Se diagnosticó polimiositis y se inició tratamiento a base de esteroides y en conjunto con los servicios de neurología y nefrología de indicó IgG IV; se consiguió notoria mejoría de las cifras de CPK y la fuerza muscular.

Resultados: Las miopatías inflamatorias se diagnostican de manera típica a partir del estudio neurofisiológico, las enzimas musculares y la biopsia muscular. La PET-TC se ha estudiado en miopatías con resultados muy controversiales.

Conclusiones: La PET-TC fue útil en este caso para el diagnóstico. Se presentará una discusión de las publicaciones disponibles hasta el momento.

Bibliografía

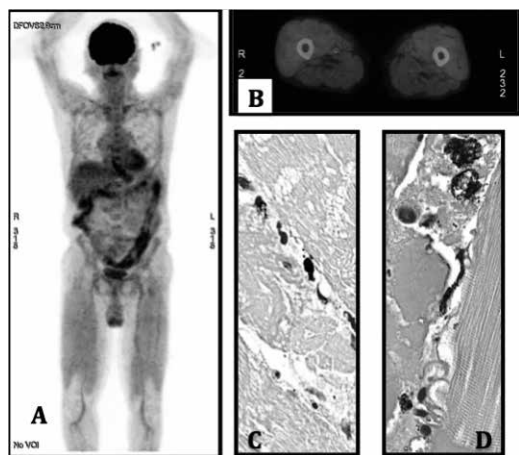
Tanaka S. [18F]FDG uptake in proximal muscles assessed by PET/CT reflects both global and local muscular inflammation and provides useful information in the management of patients with polymyositis/ dermatomyositis. *Rheumatology* 2013;52:1271-1278.

Simonsen J. SPECT and PET/CT imaging in newly onset idiopathic inflammatory myopathy. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2017;76:64-65.

Tabla 1. (CCC089)

Estudio	Resultado	Valor de referencia
Creatina fosfocinasa (U/L)	78 924	200
Aldolasa (U/L)	181	18
Creatinina (mg/dl)	4.4	< 1.5
Calcio (mg/dl)	7.2	8.2-10.2
Sodio (mEq/L)	130	135-145
Albúmina (mg/dl)	4	> 3.5
Troponina I	0	0
TSH	2.4	0.4-4.5
Antinucleares	Negativo	Negativo
Anti-Jo1	Negativo	Negativo
Anti-Mi2	Negativo	Negativo

Figura 1A. PET-TC de cuerpo entero que muestra un incremento de la captación de glucosa en el cuádriceps. **B,** aumento del metabolismo en el cuádriceps con SUV de 1.8 g/ml (izquierdo) y 1.6 g/ml (derecho). **C,** biopsia del cuádriceps con miositis linfohistiocítica por células CD8+. **D,** infiltrado con células CD68+. (CCC089)



CCC090

Amiloidosis familiar y lupus eritematoso sistémico: informe de un caso

Carlos-Mancilla BN, Hernández-Núñez E, Olán F, Morales-Ramos Z

Hospital Gustavo A. Rovirosa Pérez

Introducción: La amiloidosis es una enfermedad causada por el plegamiento erróneo de proteínas. Hasta 27 proteínas humanas diferentes poseen potencial amiloidogénico y 15 causan afectación sistémica. Tiene una presentación típica en la vida media. El estrés o la inflamación crónica favorecen su proteólisis, lo que da lugar a polipéptidos mal plegados que se autoagregan y producen toxicidad celular, apoptosis, deposición fibrilar amiloide y disfunción orgánica por efecto de masa. La clínica varía según sea la proteína. Para el diagnóstico se emplean biopsia y tinción con rojo Congo. El lupus eritematoso sistémico (LES) puede precipitar la amiloidosis, pero se han notificado pocos casos de relación con ambas entidades.

Objetivo: Describir un caso de relación de LES y amiloidosis.

Material y métodos: Paciente femenina 30 años con antecedente de tres familiares en primera línea que murieron a los 40, 32 y 33 años por enfermedad renal crónica (ERC); tiene una hermana viva con ERC en hemodiálisis. Diagnóstico reciente de fibromialgia. Comienza con exantema, dolor abdominal, ictericia, nódulo en el muslo derecho, púrpuras, Petequias y edema de extremidades inferiores. Compromiso articular y renal, úlceras orales, serositis y alopecia. Hipocomplementemia: C3, 13; C4, 12; positividad para ac. anti-Smith, ANCA, ac. antidoble cadena (725 UI/ml) y Coombs directo; síndrome nefrótico; albúmina en orina de 24 horas, 8 048 mg/24 h; proteínas, 628. Ultrasonido abdominopélvico: hepatoesplenomegalia, nefromegalia, líquido libre en cavidad abdominal, perivesicular y Morrison. Tinción de grasa abdominal-rojo Congo positiva.

Resultados: Los casos revisados de coexistencia de amiloidosis y LES revelan compromiso renal frecuente a modo de síndrome nefrótico, seguido de compromiso pulmonar; hay informes aislados de compromiso cardíaco, médula ósea, tracto gastrointestinal y ganglios. La relación temporal entre el diagnóstico es de 1 a 35 años.

Conclusiones: La paciente satisfizo los criterios de LES, además de amiloidosis, sospecha clínica por organomegalia, lesión renal aguda, síndrome nefrótico y antecedentes familiares. La infrecuente relación se debe probablemente a valores bajos de proteína amiloide sérica A en el LES.

Bibliografía

Monteiro P, Abreu P, Salvador MJ, Malcata A. Secondary amyloidosis and systemic lupus erythematosus. *Acta Reumatol Port.* 2009;34.

CCC091

Micosis fungoide: relación con el síndrome de Sjögren primario

Méndez-Martínez PL⁽¹⁾, Muñoz-Monroy OE⁽²⁾, Torres-Vázquez J⁽³⁾, Mora-Mendoza I⁽⁴⁾, Aguilar-Manuel MX⁽⁵⁾

⁽¹⁾Residente de Reumatología, segundo año, Hospital Juárez de México, ⁽²⁾Jefe de Reumatología, Hospital Central Militar, ⁽³⁾Residente de Medicina Interna, segundo año, Hospital Central Militar, ⁽⁴⁾Adscrita al Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Central Militar, ⁽⁵⁾Jefe de Medicina Interna, Hospital Central Militar

Introducción: La micosis fungoide (MF) es la forma más frecuente de linfoma cutáneo de células T. Su incidencia es de 4 casos/millón de habitantes, la edad media de diagnóstico ocurre entre los 40 y 60 años. Se caracteriza por la presencia de placas > 1 cm, eccematosas, psoriasiformes, hiperpigmentadas o hipopigmentadas, en áreas no fotoexpuestas que pueden ulcerarse. En la biopsia se observa infiltrado linfoide superficial con epidermotropismo o atipia celular y con clonalidad en el receptor de células T por inmunohistoquímica.

Objetivo: Presentar un caso de micosis fungoide.

Material y métodos: Paciente femenino de 35 años de edad con antecedente de hipotiroidismo y tres pérdidas fetales; presenta adenomegalias en cuello de dos años de evolución, diaforesis nocturna, pérdida de peso de 7 kg en cuatro meses, fatiga, artritis, xeroftalmía, hipertrofia parotídea y dermatosis diseminada constituida por manchas hiperpigmentadas, fotosensibles, sobre todo en tronco (**Figura 1**).

Resultados: Cerca de 5 a 10% de los pacientes con síndrome de Sjögren primario (SSP) desarrolla algún tipo de linfoma y el riesgo de desarrollo es 4 a 16 veces mayor que en la población general. Las más de las veces se presenta con linfoma de células B. Apenas existen cinco casos publicados que relacionan el SSP con la MF, con una edad de aparición menor a la informada sin este nexo (uno de esos casos con aparición anterior al SSP). En esta paciente se descartaron otras enfermedades autoinmunitarias y los datos clínicos llevaron a sospechar SSP (**Tabla 1**). El tratamiento de la MF incluye el tratamiento tópico con glucocorticoides, retinoides, imiquimod, radioterapia local, interferón alfa o gamma, retinoides orales, metotrexato y otros inmunomoduladores, PUVA, fotoféresis, entre otros.

Conclusiones:

Bibliografía

- Ilan Y, Hillman M, Oren R, Kaufman B. Prolonged course of a cutaneous T-cell lymphoma with late systemic involvement. *Br J Clin Pract* 1990 44:731-3.
- Van der Valk PG, Hollema H, Van Voorst Vander PC, Brinker MG, Poppema S. Sjögren's syndrome with specific cutaneous manifestations and multiclonal T-cell populations progressing to a cutaneous pleomorphic T-cell lymphoma. *Am J Clin Pathol* 1999 92:257-61.

Tabla 1. (CCC091)

Tuberculosis	Negativo
VDRL	Negativo
Panel viral (VHB, VHA, VHC, TORCH, VIH)	Negativo
ANA	Negativo
Anticoagulante lúpico	Negativo
Anticardiolipina IgG, IgM, IgA	Negativo
Anti-B2 glucoproteína I, IgG, IgM, IgA	Negativo
Antifosfatidil serina IgA	> 41 mU/ml
Anti-SSA	Negativo
Anti-SSB	Negativo
Prueba de Schirmer	Positiva
BAAF de ganglio linfático	Abundantes linfocitos reactivos, algunos con acentuada atipia; se sugiere linfoma
Biopsia de piel	Datos indicativos de micosis fungoide
Biopsia de glándula salival menor	Sialoadenitis linfocítica

Figura 1. (CCC091)



CCC092

Hepatitis autoinmunitaria o lúpica: a propósito de un caso

Cruz-Mayor K, Vargas-Avilés AS, Becerril-Mendoza L, Barbosa-Cobos RE

Hospital Juárez de México

Introducción: Las alteraciones en las pruebas de funcionamiento hepático aparecen hasta en 60% en el lupus eritematoso sistémico (LES), rara vez por coexistencia con hepatitis autoinmunitaria (HA). La diferenciación entre hepatitis lúpica y HA es muy difícil.

Objetivo: Presentar un caso de hepatitis autoinmunitaria o lúpica.

Material y métodos: Mujer de 27 años con antecedente de colecistectomía, pancreatitis aguda y anemia hemolítica autoinmunitaria. Acudió por cuadro clínico de tres semanas de evolución: fiebre vespertina, no cuantificada, dolor abdominal difuso en flancos, ictericia, náusea y vómito de contenido gástrico. Exploración física: úlcera en la base de lengua, síndrome de derrame pleural y hepatomegalia. Estudios de laboratorio: leucocitos, 272/mm³; linfocitos, 770/mm³; plaquetas, 27 000/mm³; FA, 902 U/L; GGT, 529 U/L; AST, 91 U/L; ALT, 22 U/L; DHL, 262 U/L; BT, 3.7 U/L; BD, 3 U/L; C3, 18.1 U/L; C4, 6.65 U/L. Perfil viral para hepatitis B, C y HIV negativos; Coombs directo positivo; ANA, patrón homogéneo 1:1 280; anti-ADNdc, 358.2; anti-SM, 5.4; antimúsculo liso y mitocondriales negativos. TAC abdominal: derrame pleural bilateral, condensaciones basales bilaterales, hepatomegalia con esteatosis, esplenomegalia y líquido libre abdominopélvico. Se estableció el diagnóstico de LES (SLICC, 7 puntos; Mex SLEDAI, 9 puntos). Recibió pulsos de metilprednisolona, hidroxicloroquina y ácido ursodesoxicólico con mejoría clínica.

Resultados: En el estudio de la afectación hepática en LES deben considerarse fármacos, infecciones virales, enfermedad grasa no alcohólica y HA. HL y HA son entidades que comparten algunas características clínicas, lo cual dificulta su diferenciación.

Conclusiones:

Bibliografía

- Adiga A, Nugent K. Lupus hepatitis and autoimmune hepatitis (lupoid hepatitis). *Am J Med Sci.* 2017 Apr;353(4):329-335.
- Beisel C, Weiler-Normann C, Teufel A, Lohse AW. Association of autoimmune hepatitis and systemic lupus erythematoses. *World J Gastroenterol.* 2014 Sep 21;20(35):12662-7.

CCC093

Lupus eritematoso sistémico en un paciente con miastenia grave temprana

Santiago-Ramírez R, Torres-Díaz B

ISSSTE

Introducción: Una proporción de 5% de la población tiene alguna enfermedad inmunológica; estos pacientes poseen un riesgo de presentar una segunda enfermedad autoinmunitaria.¹ En el caso de la miastenia grave se encuentra en 6 a 25%.²

Objetivo: Demostrar la importancia de la búsqueda de enfermedades reumatológicas en coexistencia de la enfermedad autoinmunitaria previa.

Material y métodos: Paciente femenina de 41 años, originaria y residente de Guerrero; tabaquismo, alcoholismo, toxicomanías o exposición a biomasa negados. Antecedente de miastenia grave de 18 años de evolución, dos crisis miasténicas (2000 y 2012), timectomía en 2001, tratamiento actual con piridostigmina (60 mg) e inmunosupresor no identificado. Padecimiento actual: inicia en enero de 2017 con disnea y fiebre de 39 grados, primero diagnosticada como neumonía de la comunidad y sin mejoría; es enviada al Hospital Regional Adolfo López Mateos con disnea, fiebre y lesiones eritematosas (0.5 cm) palpables, anemia y trombocitopenia; la tomografía de tórax revela áreas de fibrosis, patrón reticular y vidrio despulido bibasal; estudios paraclínicos: anticuerpos antinucleares, 1:160; anticuerpos anti-SM, RNP, factor reumatoide negativos; anticuerpos anti-Ro y anti-La positivos; C3, 90 mg/dl y C4, 10 mg/dl; Hb, 9 g/dl; linfocitos, 800/μl; plaquetas, 90 000/μl. Se inició esteroide y azatioprina (100 mg/día) con adecuada respuesta.

Resultados: Es una mujer en la quinta década de la vida con antecedente de miastenia de inicio temprano y timectomía que desarrolla lupus eritematoso sistémico. La relación más frecuente de la miastenia grave con otras enfermedades autoinmunitarias se establece con tiroiditis de Hashimoto, enfermedad de Graves, artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico.³

Conclusiones: Es de relevancia conocer la relación para la búsqueda temprana de actividad lúpica y evitar un daño a órgano blanco, ya que el tratamiento inmunosupresor evitaría parcialmente la expresión clínica, en este caso de lupus eritematoso sistémico.^{4,5}

Referencias

- Sibel Tamer. Coexistence of autoimmune diseases and autoantibodies in patients with myasthenia gravis, *Neurol India*. 2016 Jan-Feb;64:45-9.
- Rastenyte D, Vaitkus A, Neverauskas R, Pauza V. Demographic and clinical characteristics of patients with myasthenia gravis. *Medicina (Kaunas)* 2002; 38: 611-6.
- Aracena R, Nogales-Gaete J, Coexistencia de miastenia gravis y lupus eritematoso sistémico ¿es más frecuente que lo que pensábamos? *Rev Méd Chile* 2006; 134: 1203-1205.
- Aliona Nacual. Complicating autoimmune diseases in myasthenia gravis: a review, *Autoimmunity* 2015; 48(6): 362-368.
- Gilhus NE. Myasthenia gravis. *N Engl J Med* 375;26 December 29, 2016.

CCC094

Miocarditis que simula síndrome coronario agudo en la dermatomiositis

Sacoto-Flores GS, Becerril-Mendoza LT, Reyes-Cetina IL, Barbosa-Cobos RE, Vargas-Avilés AS

Servicio de Reumatología, Hospital Juárez de México

Introducción: La afección cardíaca en las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) se presenta en 6 a 75% de los pacientes, con una mortalidad hasta de 55% de los casos, secundaria a insuficiencia cardíaca, infartos y arritmias. El diagnóstico de miocardiopatía se determina con dos de tres anomalías en una resonancia magnética cardíaca (RMC): edema miocárdico en secuencias ponderadas en T2, fuga capilar y fibrosis.

Objetivo: Describir un caso de miocarditis que simula un síndrome coronario agudo.

Material y métodos: Mujer de 34 años con un año de evolución, pérdida ponderal de 8 kg, fatiga, exantema eritematoso violáceo periorbitario, disfagia alta a sólidos; tres meses con disnea progresiva de medianos esfuerzos a ortopnea; acudió a urgencias con dolor precordial opresivo, náusea y vómito. Exploración física: destaca el exantema en heliotropo, fuerza muscular en cinturas escapular y pélvica y músculos flexores de cuello (3/5). Se descartó infarto agudo de miocardio y se realizó protocolo diagnóstico de MII. RMC: fibrosis y reforzamiento tardío (gadolinio) en pared septal e inferior a nivel basal en mesocardio y en paredes anterior y lateral a nivel basal y medio de mesocardio y epicardio, función sistólica de ventrículo izquierdo disminuida con FEVI del 45% (**Figura 1**). El resto de estudios paraclínicos aparece en la **Tabla 1**. Se administró tratamiento con glucocorticoides y metotrexato.

Resultados:

Conclusiones: La miocardiopatía ocurre en un 30% de pacientes con MII y se relaciona con un mal pronóstico; los glucocorticoides son la piedra angular del tratamiento en combinación con inmunosupresores. La prevalencia de afección cardíaca en MII no está determinada; se sugiere el registro de casos en *Eurromiositis* para colaborar en el seguimiento y el pronóstico de los pacientes con MII con morbilidad cardiovascular.

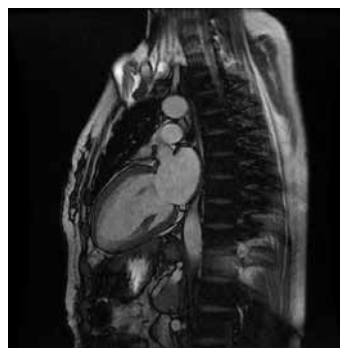
Bibliografía

- Dalakas C. Inflammatory muscle diseases. *N Engl J Med* 2015;372:1734-47.
Mammen A. Autoimmune muscle disease. *Handb Clin Neurol*. 2016;133:467-84.

Tabla 1. (CCC094)

	Resultado	Referencia
CK	2 845 U/L	
CKMB	187 U/L	3-30
TGO	79 U/L	10-39
TGP	41 U/L	10-49
DHL	538 U/L	105-330
Troponina	0.04 ng/ml	
Panel viral	Negativo	
Biopsia muscular	Infiltrado inflamatorio intersticial (perimisial)	
ECOTT	Función sistólica de ventrículo derecho deprimida, FEVI 45%	

Figura 1. (CCC094)



CCC095

Síndrome antifosfolípidos catastrófico en un paciente pediátrico

multifocal, con trombosis recientes y antiguas de arteriolas y arterias de mediano calibre, neumonía en fase de resolución, y pleuritis crónica y aguda.

Conclusiones: La identificación temprana del SAFCS es crucial, dada su elevada tasa de mortalidad (30-50%), aunada a las consideraciones terapéuticas que requiere el paciente pediátrico.

Bibliografía

Go E, O'Neil K. The catastrophic antiphospholipid syndrome in children. *Curr Opin Rheumatol* 2017; 29 (5): 516-522.

Rodríguez Pi, Mointho M, Santacreu I, *et al.* CAPS Registry project group. Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS): descriptive analysis of 500 patients from the International CAPS Registry. *Autoimmun Rev* 2016;15:1120-1124.

Figura 1. (CCC095)



CCC096

Catatonía como manifestación del lupus eritematoso sistémico (LES): informe de un caso

Becerra-Márquez AA⁽¹⁾, Velázquez-Castro ML⁽²⁾, Ramos-Sánchez MA⁽¹⁾

⁽¹⁾Servicio de Reumatología, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 25, IMSS, ⁽²⁾Servicio de Psiquiatría, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 25, IMSS

Introducción: La catatonía como manifestación neuropsiquiátrica relacionada con LES es infrecuente; el tratamiento no está definido. Existen informes de pacientes tratados con terapia electroconvulsiva (TEC) con buenos resultados.

Objetivo: Presentar una paciente con LES y catatonía resistente a inmunosupresores que mejoró con terapia electroconvulsiva.

Material y métodos: Paciente femenino de 23 años con hipotiroidismo sustituido y púrpura trombocitopénica en el 2015. Inició en abril del 2017 con alucinaciones auditivas, ansiedad y alteraciones del ciclo circadiano; fue hospitalizada y recibió neurolepticos. Se agregó mutismo, movimientos discintéticos, agitación e indiferencia al medio y se diagnosticó catatonía. La RMN de encéfalo fue normal y recibió inmunoglobulina intravenosa y 3 g de metilprednisolona sin mejoría. Se realizó punción lumbar, TAC de encéfalo, EEG, perfil tiroideo, marcadores tumorales, ANA, anti-DNAbs, anti-B2gl-1 IgG/IgM, anti-Ro/La, normales; los A-aCL IgG/IgM y el anticoagulante lúpico fueron positivos, C3 y C4 bajos; tuvo proteinuria en orina de 24 horas de 374 mg y se mantuvo con linfopenia persistente. Se diagnosticó catatonía relacionada con LES y recibió inmunoglobulina y metilprednisolona por cinco días sin mejoría y después ciclofosfamida y rituximab (1 g) por dos dosis sin mejoría. Se inició TEC combinada con infusión de diazepam con mejoría de la agitación,

el mutismo y los trastornos del movimiento; se realizó nuevamente RMN de encéfalo que mostró lesión pontina hiperintensa en T2. Recibió otras cinco sesiones de TEC y se logró recuperación del 60% de los síntomas catatónicos.

Resultados: Aún faltan conocimientos en relación con las manifestaciones neuropsiquiátricas del LES y por ello el tratamiento no está definido; en este caso la TEC fue útil.

Conclusiones:

Bibliografía

Bica BE, Moro AL, Hax V, Nicol NA, Campos GS, Rivera LM, da Costa AF, Xavier RM, Monticelo OA. Electroconvulsive therapy as a treatment for refractory neuropsychiatric lupus with catatonia: three case studies and literature review. *Lupus*. 2015;24(12):1327-31.

Grover S, Parakh P, Sharma A, Rao P, Modi M, Kumar A. Catatonia in systemic lupus erythematosus: a case report and review of literature. *Lupus*. 2013;22(6):634-8.

CCC097

Poliangeítis microscópica relacionada con nefropatía por IgA: informe de un caso

Rojas-Domínguez A⁽¹⁾, Ruiz-Gómez N⁽¹⁾, Soto-Abraham MV⁽²⁾, Flores-Suárez LF⁽¹⁾

⁽¹⁾Clínica de Vasculitis Sistémicas Primarias, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, ⁽²⁾Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Introducción: La poliangeítis microscópica (MPA) se distingue de la nefropatía por IgA con base en la presencia de complicaciones renales-pulmonares, seropositividad de MPO-ANCA y glomerulonefritis paucimunitaria. Estas características no se encuentran por lo general en la nefropatía por IgA.

Objetivo: Presentar un caso de superposición.

Material y métodos: Mujer de 25 años con diagnóstico de MPA desde el 2016 por síntomas articulares, rinosinuales, hematuria y proteinuria. EF: poliartritis de grandes y pequeñas articulaciones y edema bimalleolar de ambas piernas. Biopsia renal con presencia de IgA con proliferación endocapilar en un 65% y 25% con lesiones proliferativas extracapilares y necrosis fibrinoide (M1E1S1T0) (Figura 1). Estudios de laboratorio: anemia microcítica normocromática; CrS, 0.77 mg/dl; MPO-ANCA, 193.35; ANCA negativos; AAN MF, 1:640; anti-Ro, 101.43 RU/ml; creatinina de 24 h, 981.8; proteínas/Cr, 0.327. Tratamiento: PDN (1 mg/kg/día) en descenso gradual y azatioprina (150 mg/día). A la fecha en remisión; CrS, 0.2; proteínas/Cr, 0.1.

Resultados: La presentación clínica, patrón histológico y respuesta al tratamiento inmunosupresor observados en este paciente con MPA relacionada con nefropatía por IgA es similar respecto de los informes publicados con anterioridad. En el plano histológico se observó un incremento de necrosis fibrinoide en comparación con lo notificado, con un predominio de lesiones focales y segmentarias junto con un patrón de ANCA positivo, las cuales tienen una mejor respuesta al tratamiento y desenlace a corto plazo.

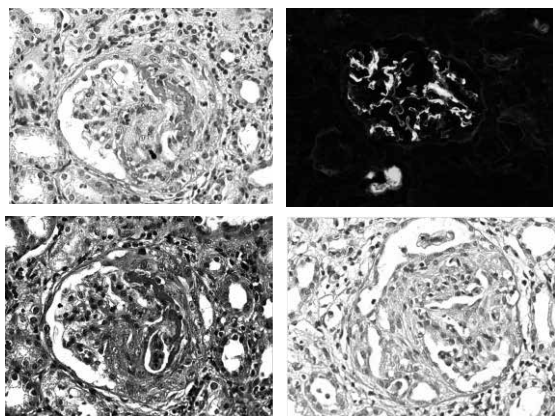
Conclusiones: La superposición de poliangeítis microscópica y nefropatía por IgA es una manifestación agresiva caracterizada por la presencia de semilunas, atrofia tubular y disfunción renal que puede revertirse con el inicio temprano de tratamiento inmunosupresor.

Bibliografía

Haas M. ANCA-Associated crescentic glomerulonephritis with mesangial IgA deposits. *Am J Kidney Dis*. 2000 Oct;36(4):709-18.

Bantis C. Is presence of ANCA in nephropathy a coincidence or novel clinical entity? A case series. *Am J Kidney Dis*. 2010 Feb;55(2):259-68.

Figura 1. (CCC097)



CCC098

Choque cardiogénico en polimiositis como manifestación inicial

Alvarado-Sánchez KA, Palma-Palacios MAA, Marín-Hernández APG, Catana-Hernández R, Hernández-Vásquez JR

IMSS

Introducción: La prevalencia de las manifestaciones cardíacas en las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) no está bien determinada por su baja frecuencia y su presentación casi siempre es subclínica; sin embargo, puede imitar incluso el infarto agudo al miocardio (IAM).

Objetivos: Describir un caso clínico con manifestación inicial poco frecuente.

Material y métodos: Mujer de 69 años con antecedente de tabaquismo de 20 años de evolución, diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica controlada. Hospitalizada por disnea en reposo que progresó en cuatro meses, sin angina pero con repercusión hemodinámica; CPK total, 2 960 U/L; CPK-MB, 180 U/L; troponina I, 2 310 ng/ml; se consideró IAM sin elevación de ST que progresó a choque cardiogénico y ante mala respuesta a tratamiento se solicitó valoración por reumatología al referir debilidad muscular en relación con la disnea durante la exploración física con fuerza muscular proximal MMT8 23/40; persistió con elevación de enzimas musculares, biopsia muscular con infiltrado linfocitario perivascular; electromiografía con patrón miopático; ecocardiograma con disfunción diastólica moderada; PSAP, 45 mmHg; FEVI, 58%; gammagrama cardíaco con isquemia leve septal e inferolateral; tomografía de tórax con enfermedad pulmonar intersticial; se estableció polimiositis con afección cardiopulmonar y recibió prednisona (1 mg/kg) y ciclofosfamida (700 mg) con respuesta clínica y bioquímica favorable.

Resultados: Aunque la presentación inicial de las MII es variada, es poco frecuente que la afección cardíaca simule un IAM como lo fue en el caso de esta paciente.

Conclusiones: Se reconoce que las MII implican mayor riesgo de enfermedad coronaria; como manifestación inicial es inusual, lo que a su vez se considera un factor de mal pronóstico.

Bibliografía

Diederichsen. Cardiovascular involvement in myositis. *Curr Opin Rheumatol* 2017, 29:000-000 (DOI:10.1097/BOR.0000000000000442).
 Xiao. Mimicking of acute myocardial infarction in IIM. *Experimental and therapeutic medicine* 2017,14:349-354 (DOI: 10.3892/etm.2017.4447).

CCC099

Aneurismas cerebrales intracraneales en un paciente con esclerosis sistémica

Sabido-Sauri RA, Barbosa-Cobos RE, Vargas-Avilés AS, Becerril-Mendoza LT, Melo-Guzmán G

Hospital Juárez de México

Introducción: La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmunitaria con compromiso vascular; se presentan aneurismas con muy baja frecuencia. Se ha propuesto una relación, pero la fisiopatogenia se desconoce.

Objetivo: Presentar el caso de un aneurisma cerebral intracraneal.

Material y métodos: Mujer de 26 años con diagnóstico de ESd; muestra calcinosis, esclerosis, necrosis en segundo y tercer dedo de la mano derecha que exigió amputación; simpatectomía a los tres años por resistencia del fenómeno de Raynaud al tratamiento farmacológico; a los cuatro años artroscopia por calcinosis articular. Tratamiento con ácido micofenólico, diltiazem y ácido acetilsalicílico. A los 11 de evolución presentó deterioro del estado de alerta, se diagnosticó hemorragia subaracnoidea espontánea con irrupción ventricular y se realizó derivación ventricular. Angiografía cerebral (Figura 1): tres aneurismas intracraneales fusiformes de arteria cerebral media derecha, arteria carótida interna derecha y tercio inferior de la arteria basilar. No se identificaron otras causas relacionadas con aneurismas. Evolucionó sin secuelas neurológicas.

Resultados: Los aneurismas son raros en la esclerosis sistémica; se han notificado en las publicaciones médicas 13 casos (Tabla 1) en mujeres de 50 a 70 años, de predominio intracraneal, asintomáticos o con síntomas inespecíficos. El caso presentado destaca por la edad y presentación aguda. Existe la posibilidad de una coincidencia temporal; sin embargo, se ha propuesto una relación por mecanismos etiopatogénicos similares de daño endotelial en la vasculopatía de la ES y los aneurismas. Con el conocimiento de la incidencia y los factores de riesgo será posible detectar en fase temprana casos incipientes para establecer un seguimiento y tratamiento oportunos con efecto positivo en el pronóstico.

Conclusiones:

Figura 1. Angiografía cerebral. **A**, proyección AP de circulación anterior izquierda que revela dos aneurismas fusiformes, uno localizado en el segmento supraclinoideo de la arteria carótida interna izquierda y otro del segmento M1 de la arteria cerebral media ipsolateral. **B**, proyección oblicua de la circulación cerebral anterior izquierda con los hallazgos descritos en A. **C**, proyección AP de la circulación cerebral posterior en la que se identifica un aneurisma fusiforme del tercio inferior de la arteria basilar. **D**, proyección oblicua de la circulación cerebral posterior con los hallazgos descritos en C. (CCC099)

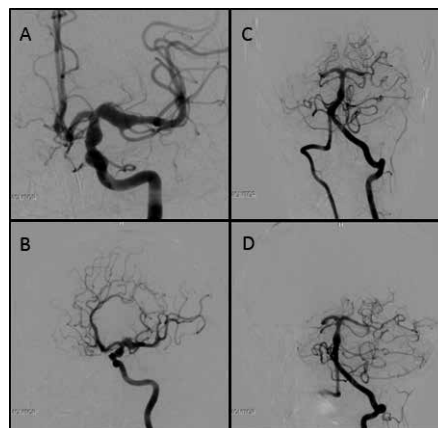


Tabla 1. Informes de casos de aneurismas en pacientes con esclerosis sistémica. (CCC099)

Autor	Año	Territorio vascular	Forma	Número	ES	Sexo	Edad
Moreno O <i>et al.</i>	2015	Cerebral intracraneal	NI	Múltiples	Difusa	M	57
Kasdi R <i>et al.</i>	2013	Aorta ascendente	NI	1	Difusa	M	51
Lotan E <i>et al.</i>	2012	Arteria pulmonar	NI	1	NI	M	59
Masuoka J <i>et al.</i>	2010	Cerebral intracraneales	Irregulares	Múltiples	CREST	F	61
Attran R <i>et al.</i>	2006	Aorta ascendente	NI	1	Difusa	M	56
Seo YH	2005	Aorta torácica y abdominal	NI	1	Limitada	F	34
Zoulman <i>et al.</i>	2004	Cerebral intracraneal	Bilobular	1	CREST	F	50
Kaku Y <i>et al.</i>	2004	Cerebral intracraneal	Sacular	2	NI	F	73
		Cerebral intracraneal	Sacular	1	NI	F	65
		Cerebral intracraneal	Gigante	1	NI	F	52
		Cerebral intracraneal	Fusiforme	2	NI	F	62
Nikai T <i>et al.</i>	2002	Aorta abdominal	Disecante	1	Difusa	M	70
Ortiz JR <i>et al.</i>	1991	Cerebral intracraneal	NI	Múltiples	CREST	F	66

NI, no informado.

Bibliografía

Kaku Y, Kouda K, Yoshimura S, Sakai N. Cerebral aneurysms in scleroderma. *Cerebrovasc Dis.* 2004; 17:339-341.

Masuoka J, Murao K, Nagata I, Iihara K. Multiple cerebral aneurysms in a patient with CREST syndrome. *J Clin Neurosci.* 2010; 17: 2049-1051.

CCC100

Trombosis portal (TP) manifestada con bicitopenia en el lupus eritematoso sistémico (LES)

Damián-Ábrego GN, Hernández-Huirache HG, Andrade-Zárate OD

Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío

Introducción: Las manifestaciones hematológicas en LES son frecuentes, lo cual representa un reto diagnóstico tras considerar causas autoinmunitarias, infecciosas o farmacológicas, entre otras. La causa de la TP es la trombocitopenia en el 60 a 70%, incluido el síndrome antifosfolípidos (SAF).

Objetivo: Presentar un caso de paciente con LES y bicitopenia secundaria a TP.

Material y métodos: Mujer de 33 años. Inició su padecimiento con dolor en pequeñas articulaciones simétricas, derrame pleural, ANA homogéneo 1:320, anticuerpos anti-DNA 1:320, serología para SAF negativo; se estableció el diagnóstico de LES. Dos años posteriores presenta leucopenia de 2 860/mm³ y plaquetas de 140 mil/mm³; se complementan estudios con anticuerpos anti-DNA, 1:320; C3, 55; C4, 12; serología para SAF, anticuerpos para VHC y HBsAg negativos, USG de hígado y bazo normales. Se consideró actividad hematológica a lo cual se ajustó el tratamiento. Persistió con bicitopenia y se realiza ultrasonido Doppler de vena porta que revela parámetros normales. Ocho meses después del ultrasonido Doppler se agrega dolor epigástrico ardoroso; se realiza endoscopia que demostró varices esofágicas incipientes y se decide realizar angiotomografía que demostró cavernomatosis portal secundaria a trombosis parcial de la vena porta y sus ramas. Se solicitan estudios para otros estados protrombóticos (pendiente) y se inicia tratamiento con anticoagulación total.

Resultados: Con frecuencia, la TP es asintomática, por lo que no se diagnostica hasta la aparición de complicaciones secundarias de hipertensión portal (trombocitopenia, esplenomegalia, varices esofágicas), o es incidental durante pruebas de imagen o endoscopia. La presencia de TP en paciente

con LES hace sospechar síndrome antifosfolípidos, lo cual no fue posible concluir en esta paciente.

Conclusiones: La TP es causa excepcional de bicitopenia en el LES.

Bibliografía

Xingshun Qi, Valerio de Stefano, Chunping Su. Associations of antiphospholipid antibodies with splanchnic vein thrombosis. *Medicine* 2015 94:4.

Yogesh K. Chawla, Vijay Bodh. Portal vein thrombosis. *Journal of Clinical and Experimental Hepatology* 2015, 5:1.

CCC101

Síndrome de superposición y neumonía organizada: caso y revisión de las publicaciones médicas

Sabido-Sauri RA, Becerril-Mendoza LT, Lugo-Zamudio GE, Barbosa-Cobos RE, Cuesta-Mejías T

Hospital Juárez de México

Introducción: La frecuencia de manifestaciones pulmonares en la esclerosis sistémica (ES) es de 50 a 90% y en la polimiositis (PM) de 19 a 78%. Se desconoce con certeza la cifra de estas manifestaciones en el síndrome de superposición ES-PM.

Objetivo: Describir un caso de síndrome de superposición y neumonía organizada.

Material y métodos: Mujer de 42 años de edad con ES difusa en 2015 (9 puntos de ACR/EULAR 2013). En 2017 presenta un cuadro clínico de miopatía inflamatoria. Se realizó biopsia de músculo y TCAR (**Figura 1**) que documentaron PM y neumonía organizada (NOC). Se inició tratamiento con glucocorticoides a dosis bajas y ciclofosfamida mensual por seis meses, con pobre respuesta al tratamiento y evolución a la fibrosis.

Resultados: En ES y PM, la manifestación pulmonar más frecuente y que modifica la mortalidad (35%) es la enfermedad intersticial pulmonar (EIP). Las categorías más comunes en la ES son neumonía intersticial no específica (NINE) y la neumonía intersticial usual (NIU). Existe evidencia de CYC en casos resistentes, en los cuales también puede usarse ciclosporina, tacrolimus o rituximab. La NOC en la ES es poco frecuente, pero se ha relacionado con miopatías inflamatorias hasta en 23%. El esquema terapéutico más utilizado incluye glucocorticoides y se obtiene una buena

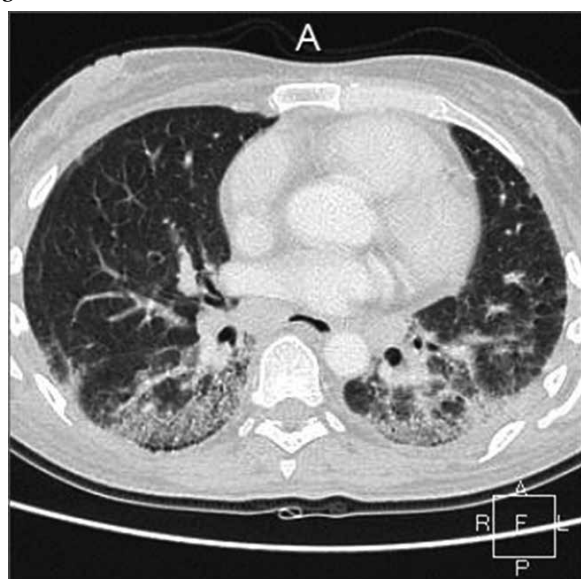
respuesta; en casos resistentes, la opción terapéutica es CYC. El pronóstico es sombrío en estos casos, ya que el 87% de las causas de muerte en ES lo representa la EIP.

Conclusiones:

Bibliografía

Hallowell R, Ascherman D, Danoff S. Pulmonary manifestations of polymyositis/dermatomyositis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2014;35:239-48.
 Schoenfeld S, Castelino F. Evaluation and management approaches for scleroderma lung disease. *Ther Adv Respir Dis.* 2017;11: 327-40.

Figura 1. (CCC101)



CCC102

Amiloidosis sistémica: informe de caso y revisión de las publicaciones médicas

Arteaga-Moreno M, Becerril-Mendoza LT, Cuesta-Mejías T, Barbosa-Cobos RE, Vargas-Avilés AS

Hospital Juárez de México

Introducción: La prevalencia de la amiloidosis es de 4.5 casos por 100 000. La amiloidosis tipo AA es la segunda más frecuente relacionada con procesos inflamatorios crónicos (artritis reumatoide, infecciones crónicas: tuberculosis, osteomielitis, lepra); las más de las veces tiene afectación multiorgánica, excepto en el sistema nervioso central.

Objetivo: Presentar un caso de amiloidosis sistémica.

Material y métodos: Hombre de 67 de años con antecedente de osteomielitis en columna lumbar cinco años antes. Refiere cuatro años de evolución con malestar general, alteraciones de la fonación, disfagia, adenopatías cervicales, aumento de volumen progresivo en músculos de extremidades superiores, dolor e inflamación articular en manos y disnea progresiva de medianos esfuerzos a ortopnea. EF: destaca ensanchamiento de narinas, hipertrofia labial, macroglosia, lesiones nodulares sublinguales, hipertrofia parotídea (**Figura 1**); aumento de volumen en deltoides, tríceps, bíceps y grupo flexor y extensor de antebrazos; contractura en flexión de 3ª y 4ª. IFP de mano derecha y 1ª-5ª. IFP izquierdas: lesiones nodulares en dorso de mano izquierda. Los estudios paraclínicos se muestran en la **Tabla 1**.

Resultados: El diagnóstico de amiloidosis se establece con biopsia del órgano afectado; la tinción rojo Congo tiene una sensibilidad para AL, AA y ATTR > 90% y una especificidad del 100%; para la amiloidosis sistémica se requiere la determinación de amiloide en dos sitios diferentes. El tratamiento consiste en disminuir el proceso inflamatorio con glucocorticoides, inmunosupresores, anticuerpos monoclonales (anti-IL-6, anti-TNF); sin embargo, menos de 5% sobrevive 10 años aun con tratamiento.

Conclusiones:

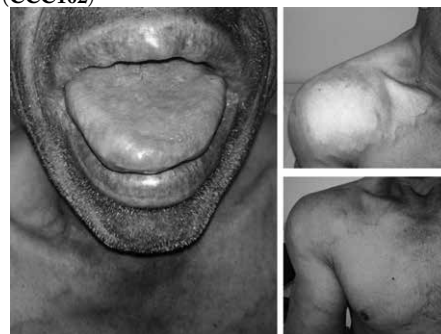
Bibliografía

Diego RA, Ramón C, José MG, María TF, Davinia TC. Systemic AA amyloidosis: epidemiology, diagnosis, and management. *Clinical Epidemiol. Clin. Epidem.* 2014;6(2):369-377.
 Gunilla TW, Marcus F, Per W. AA Amyloidosis: Pathogenesis and targeted therapy. *Annu. Rev. Pathol. Mech. Dis.* 2015;10(3):21-44.

Tabla 1. Estudios paraclínicos. (CCC102)

Estudio	Resultado
Ácido úrico	11.4 mg/dl
Creatinina	1.53 mg/dl
BUN	30 mg/dl
TGO	46 UI/L
TGP	18 UI/L
VSG	39 mm/h
C3	62.2 mg/dl
C4	9.16 mg/dl
Alb	2.9 g/dl
DHL	312 UI/L
IgA	196 mg/dl
IgE	23.6 U/ml
IgG	1 080 mg/dL
IgM	113 mg/dl
TSH	10.7 mU/L
T3	0.46 µmol/L
TFG	24.42 ml/min
TAC toracoabdominal	Ectasia e hidronefrosis renal izquierda, hipoplasia renal derecha, engrosamiento de mucosa de ampulla rectal, crecimiento prostático, fractura de L2, L4 y L5
Biopsia TSC	Positiva a rojo Congo
ECOTT	Normal

Figura 1. (CCC102)



CCC103

Condrítis auricular en el lupus eritematoso sistémico: informe de un caso

González-Mora MP, Andrade-Ortega L, Casillas-Ramos GE, Jiménez-Jiménez X

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE

Introducción: La condritis auricular (CA) inflamatoria es una entidad autoinmunitaria caracterizada por lesiones inflamatorias recidivantes, que ocasionan destrucción cartilaginosa con un aspecto nodular; en ocasiones compromete el oído interno o la vía vestibular. La CA es característica de la policondritis recidivante (PR), enfermedad muy poco frecuente (incidencia, 3.5 casos/millón/año), relacionada algunas veces con otras enfermedades reumatológicas.

Objetivo: Presentar el caso de una paciente con LES y condritis auricular.

Material y métodos: paciente femenino de 27 años con LES de larga evolución y manifestaciones mucocutáneas articulares, vasculitis y nefritis IV, AAN +, DNA +. Recibió tratamiento con antipalúdicos, esteroides y, en forma secuencial, azatioprina, metotrexato, ácido micofenólico, ciclofosfamida y rituximab. En buen control ocho meses previos con rituximab, antipalúdico y prednisona (10 mg/día). Inicia un mes antes con dolor, eritema y edema en pabellón auricular bilateral, de predominio izquierdo; sin afectación ocular o de vías respiratorias. No había otros datos de actividad clínica ni antecedente infeccioso o traumático. BH normal, EGO negativo, proteinuria de 400 mg/día.

Resultados: Se diagnostica condritis auricular bilateral y se incrementa esteroide a dosis medias (25 mg/día), con remisión del cuadro en un mes y sin recurrencia hasta el momento.

Conclusiones: La presencia de condritis en LES inactivo es una manifestación muy infrecuente (< 1%). En esta paciente se descartaron causas infecciosas o traumáticas y existió respuesta favorable al esteroide, sin afectación evidente a otras estructuras cartilaginosas. La afección puede considerarse como una manifestación inflamatoria neutrófila del LES o como la relación con PR.

Bibliografía

Sanz V, Benítez R. Condrítis bilateral de pabellón auricular. *Reumatol Clín.* 2009;5(5):233-234

Lenormand C, Scrivener Y. Relapsing polychondritis in a patient with lupus erythematosus: another manifestation of neutrophilic lupus? *Dermatology* 2008;217:211.

CCC104

Granulomatosis con poliangeítis en pediatría: presentación de un caso clínico

Aparicio-Vera LA, Maldonado-Velázquez R, Faugier-Fuentes E, Rodríguez-García AN

Hospital Infantil de México Federico Gómez

Introducción: La granulomatosis con poliangeítis (GPA) es una vasculitis crónica con compromiso de pequeños y medianos vasos; se caracteriza por inflamación granulomatosa a nivel de vía aérea superior e inferior, que suele ser necrosante, con afección renal por glomerulonefritis pauciinmunitaria y por vasculitis con lesión de otros órganos. Se presenta el caso de un paciente pediátrico con diagnóstico de granulomatosis con poliangeítis con afectación cutánea, pulmonar y renal.

Objetivo: Describir la presentación de un caso de granulomatosis con poliangeítis en un paciente pediátrico en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Material y métodos: Se trata de un paciente masculino de 17 años de edad con diagnóstico de persistencia del conducto arterioso en enero de 2017; acude a la institución por presentar insuficiencia renal, anemia hemolítica, afección cutánea y pulmonar y las biopsias renal, de corne y piel documentan hallazgos consistentes con GPA.

Resultados: Se presenta el caso de un paciente masculino de 17 años de edad que cumple los factores diagnósticos de GPA con base en los criterios EULAR PRINTO PRES 2010, por presencia de nódulos en la tomografía pulmonar, más hematuria y biopsia renal con glomerulonefritis pauciinmunitaria, inflamación granulomatosa perivascular en biopsia de corne y PR3 positivo. Cuenta con doble marcador para SAAF. Durante su hospitalización exige tratamiento con bolos de metilprednisolona, ciclofosfamida, azatioprina y plasmaféresis.

Conclusiones: La importancia del informe de este caso radica en la escasa frecuencia de la granulomatosis con poliangeítis en la edad pediátrica. Ésta es la presentación de un caso de un paciente masculino con inicio de lesiones purpúricas palpables y su relación con doble marcador para SAAF.

Bibliografía

Petty RE. *Textbook of pediatric rheumatology*. 7th ed. Elsevier, pp 484-496.

Gacic-Veljcic M. Granulomatosis with polyangitis (Wegener's granulomatosis) in children: report of three cases with cutaneous manifestations and literature review *Pediatric Dermatology* 2013;30(4):e37-e42.

CCC105

Síndrome hepatopulmonar (SHP): una rara complicación relacionada con hepatitis autoinmunitaria (HA) crónica

Gargallo-Olivar A, Hernández-Núñez E, Olán F, Morales-Ramos Z, Mejía-Hernández AB

Hospital Regional de Alta Especialidad Gustavo A. Rovirosa Pérez

Introducción: La HA se caracteriza por autoanticuerpos, hipergammaglobulinemia y hepatitis de interfaz en biopsia. Posee amplio espectro clínico, desde un curso insidioso hasta la hepatitis fulminante. El SHP se define de manera característica por la triada de hipoxia, vasodilatación pulmonar y hepatopatía. La coexistencia de éstos es aún menos frecuente, pero empeora el pronóstico.

Objetivo: Analizar la presentación de dos entidades poco frecuentes con características clínicas específicas para determinar un diagnóstico temprano.

Material y métodos: Paciente masculino de 16 años con hepatopatía crónica tres años antes en control por gastrología. Referido por disnea, acrocianosis y acropaquias. El servicio de cardiología no reconoció una causa cardíaca. Refiere dolor en hipocondrio derecho y episodios de ictericia desde los nueve años. Últimos meses: disnea y síntomas generales. EF: acrocianosis, ictericia, IY, telangiectasias, esplenomegalia, acropaquias, SatO₂ de 77%. Estudios de laboratorio: plaquetas, 34 000; albúmina, 2.06 g/dl; bilirrubina, 5.8 mg/dl; FA, 251 U/L; AST, 216 U/L; ALT, 142 U/L; panel viral negativo; GAS; hipoxemia, 54.9 mmHg. US abdominal: hepatopatía crónica, esplenomegalia e hipertensión portal. Angio-TAC de tórax y abdomen sin cortocircuitos; endoscopia: varices esofágicas grandes. Pruebas de platiptnea y ortodeoxia positivas. ECOTT: sin alteraciones estructurales. Como parte del diferencial se solicita anti-LKM (positivo). Se inicia prednisona y azatioprina con descenso de transaminasas y mejoría clínica.

Resultados: No hay un tratamiento farmacológico específico y el trasplante hepático es la única opción; sin embargo, la mortalidad posoperatoria es alta en relación con hipoxemia.

Conclusiones: Se cumplió la triada de SHP. Es una de las complicaciones más graves y excluye en etapas avanzadas el protocolo de trasplante. Se concluyó etiología de HA crónica, en este caso de SHP. El diagnóstico temprano es clave para modificar la evolución clínica y mejorar el pronóstico.

Bibliografía

Chazouillères O, Dalekos G, Drenth J. EASL Clinical practice guidelines: autoimmune hepatitis. *Journal of Hepatology* 2015 vol. 63, 971-1004.

Grace JA, Angus PW. Hepatopulmonary syndrome: update on recent advances in pathophysiology, investigation, and treatment. *Journal of Gastroenterology and Hepatology* 2013;28:213-219.

CCC106

Seguridad y eficacia a largo plazo de la monoterapia con tocilizumab IV en pacientes con artritis reumatoide en un hospital general: experiencia de tres años

Hernández-Núñez E⁽¹⁾, Olán F⁽¹⁾, Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Izquierdo-Guzmán LC⁽²⁾

⁽¹⁾SSA Hospital Rovirosa, ⁽²⁾SSA Jurisdicción Sanitaria

Introducción: El metotrexato (MTX) o la combinación de FARME son la primera línea de tratamiento en la artritis reumatoide (AR). Sin embargo, los efectos adversos por la acción aditiva, polifarmacia e intolerancia gástrica son limitantes. El uso de los biológicos ha revolucionado el tratamiento de la AR, pero se debe considerar la inmunogenicidad con anti-TNF que exige el uso concomitante con MTX. El estudio AMBITION mostró eficacia clínica y superioridad de tocilizumab (TCZ) como monoterapia en pacientes con AR.

Objetivo: Describir la eficacia y seguridad de los pacientes con AR tratados con TCZ a tres años.

Material y métodos: Relación de pacientes con AR y administración de TCZ como monoterapia a tres años.

Resultados: Ocho pacientes con AR consumieron TCZ como monoterapia a razón de 8 mg/kg/dosis IV mensual y al menos tres años de uso de este anti-IL6R. Todos habían fallado a un biológico anti-TNF: 7 infliximab y 1 etanercept; sólo un paciente con falla a dos biológicos. En su mayoría fueron mujeres (7, 87.5%) con una edad media de 52.8 años y AR establecida (12.7 años). Progresaron a monoterapia por intolerancia gástrica (100%), comorbilidad y polifarmacia (75%). Al momento del corte, todos los pacientes evaluados se hallaban bajo el objetivo del tratamiento: siete en clínica y uno con actividad leve de la enfermedad.

Conclusiones: TCZ es el primer agente biológico que ha demostrado utilidad como monoterapia en AR. El estudio AMBITION de extensión a cinco años muestra el perfil de seguridad y eficacia; en comparación, en este estudio se replica en estos pacientes la eficacia continua y la seguridad con la monoterapia. TCZ como monoterapia en una población específica de AR es una buena opción terapéutica a corto y largo plazos.

Bibliografía

Jones G, Sebba A, Gu J, Lowenstein MB, Calvo A, Gomez-Reino JJ, et al. Comparison of tocilizumab monotherapy versus methotrexate monotherapy in patients with moderate to severe rheumatoid arthritis: the AMBITION study. *Ann Rheum Dis* 2010;69:88-96.

Nishimoto N, Miyasaka N, Yamamoto K, Kawai S, Takeuchi T, Azuma J. Long-term safety and efficacy of tocilizumab, an anti-IL-6R monoclonal antibody, in monotherapy, in patients with rheumatoid arthritis (the STREAM study): evidence of safety and efficacy in a 5-year extension study. *Ann Rheum Dis* 2009;68:1580-4.

CCC107

Ácido aminocaproico inhalado para hemorragia alveolar difusa resistente en el LES

Marín-Hernández APG, Alvarado-Sánchez KA, Vázquez-Zaragoza MA, Hernández-Vásquez JR

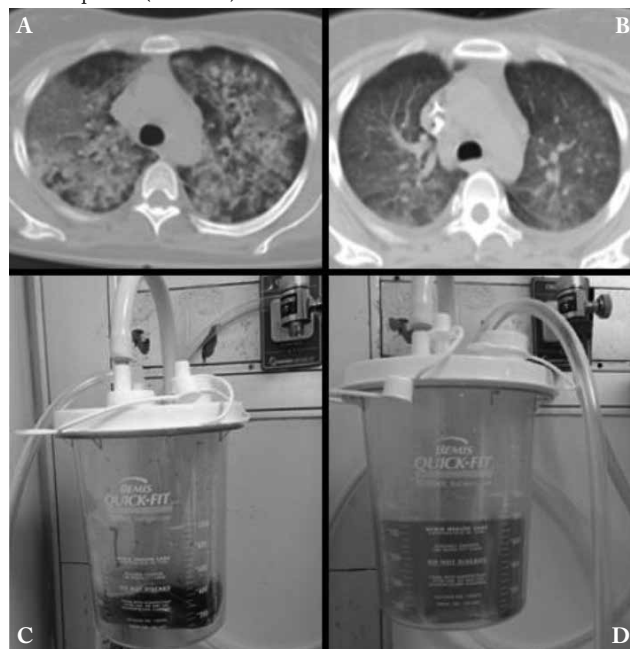
Hospital de Especialidades

Introducción: La hemorragia alveolar difusa (HAD) ocurre en el 2% de los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES). Tiene una mortalidad de 80%. Existen pocos informes del uso de antifibrinolíticos nebulizados en la HAD resistente, incluidos los pacientes con LES.

Objetivo: Demostrar la eficacia de los antifibrinolíticos inhalados en la HAD resistente secundaria a LES.

Material y métodos: Mujer de 28 años. Una prima paterna con LES. Inició tres meses antes de su ingreso con artritis, fiebre intermitente hasta de 38.9°C, caída de pelo, eritema malar fotosensible, púrpura palpable y disnea de medianos esfuerzos. Acudió por incremento de la disnea, tos y hemoptisis; elevación de azoados, leucopenia y proteinuria +. Se diagnosticó LES por HAD (TCAR de tórax, Hb de 7.1 g/dl) y autoinmunidad (ANA, anti-SM, anti-ADNs positivos); se inició apoyo mecánico ventilatorio, pulsos de metilprednisolona (1 g x 3) y plasmaféresis. Sin embargo, continuó con HAD (120 ml/día). Se amplió el tratamiento con tres pulsos más de metilprednisolona y se agregó inmunoglobulina intravenosa (2 g/kg) por neumonía y candidiasis invasora. Con posterioridad se inició ciclofosfamida (800 mg), esquema NIH. Requirió 15 concentrados eritrocitarios en tres semanas pero persistió con Hb de 5.4 g/dl; se indicó ácido aminocaproico inhalado (1 250 mg c/8 h) con remisión de hemoptisis en 48 horas y mejoría de los infiltrados en la TCAR de tórax de control (Figura 1); se logró extubar a la paciente sin efectos adversos.

Figura 1 A. Tomografía de tórax de alta resolución con HAD previa aplicación de ácido aminocaproico. **B,** tomografía de tórax de alta resolución con remisión de HAD, dos semanas después de la aplicación de ácido aminocaproico. **C,** hemoptisis previa, aplicación de ácido aminocaproico. **D,** remisión de la hemoptisis a las 48 horas de la aplicación del ácido aminocaproico. (CCC107)



Resultados: En México se cuenta con el antifibrinolítico ácido aminocaproico, que demostró ser efectivo en el tratamiento de HAD resistente indicado de forma nebulizada en esta paciente; este caso es, hasta donde saben los autores, el primer informe de su uso y eficacia en HAD resistente secundaria a LES.

Conclusiones: La administración de ácido aminocaproico inhalado es una opción terapéutica eficaz en la HAD resistente secundaria a LES.

Bibliografía

Prutsky G, Domecq JP, Salazar CA, Accinelli R. Antifibrinolytic therapy to reduce haemoptysis from any cause. Cochrane Database of Systematic Reviews 2016, Issue 11. Art. No.: CD008711

CCC108

Necrosis ósea avascular (NOA) por consumo de glucocorticoides en paciente con VIH: informe de un caso

Hernández-Núñez E⁽¹⁾, Olán F⁽¹⁾, Radillo-Alba HA⁽¹⁾, Izquierdo-Guzmán LC⁽²⁾

⁽¹⁾SSA, Hospital Rovirova, ⁽²⁾SSA, Jurisdicción Sanitaria

Introducción: La NOA es más frecuente en los pacientes con VIH. Por lo regular afecta la cabeza femoral, aunque pueden dañarse otras o varias articulaciones. La incidencia de NOA en el VIH es 40 veces mayor respecto de la población general; existen varios factores de riesgo: uso de glucocorticoides (GC), dislipidemia, tabaquismo, alcoholismo, coagulopatías y conteo bajo de CD4. También se ha sugerido el uso de antirretrovirales, en particular inhibidores de proteasas (IP), que también incrementan el riesgo.

Objetivo: Informar un caso de NOA en pacientes con VIH y consumo de GC.

Material y métodos: Hombre de 27 años con SpA en relación con CUCI y HLA-B27 positivo en septiembre de 2014, con antecedentes de lumbalgia y uso crónico de GC. VIH en agosto 2015 e inicio de esquema combinado antirretroviral durante el cribado para biológico. Curso con falla a un primer anti-TNF y cambio a los seis meses con buen perfil de seguridad y eficacia. En junio de 2017 sufre coxalgia y claudicación; Rx de pelvis revela pérdida de cabeza femoral derecha. Remisión a traumatología para considerar reemplazo articular.

Resultados: En este informe de NOA se identifica un nexo significativo con el consumo de GC y tratamiento antirretroviral (incluidos los IP). La administración de GC incrementa la muerte celular y apoptosis, activación de ROS y mediadores inflamación, se eleva la presión intraósea por infiltración grasa y también la obstrucción vascular. La relación de NOA e IP, mediada por alteración en el metabolismo de lípidos, incrementa el riesgo aterogénico y tromboembólico

Conclusiones: Se deben considerar dosis mínima y esquemas cortos, suspensión temprana o proscripción de los GC para el tratamiento de pacientes con enfermedad reumáticas y VIH por el riesgo alto de NOA con el uso de los GC. Hay que considerar en forma temprana la Rx para el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno.

Bibliografía

Whitlock GG, Herbert S. Avascular necrosis in HIV patients: a case control study. International Journal of STD & AIDS 2013;24(10):799-803.

Glesby MJ. Bone disorders in human immunodeficiency Virus Infection. CID 2003;37 (suppl 2).

Kubo T, Ueshima K. Clinical and basic research on steroid-induced osteonecrosis of the femoral head in Japan. Journal of Orthopaedic Science 21 (2016) 407-413.

CCC109

Síndrome de activación macrófaga (SAM) en relación con lupus eritematoso sistémico

Palacios-Pamanes L⁽¹⁾, Alvarado-Sánchez KA⁽²⁾, Pérez-Cristóbal M⁽²⁾, Vázquez-Zaragoza MA⁽²⁾, Jiménez-Balderas FJ⁽²⁾

⁽¹⁾Instituto Mexicano del Seguro Social Siglo XXI, ⁽²⁾Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Siglo XXI

Introducción: El SAM se caracteriza por activación de linfocitos T y macrófagos que ocasiona hemofagocitosis; su relación con LES es infrecuente y cuando se presenta es potencialmente letal.

Objetivo: Describir el efecto del diagnóstico de SAM.

Material y métodos:

Caso 1: Mujer de 25 años con lupus eritematoso sistémico (LES); presentó pancitopenia y fiebre y recibió prednisona (1 mg/kg/día), inmunoglobulina (IgG) y rituximab sin mejoría. Estudios de laboratorio: ferritina, 56.302 ng/ml; triglicéridos, 573 mg/dl. Un aspirado de medula ósea (AMO) mostró hemofagocitosis y se inició ciclosporina A sin mejoría. Un nuevo AMO reveló histoplasma por lo que recibió anfotericina B. Murió por choque séptico.

Caso 2: Mujer de 48 años con LES; presentó pancitopenia y crisis convulsivas y recibió 3 g de metilprednisolona e IgG IV sin mejoría. AMO: no concluyente; ferritina sérica, 10 000 ng/ml; triglicéridos, 352 mg/dl; y serología positiva para parvovirus B 19. Laparotomía y biopsia de bazo: hemofagocitosis consistente con SAM. Continuó con IgG IV y ciclosporina A y experimentó mejoría.

Caso 3: Paciente masculino de 41 años; inició con polineuropatía, pancreatitis, hepatitis, proteinuria y pancitopenia, anti-DNA, anti-Ro, anti-La, ANA y anti-Sm positivos. AMO: hemofagocitosis con triglicéridos de 547 mg/dl, ferritina de 3 611 ng/ml; satisfizo los criterios para LES y SAM. El servicio de toxicología determinó intoxicación crónica por talio. Recibió 3 g de metilprednisolona, IgG IV, ciclofosfamida, y murió por neumonía nosocomial y choque séptico.

Resultados: Se observó una relación entre un agente causal secundario como desencadenante del SAM en los pacientes con LES.

Conclusiones: El SAM relacionado con LES presenta una elevada mortalidad y debe considerarse el diagnóstico diferencial en pacientes con fiebre y pancitopenia resistente a la inmunosupresión. El diagnóstico temprano de complicaciones infecciosas permite su tratamiento oportuno para mejorar el pronóstico.

Bibliografía

Gavand PE, Serio I, Arnaud L, Costedoat-Chalumeau N. Clinical spectrum and therapeutic management of systemic lupus erythematosus-associated macrophage activation syndrome: a study of 103 episodes in 89 adult patients. Autoimmunity Reviews 2017;16 (7):743.

Grom AA, Mellins ED. Macrophage activation syndrome: advances towards understanding pathogenesis. Current opinion in rheumatology 2010;22(5):561-566. PMC. Web. 15 Oct. 2017.

CCC110

Síndrome de Felty como manifestación principal de rhus

Lendechy-Velázquez M, Hernández-Delgado A

Introducción: El rhus es un síndrome de sobreposición descrito rara vez en las publicaciones médicas. El síndrome de Felty es una manifestación extraarticular presente en menos del 1% de los pacientes con artritis reumatoide (AR).

Objetivos: Describir un caso de **síndrome** de Felty como principal manifestación del rhusus.

Material y métodos: Mujer de 24 años; en enero de 2016 inició con dermatosis caracterizada por pápulas fotosensibles en región V del escote, artritis de pequeñas articulaciones, adenopatías generalizadas de 1 cm, úlceras orales y fiebre. SE evaluó en marzo y se estableció el diagnóstico de lupus eritematoso generalizado (LEG) por los datos clínicos y de laboratorio (**Tabla 1**); recibió prednisona (1 mg/kg/día) y azatioprina (50 mg/día). En abril empeoraron las citopenias por lo que se sospechó toxicidad por azatioprina; se suspendió y reinició prednisona (1 mg/kg/día) con lo cual hubo mejoría, pero al disminuir la prednisona las citopenias y la artritis empeoraron de nueva cuenta (**Tabla 1**). En diciembre de 2016 se hospitalizó por poliartritis y sangrado transvaginal secundario a trombocitopenia grave; se determinó, además de LEG, el diagnóstico de AR con síndrome de Felty por esplenomegalia, neutropenia, trombocitopenia, FR 64 (< 8) y anti-CCP 158 (< 20). Recibió metotrexato y cloroquina, con lo cual ha tenido remisión de ambas enfermedades (**Tabla 1** y **Figura 1**).

Resultados: El caso representa un reto para atribuir las manifestaciones clínicas y hematológicas a LEG o AR. La buena respuesta al tratamiento con prednisona y metotrexato, así como la neutropenia, trombocitopenia y

esplenomegalia, apoyan con solidez el diagnóstico de síndrome de Felty como causa de citopenias.

Conclusiones: El síndrome de Felty representa un reto diagnóstico y terapéutico. De acuerdo con la revisión de las publicaciones médicas, éste es el primer caso presentado de síndrome de Felty y rhusus.

Bibliografía

Ignacio Benavente EP. Rhusus: descripción de 4 casos. Reumatología Clínica. 2011;7(5):333-335.

Ayten Y. Presentation of three cases followed with a diagnosis of Felty syndrome. European Journal of Rheumatology. 2014;1:120-122.

CCC111

Trasplante de células progenitoras hematopoyéticas en la esclerosis sistémica

Marín-Hernández APG, Vázquez-Zaragoza MA, Ramírez-Pérez AA, Jiménez-Balderas FJ, Hernández-Vásquez JR

Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI IMSS

Introducción: El trasplante de células progenitoras hematopoyéticas autólogo (TCPHA) es una opción terapéutica en las enfermedades autoinmunitarias; su finalidad es eliminar el sistema inmunitario anormal y reemplazarlo por uno no expuesto a los factores activadores de la enfermedad en busca de mejorarla e incluso curarla. En la esclerosis sistémica difusa (ESD), la respuesta clínica alcanzada con el TCPHA ha demostrado ser superior a cualquier tratamiento en pacientes con enfermedad progresiva y grave.

Objetivo: Evidenciar la eficacia terapéutica del TCPHA en pacientes con ESD.

Material y métodos: Mujer de 27 años. En 2015 se diagnosticó ESD por fenómeno de Raynaud, engrosamiento cutáneo (dedos, manos y cara), anti-SCL-70 positivo, ANA por IFI con patrón nucleolar 1:640 y capilaroscopia con disminución de lechos ungueales. Después presentó EPID, progresión de engrosamiento cutáneo (MRSS 32) y atonía esofágica con ERGE grave. Se indicaron pulsos mensuales de CFM (dosis acumulada 4.9 g) y progresó el patrón espirométrico restrictivo con requerimiento de

Figura 1. Comportamiento de los neutrófilos en la evolución de la enfermedad. (CCC110)

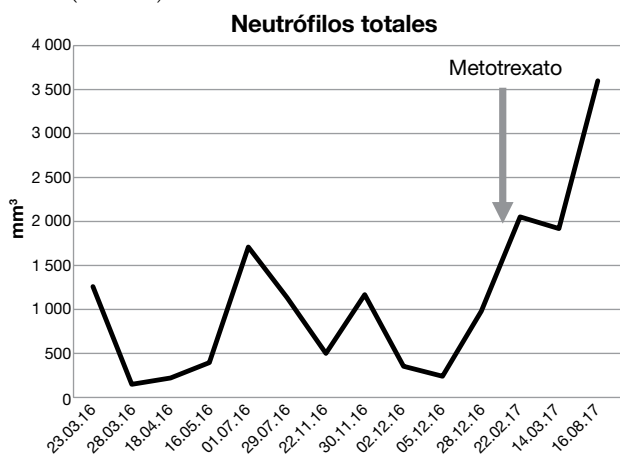


Tabla 1. Comportamiento de citopenias y otros parámetros de laboratorio en la evolución de la enfermedad. (CCC110)

	Marzo 2016	Abril 2016	Julio 2016	Diciembre 2016	Febrero 2017
Hemoglobina (g/dl)	9.4	8.4	12.3	9.5	12.1
Leucocitos (10 ³ /µl)	3 310	1 300	3 000	1 860	3 800
Linfocitos (10 ³ /µl)	1 588	923	1 020	1 283	1 216
Neutrófilos (10 ³ /µl)	1 257	221	1 710	241	2 200
Plaquetas (x10 ³)	49 000	47 000	92 000	4 000	156 000
Globulinas (g/dl)	5.2	-	-	-	2.4
VSG (mm/h)	69	-	-	-	22
ANA	Nucleolar 1:2560	-	-	-	-
Anti-P ribosomal	36.1	-	-	-	-
Anti-DNAc	7.7	-	-	-	-
Antinucleosomas	-	-	-	-	-
Factor reumatoide (VR < 18)	14	-	-	64	-
Anti-CCP (VR < 20)	-	-	-	158	-
Aspirado de médula ósea	-	Aumento de megacariocitos	-	-	-

oxígeno; PSAP de 36 mmHg y arritmia cardiaca. Se decide TCPHA por rápida progresión, manifestaciones graves con respuesta parcial a CFM y múltiples cuadros infecciosos (**Figura 1**). Se retiró FARME y se movilizó con esquema de CFM a 2 g/m² y Filgrastim (10 mg/kg); se obtuvo cuenta de CD34 de 6.35 X 10⁶; mediante acondicionamiento CY-GAT (ciclofosfamida, 200 mg; GAT, 2.5 mg/kg) con injerto mieloide el día +10 se retiró la prednisona. A los tres y seis meses tuvo mejoría de neumopatía intersticial y patrón espirométrico, sin requerimiento de oxígeno; ERGE en remisión, arritmia en control y MRSS de 4.

Resultados: En México no existe experiencia publicada del TCPHA en la esclerosis sistémica difusa; éste es el primer caso publicado, hasta donde saben los autores, con respuesta inicial exitosa.

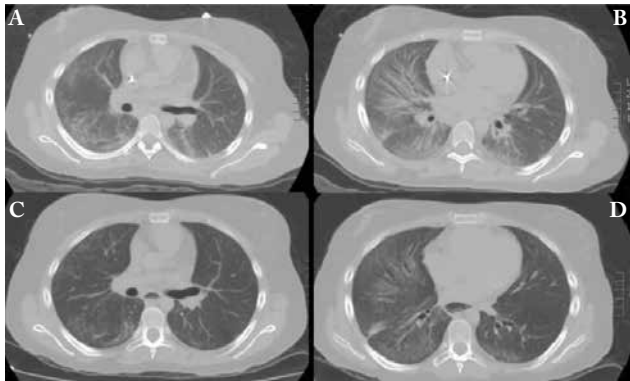
Conclusiones: El TCPHA en pacientes con ESD progresiva y manifestaciones graves es promisorio.

Bibliografía

van Laar J, Naraghi K, Tyndall A. New pathways in the pathogenesis of SS: Haematopoietic stem cell transplantation for poor-prognosis systemic sclerosis. *Rheumatology* 2015;54:2126-2133.

van Laar J, Sullivan K. Stem cell transplantation in systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol* 2013, 25:719?725.

Figura 1. Tomografía de alta resolución de tórax (cortes axiales). **A y B**, enfermedad pulmonar intersticial antes de TCPHA. **C y D**, enfermedad pulmonar intersticial en remisión (mejoría del 60%) a los tres meses luego de TCPHA. (CCC111)



CCC112

Granulomatosis con poliangeítis y esclerosis sistémica: una superposición poco usual

Rojas-Domínguez A⁽¹⁾, Ruiz-Gómez N⁽¹⁾, Fernández-Sánchez M⁽²⁾, Flores-Suárez LF⁽¹⁾

⁽¹⁾Clinica de Vasculitis Sistémicas Primarias, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias, ⁽²⁾Servicio de Neurología, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

Introducción: La vasculitis relacionada con ANCA (AASV) y la esclerosis sistémica (SSc) son enfermedades distintas, pero rara vez coexisten.

Objetivo: Presentar un caso de esta complicación.

Material y métodos: Hombre de 50 con diagnóstico de granulomatosis con poliangeítis (GPA) desde 2015 por síntomas rinosinuales, artralgias, sistema nervioso periférico, hemorragia alveolar y proptosis izquierda. EF: engrosamiento cutáneo, Rodnan modificado de 12 puntos, telangiectasias en cara, fenómeno de Raynaud, úlceras digitales umbilicadas y estertores

crepitantes basales (**Figura 1**). Estudios de laboratorio: MPO-ANCA, 25.90 UR/ml; P-ANCA, 1.80; AAN MG, 1:640; anti-RP11 y 155+; anti-Th/To+ y anti-Ku+. Biopsia de piel: epidermis con acantosis irregular e hiperqueratosis; en dermis superficial vasos sanguíneos dilatados. Tratamiento: MMF (3 g/día), ASA (100 mg/día); presentó síndrome de ápex ordinario bilateral, por lo cual se decidió inicio de bolos de metilprednisolona (3 g) y se propuso CFM.

Resultados: El OAS es efecto de diferentes anomalías, pero rara vez se induce por AASV como GPA; sin embargo, se ha descrito como actividad de la enfermedad. De acuerdo con diferentes estudios, los factores de riesgo para recaída incluyen la suspensión del tratamiento, disminución rápida de los GC y la persistencia positiva de los ANCA; se ha encontrado, como en este caso, mayor afectación ocular, renal y pulmonar; estas presentaciones difieren en grado significativo de las observadas en pacientes con ANCA negativos. El patrón de IFI y ELISA ha mostrado importancia al combinar ambas pruebas, ya que diversos estudios sugieren que diferentes epítopes podrían intervenir con el PR3-ANCA y el MPO-ANCA en SSc.

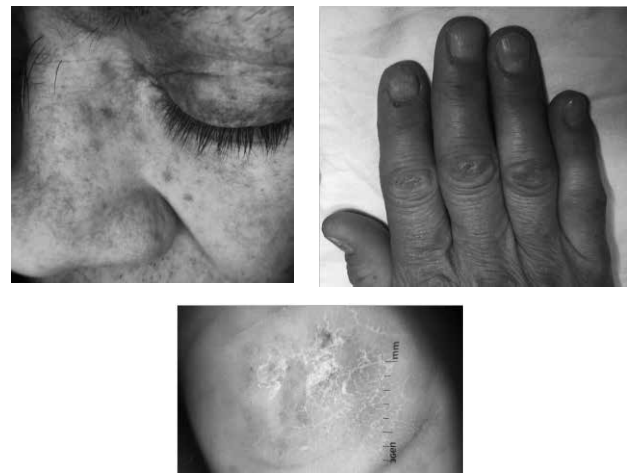
Conclusiones: Se ha detectado MPO-ANCA en pacientes con esta superposición de significación clínica controvertida.

Bibliografía

Derret-Smith E. Revisiting ANCA-associated vasculitis in systemic sclerosis: clinical, serological and immunogenetic factors. *Rheumatology* 2013;52:1824-1831.

Caramaschi P. Antineutrophil cytoplasmic antibodies in scleroderma patients: first report of a case with anti-proteinase 3 antibodies and review of the literature. *Joint Bone Spine*. 2002 Mar;69(2):177-80.

Figura 1. (CCC112)



CCC113

Síndrome de Felty sin esplenomegalia: informe de un caso

Villaseñor-Padilla JL, Sibaja-Veloz MJ, Centeno-Valadez JD, Castro-Lizano N, Echeverría-González G

Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS

Introducción: El síndrome de Felty (SF) es una manifestación extraarticular grave de la artritis reumatoide (AR) caracterizada por la triada de AR, neutropenia y esplenomegalia.¹ Se presenta en menos del 1% de los pacientes con AR; estos pacientes tienen un riesgo sustancialmente mayor de desarrollar infecciones bacterianas recurrentes y graves.^{1,2}

Objetivo: Describir las manifestaciones clínicas y paraclínicas de un caso de SF.

Material y métodos: Paciente femenina de 66 años de edad con AR de 30 años de evolución sin tratamiento; inicia cuadro clínico de queratitis ocular derecha con sobreinfección, artritis erosiva y deformante; se detecta en biometría hemática bicitopenia con anemia microcítica hipocrómica y neutropenia de grado 4 de la OMS, factor reumatoide y anti-CCP positivos; aspirado de médula ósea sin datos de afección linfoproliferativa y ultrasonido sin presencia de esplenomegalia (**Tabla 1**). Se descartan procesos infecciosos y neoplasias y se inicia tratamiento con Filgrastim sin respuesta, por lo que se instituye tratamiento puente con prednisona y a continuación metotrexato, con lo que se obtiene una respuesta clínica favorable con aumento de neutrófilos.

Resultados: Ante la presencia de neutropenia y AR se descartaron otros procesos infecciosos o neoplásicos; la paciente no presentaba esplenomegalia, pero la neutropenia inexplicable por otra causa, aunada a AR, integra el diagnóstico de SF.

Conclusiones: El SF se presenta con esplenomegalia en más del 90% de los pacientes, pese a lo cual menos del 10% puede cursar con ausencia de ella; no existen pruebas diagnósticas para SF y por lo tanto es un diagnóstico de exclusión. Se prefiere el uso de metotrexato como tratamiento inicial para SF y en caso de resistencia a él puede utilizarse la terapéutica biológica a base de rituximab.²

Referencias

- Balint G, Balint P. Felty's syndrome. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2004 Oct;18(5):631-45.
- Narváez J, Domingo-Domenech E, Gómez-Vaquero C, et al. Biological agents in the management of Felty's syndrome: a systematic review. Semin Arthritis Rheum 2012; 41:658.

Tabla 1. Estudios paraclínicos. (CCC113)

Estudios de laboratorio	Hemoglobina, 9.4 g/dl; pg/cel, plaquetas 274 000/ μ l; leucocitos, 1 410 cel/ μ l; linfocitos, 0.72 miles/ μ l, neutrófilos, 0.32 miles/ μ l; VSG, 40 mm/h; PCR, 34.8 mg/l
Aspirado de médula ósea	Celularidad normal para la edad, heterogénea; a la inmersión, las tres series están presentes; conteo diferencial: normoblastos, 27%, linfocitos, 4%; jóvenes, 7%; adultos, 31%; eosinófilos, 11%; plasmáticas, 7%; blastos mieloides, 3%
Inmunológico	Factor reumatoide, 5 460 U; anti-CCP, 339 U
Ultrasonido	Bazo de 111 x 90 x 77 mm

CCC114

Arteritis de Takayasu en cinco pacientes mexicanos

Suxo-Lecoña MA⁽¹⁾, Barbosa-Cobos RE⁽²⁾, Becerril-Mendoza LT⁽²⁾, Vargas-Avilés AS⁽²⁾, Melo-Guzmán G⁽³⁾

⁽¹⁾Residente del Servicio de Reumatología, Hospital Juárez de México, ⁽²⁾Servicio de Reumatología, Hospital Juárez de México, ⁽³⁾Terapia Endovascular Neurológica, Hospital Juárez de México

Introducción: La arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis de grandes vasos, rara, que se presenta con mayor frecuencia en Asia, cuenca del Mediterráneo, Sudáfrica y Latinoamérica. Se describen las características clínicas de cinco pacientes mexicanos con AT.

Objetivos: Presentar cinco casos de arteritis de Takayasu.

Material y métodos:

Caso 1: Mujer de 18 años; inició con afasia motora, parálisis facial y hemiplejía; pulsos carotídeos, braquiales y poplíteos ausentes. Angiografía:

oclusión de arteria carótida común (ACC) izquierda, estenosis de arteria vertebral (AV) izquierda y ACC derecha.

Caso 2: Mujer de 34 años que comienza con amaurosis fugaz, afasia global, parálisis facial y hemiplejía; pulsos braquial y radial derechos disminuidos; TAS braquial derecha de 90 mmHg e izquierda de 105 mmHg. Angiografía: oclusión de arteria carótida interna (ACI) izquierda y arterias renales.

Caso 3: Mujer de 35 años; inició con cefalea opresiva, disminución de agudeza visual, disartria, hemiparesia; pulsos braquiales y radiales ausentes; TAS braquial derecha de 89 mmHg e izquierda de 100 mmHg. Angiografía: estenosis de ACC derecha y aorta descendente, oclusión de arteria subclavia izquierda y ACC izquierda.

Caso 4: Mujer de 34 años; diagnóstico de AT a los siete años; se presentó con embarazo de 25 semanas, claudicación de extremidades superiores, pulsos braquial y radial izquierdos disminuidos; TAS braquial derecha de 142 mmHg e izquierda de 80 mmHg. Gammagrama renal: riñón izquierdo excluido.

Caso 5: Mujer de 38 años; diagnóstico de AT a los 30 años; se presentó con vértigo, dolor precordial, disminución de temperatura en extremidades superiores distal, claudicación de extremidades inferiores, soplo en carótidas y aorta abdominal; pulso braquial izquierdo disminuido, radiales y pedios ausentes; TAS braquial derecha de 160 mmHg e izquierda de 140 mmHg. Angiografía: disminución del diámetro de la aorta torácica descendente y abdominal infrarrenal (**Tabla 1**).

Resultados: Los casos presentados muestran características similares a las informadas en series mexicanas; todos se diagnosticaron en fase crónica.

Conclusiones: Es necesario mejorar las habilidades diagnósticas para la identificación temprana de los pacientes.

Bibliografía

Soto ME, Espínoa N, Flores LF, Reyes PA. Takayasu arteritis: clinical features in 110 Mexican Mestizo patients and cardiovascular impact on survival and prognosis. Clin Exp Rheumatol. 2008;26(49):S9-S15.

Vargas G, Flores C, Hernández G, Zúñiga J, Gamboa R, Soto ME, et al. Immunogenetics and clinical aspects of Takayasu's arteritis patients in a Mexican Mestizo population. Clin Exp Rheumatol. 2001;19(4):439-443.

Figura 1. Angiografías. (CCC114)



Tabla 1. Características clínicas de cinco pacientes mexicanos con AT. (CCC114)

Características	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Σ/DE
						n (%)
Edad de Dx en años	18	34	35	7	30	24.8/10.76
Tiempo de evolución en años	2	3	½	27	8	8.1/10.93
						n (%)
Sexo femenino	+	+	+	+	+	5 (100%)
Cefalea	+	+	+	-	+	4 (80%)
Soplo carotídeo	-	-	-	-	+	1 (20%)
Soplo abdominal	-	-	-	-	+	1 (20%)
Hipertensión arterial	-	-	-	+	+	2 (40%)
Diferencia de TAS de 10 mmHg	+	+	-	+	+	4 (80%)
Dolor articular	-	-	-	-	+	2 (20%)
Dolor torácico	-	-	-	-	+	1 (20%)
Disminución/ausencia de pulsos MT	+	+	+	+	+	5 (100%)
Disminución/ausencia de pulsos MP	-	-	+	+	-	2 (40%)
Claudicación de MT	+	+	+	+	-	4 (80%)
Claudicación de MP	+	+	+	+	+	5 (100%)
						n (%)
Antecedentes obstétricos						n (%)
Gesta	0	3	1	2	1	7 (100%)
Aborto	0	1	1	0		2 (28.6%)
Preeclampsia	0	0	0	1	1	2 (28.6%)
Producto prematuro	0	0	0	1	1	2 (28.6%)
Clasificación de Numano	I	I / III	I Ib	N/D	III	

MT, miembro torácico; MP, miembro pélvico; TAS, tensión arterial sistólica; N/D, no determinado.

CCC115

Espondilodiscitis tuberculosa en el lupus eritematoso sistémico: presentación de un caso

Ricárdez-Puente HA⁽¹⁾, De La Madrid-Cernas AA⁽²⁾, García-Figueroa JL⁽³⁾

⁽¹⁾Instituto de Seguridad Social del Estado de Tabasco, ⁽²⁾Unidad de Artritis y Reumatismo, Colima, ⁽³⁾Unidad de Reumatología del Sureste

Introducción: La tuberculosis musculoesquelética representa el 3% de los casos de TB; de éstos, la espondilodiscitis tuberculosa (mal de Pott) ocupa la mitad y afecta por frecuencia los segmentos dorsal, lumbar y cervical.

Objetivo: Describir el caso de una paciente con LES y tuberculosis vertebral, con diagnóstico, tratamiento y evolución clínica.

Material y métodos: Mujer de 35 años con diagnóstico de LES: MCA, hematológico y renal, 12 años de evolución, recibió pulsos de CFM + MPD al inicio de la enfermedad, posterior mantenimiento con ácido micofenólico y prednisona, retiro de antipalúdico por hiperpigmentación y en los últimos dos años rituximab (2 g semestral) por recaída renal, con remisión completa después de segunda dosis semestral. En enero de 2017 inició con lumbalgia mecánica, sin mejora con AINE o analgésico, que se exacerbaba con el ejercicio y sin manifestaciones neurológicas. Se realizó Rx lateral de columna lumbosacra y se identificaron lesiones a nivel de T10/T11 y L5; la RMN de columna revela presencia de abscesos prevertebrales, sin lesión medular (**Figuras 1 y 2**); la telerradiografía de tórax muestra infiltrado reticular y granuloma basal derecho (**Figuras 3 y**

4); se realizó drenaje de abscesos con hallazgos de lesiones granulomatosas y BAAR positivo; recibió cuádruple esquema antifímico, suspensión de RTX y mantenimiento con dosis baja de MMF; a los dos meses, instrumentación del segmento dorsal con colocación de elevador, desaparición del dolor, el cual fue la única manifestación y sin reactivación de la enfermedad de base.

Resultados: Aunque rara por el uso de antibióticos, la tuberculosis vertebral puede aparecer con mayor predisposición en pacientes inmunodeprimidos y con enfermedades autoinmunitarias hasta en un 30%; en consecuencia, la presencia de síntomas fuera de lo esperado debe elevar la sospecha para su diagnóstico, tratamiento oportuno y limitación de secuelas.

Conclusiones:

Figura 1. Radiografía de columna lumbosacra. A, vista AP. B, vista lateral; obsérvense las lesiones por aplastamiento de los segmentos dorsal y lumbar (flechas). (CCC115)

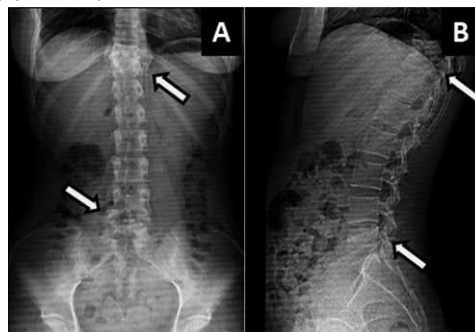


Figura 2. A y B, TAC, corte sagital. Se pueden observar la lesión vertebral y parte de los abscesos. C, RMN, corte sagital. Nótese cómo es más evidente la presencia de abscesos prevertebrales. (CCC115)

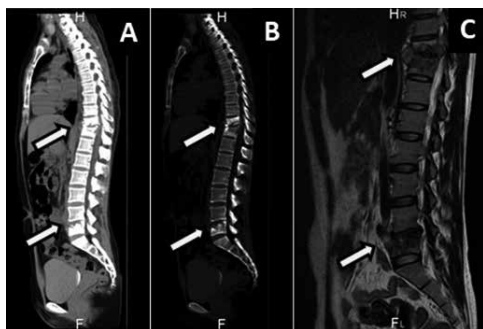


Figura 3. Telerradiografía de tórax con el infiltrado reticular característico y presencia de granuloma nasal derecho. (CCC115)

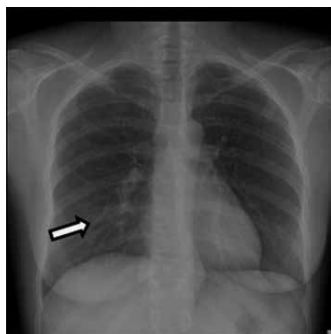
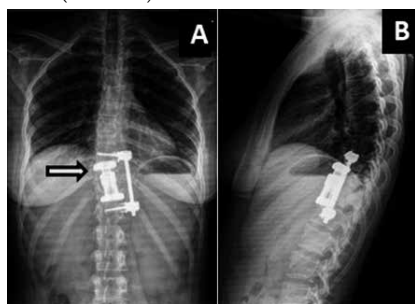


Figura 4. Radiografía AP (A) y lateral (B) de la columna dorsal con la instrumentación y colocación de elevador luego de dos meses de tratamiento antifímico. (CCC115)



Bibliografía

Arenas Miras MM. La infección tuberculosa en pacientes con lupus eritematoso sistémico: situación en España. *Reumatol Clin.* 2013;9(6):369-372.
González León R. Tuberculosis en una cohorte de pacientes con lupus eritematoso sistémico. *Reumatol Clin.* 2010;6(5):256-261.

CCC116

Diagnóstico diferencial de imagen intersticial en un paciente con artritis reumatoide

Ruiz-Leija I, Ramos-Bello D, Aguilera-Barragán Pickens G, Herrera-Van Oostdam D, Abud-Mendoza C

Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es la manifestación pulmonar más común en la artritis reumatoide (AR), con prevalencia de 10 a 50%. Los dos tipos histopatológicos más comunes son la neumonía intersticial usual (NIU) y la neumonía intersticial no específica (NINE).

Objetivos: Presentar el caso de un diagnóstico diferencial de imagen intersticial en un paciente con artritis reumatoide.

Material y métodos: Paciente femenino de 64 años, con AR e hipertensión arterial, seis y dos años de diagnóstico, respectivamente, con azulfidina, metotrexato, prednisona, ácido fólico, calcitriol, losartán, metoprolol e iTNF-a en 2014. COMBE y tabaquismo negados. Ingresó por cuadro de cuatro días de evolución con tos y hemoptisis menor a 20 ml/día, saturación de 82%, refirió cuadros previos autolimitados similares (1996, 2000, 2013 y 2016); pérdida ponderal de 20 kg en último año; negó fiebre y diaforesis. Sin adenopatías palpables; cardiopulmonar normal. Estudios de laboratorio: hemoglobina, 14.3 g/dl; leucocitos, 13 600; neutrófilos, 10 400; PCR, 6.9 (normal, 0.5). Radiografía de tórax con patrón reticular, consolidación pulmonar en proyección de segmento superior LII (Figura 1). Tomografía de tórax de alta resolución con múltiples bronquiectasias, consolidación pulmonar del lóbulo inferior izquierdo y basal anterior del lóbulo inferior derecho; lesiones en vidrio despolido (Figura 2). El diagnóstico diferencial debe incluir tuberculosis, PPD negativo y tres baciloscopias negativas. Cultivo de expectoración: *Streptococcus pneumoniae*; se administró tratamiento antibiótico. Se presenta el caso por lesiones tomográficas características de EPI por AR, además de proceso infeccioso.

Resultados:

Conclusiones: La EPI se caracteriza por imágenes reticulares e imagen en panal de abeja (NIU) y lesiones en vidrio despolido (NINE); pueden superponerse; la hemoptisis puede relacionarse con bronquiectasias o cuadros infecciosos agudos o crónicos (granulomatosos); otros diferenciales incluyen medicamentos (metotrexato, iTNF, rituximab, leflunomida, etc.).

Bibliografía

de Lauretis A, Veeraraghavan S, Renzoni E. Review series: aspects of interstitial lung disease: connective tissue disease-associated interstitial lung disease: how does it differ from IPF? How should the clinical approach differ? *Chron Respir Dis.* 2011;8:53-82

Li H, Xiong Z, Liu J, et al. Manifestations of the connective tissue associated interstitial lung disease under high resolution computed tomography. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2017;42:934-39.

Figuras 1 y 2. (CCC116)



CCC117

Lupus sabañón y síndrome de Gertsman: manifestaciones iniciales del LES

Velázquez-Verdugo MA, Catana-Hernández R, Martínez-Cervantes M, Luquín-Gómez HA, García-Sáenz MR

Instituto Mexicano del Seguro Social

Introducción: El lupus sabañón es una manifestación infrecuente del lupus cutáneo crónico y hasta el 20% evoluciona a lupus eritematoso sistémico (LES); los pacientes que presentan alteraciones en el gen *TREX1* también aumentan el riesgo de sufrir manifestaciones neuropsiquiátricas.

Objetivo: Descripción de un caso.

Material y métodos: Mujer de 31 años de edad sólo con antecedente de pancreatitis crónica desde los 16 años de edad, sin insuficiencia pancreática. Desarrolló en forma aguda lesiones eritematosas purpúricas sensibles al frío en palmas y dedos de ambos pies, junto con placas con eritema y escama en dorso de nariz, mejillas y frente; la valoración por dermatología concluyó lesiones consistentes con lupus sabañón y discoide. Durante el mismo periodo cursó con parafasias fonémicas, labilidad afectiva, angustia y desorientación; se inició protocolo de estudio por sospecha de LES, que se confirmó por manifestaciones inmunológicas (ANA, anti-DNA e hipocomplementemia), cutáneas y neurológicas caracterizadas por agrafia, acalculia, desorientación derecha-izquierda, así como crisis convulsivas. No se identificaron alteraciones en la resonancia magnética de encéfalo; sin embargo, debido a la presencia de síndrome Gertsman incompleto se realizó SPECT cerebral que reveló hipoperfusión frontotemporal izquierda. Se trató con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida, que logró la remisión completa de síntomas neurológicos, mejoría a nivel cutáneo y de estudios de laboratorio; al concluir el esquema terapéutico inició con síndrome hiperglucémico aún sin clasificar.

Resultados: En este caso se exponen la relación de dos entidades clínicas infrecuentes como manifestación inicial de LES, las cuales podrían compartir una vía patogénica, según estudios anteriores, así como la relevancia del síndrome de Gertsman para localizar alteraciones perfusorias.

Conclusiones: En resultados.

Bibliografía

Hedrich CM, Fiebig B, Hauck FH, *et al.* Chilblain lupus erythematosus-a review of literature. Clin Rheumatol 2008;27: 949-954.

de Vries B, Steup-Beekman GM, Haan J, *et al.* TREX1 gene variant in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis. 2010; 69:1886-1887.

CCC118

Trombosis portal como manifestación inicial de SAAF catastrófico

Sicilia-Villeda OF

IMSS, HGR No. 20

Introducción: Un paciente masculino de 44 años con dolor abdominal subagudo, náusea, vómito, diarrea e ictericia, con evolución tórpida menor a una semana hacia falla orgánica múltiple.

Objetivos: Estudiar las causas probables de trombosis en el adulto, en relación con dolor abdominal crónico intenso o falla orgánica múltiple de evolución tórpida.

Material y métodos: Paciente masculino de 44 años que inicia en julio del 2017 con dolor abdominal súbito acompañado de náusea, vómito y distensión abdominal; fiebre > 40° y malestar general. Recibió diagnósticos de GEPI, pancreatitis aguda y enfermedad acidopéptica con sus tratamientos correspondientes. Presenta deterioro clínico y se añaden ictericia, ascitis y dificultad respiratoria. Se documenta SDRA tipo I, transaminasemia (AST, 85; ALT, 96; GGT, 130), trombocitopenia (55 000) y choque distributivo. Se realiza TC contrastada abdominal que documenta trombosis de las venas porta y mesentérica superior. Panel autoinmunitario: Anticoagulante lúpico (+), ANA (-), anti-DNA (-), antifibrinógeno (+), inhibidor del activador del plasminógeno positivo.

Resultados: Valorado por reumatología, se integra diagnóstico de probable SAAF catastrófico por compromiso de más de tres órganos (lesión renal aguda + transaminasemia + síndrome de dificultad respiratoria) con evolución tórpida menor a una semana y presencia de anticuerpos antifosfolípidos. Se trató con anticoagulación, esteroides e inmunoglobulina. Unos 10 días después de iniciado el tratamiento experimentó recuperación *ad integrum*.

Conclusiones: El síndrome de anticuerpos antifosfolípido catastrófico (SAAF) es una complicación potencialmente letal en la práctica diaria, por lo que se requiere una gran sospecha clínica para el diagnóstico oportuno.

Bibliografía

Satoko O, Ono K, Nohgawa M. Successful treatment of catastrophic antiphospholipid antibody syndrome associated with MALT lymphoma by autologous hematopoietic stem cell transplantation. Internal Medicine 56.10 (2017): 1207-1212.

Cervera R. Antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1,000 patients. Arthritis & Rheumatology 2002;46(4): 1019-1027.

CCC119

Granulomatosis con poliangeítis superpuesta a arteritis de Takayasu

Garay-Padilla EP, Álvarez-Hernández E

Hospital General de México

Introducción: La superposición de granulomatosis con poliangeítis (GPA) y arteritis de Takayasu (AT) aún no se encuentra definida. A pesar de que ambos trastornos pueden clasificarse como vasculitis granulomatosas primarias, la relación en un mismo paciente sólo se ha notificado en cinco casos.

Objetivo: Presentar un caso diagnosticado como GPA con posible AT.

Material y métodos: Mujer de 49 años que inicia 20 años antes con infecciones repetitivas de vías aéreas superiores, epistaxis ocasional y hundimiento del tabique nasal; tras cumplir criterios de clasificación para GPA localizada se trata en medio externo y se logra la remisión de la enfermedad. Hace un año presenta disnea progresiva, tos hemoptoica e ingresa por neumonía. La exploración física documenta diferencia de presiones arteriales, soplos carotídeos y pulsos distales ausentes; los estudios de laboratorio identifican PCR elevada; examen de orina con leucocituria y 3 cilindros granulosos, antimieloperoxidasa de 62.11; la radiografía de tórax muestra nódulo pulmonar izquierdo. Angiorresonancia con hallazgos indicativos de vasculitis de grandes vasos que afecta a la aorta desde su origen hasta el segmento descendente torácico, arteria pulmonar y sus ramas (**Figura 1**). Se inicia tratamiento con sildenafilo, metotrexato, ácido fólico y prednisona. En la actualidad se encuentra con remisión de la enfermedad.

Resultados: Cuando se informó el primer caso de GPA en relación con AT se presupuso que era coincidente. Desde entonces se han informado otros cuatro casos más hasta la fecha. Algunos autores creen que la GPA que desarrolla aortitis es efecto de GPA en lugar de superponerse a AT. La

aortitis en la vasculitis de vasos pequeños podría estar relacionada con la vasculitis *vasa vasorum* aórtica.

Conclusiones: No es fácil diferenciar entre la superposición de GPA y AT o una manifestación de vaso mayor de GPA.

Bibliografía

Yamasaki S, Eguchi K, Kawabe Y, Tsukada T, Nagataki S. Wegener's granulomatosis overlapped with Takayasu arteritis. *Clin Rheumatol*. 1996 May;15(3):303-6.

Nakabayashi K, Kamiya Y, Nagasawa T. Aortitis syndrome associated with positive perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibody: report of three cases. *Int J Cardiol*. 2000 Aug 31;75 Suppl 1:S89-94.

Figura 1. (CCC119)



CCC120

Síndrome de superposición: síndrome antifosfolípidos y esclerosis sistémica limitada

Fuentes-Hernández MN, Salgado-Ramírez JM

Hospital General, ISSSTE Toluca

Introducción: El síndrome de superposición se presenta cuando se encuentran dos o más enfermedades reumatológicas con criterios definidos en un paciente.

Objetivo: Presentar un caso de síndrome antifosfolípidos (SAF) y esclerosis sistémica limitada (ES).

Material y métodos: Paciente femenino de 50 años de edad con antecedente de hipertensión arterial, apendicectomía y colecistectomía. Antecedentes de trombosis venosa profunda en ambos miembros torácicos en el año 2012, complicación con tromboembolia pulmonar e hipertensión pulmonar grave con informe en ECOTT de PSAP de 104 mm Hg; tratamiento con bosentan y dabigatrán; evaluada en 2017 con telangiectasias, engrosamiento de piel de cara (Rodnan 2) y manos (Rodnan 3), disnea de grandes esfuerzos, fenómeno de Raynaud trifásico y edema en manos. Estudios paraclínicos: leucocitos, 5 500; linfocitos, 1 100; hemoglobina, 16.6; plaquetas, 162 000; C3, 120; C4, 31; ego normal. Anticuerpos antinucleares 1:1 280 y patrón centromérico, antibeta 2 glucoproteína IgM 50.7 (positivo); IgG, 1.33; anticardiolipinas IgG, 4.4, IgM, 7; anticoagulante lúpico, 63.7 (positivo), anticentrómero 210 (positivo); anti-RNP (negativo). Se estableció un síndrome de superposición de enfermedad autoinmunitaria con la presencia de SAF (cuadros de trombosis, informe de anticuerpos antibeta2 glucoproteína IgM y anticoagulante lúpico positivos) y ES (HAP grave, telangiectasias, engrosamiento de piel, anticuerpos antinucleares y anticentrómero positivos); se inició tratamiento inmunosupresor (ácido micofenólico) y anticoagulación oral.

Resultados: La relación de ES y SAF se ha descrito en escasa medida en las publicaciones médicas; sin embargo, la presencia de marcadores serológicos adjuntos parece no ser inusual. Los informes publicados se han relacionado sobre todo con presencia de anticuerpos anticardiolipinas; en el presente caso, el cuadro clínico con afección en piel, corazón y trombosis

llevó a una búsqueda intencionada de superposición y se detectaron al menos cuatro anticuerpos positivos.

Conclusiones:

Bibliografía

Unikiene D, Misiuniene N. Antiphospholipid syndrome in patients with systemic connective tissue diseases. *Medicine* 2003; 39 (5): 454

Picillo U, Migliaresi S, Marcielis MR, Ferruzzi AM, Tirri G. Clinical significance of anticardiolipin antibodies in patients with systemic sclerosis. *Autoimmunity* 1995; 20 (1):1- 7

CCC121

Policondritis recidivante en paciente con infección por virus de inmunodeficiencia humana

Pablo-Olivares L, Noyola-García ME

IMSS

Introducción: La policondritis recidivante (PR) es una enfermedad autoinmunitaria sistémica poco frecuente que cursa con destrucción inflamatoria progresiva del cartilago; se presenta sola o junto con otras enfermedades autoinmunitarias.

Objetivos: Presentar un caso de policondritis recidivante.

Material y métodos: Paciente masculino de 61 años, con antecedente de una hermana con lupus eritematoso sistémico; portador de infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH) desde hace 21 años, adecuado control, carga viral indetectable desde hace cinco años, cuadros de eritema nasal, intermitentes desde hace dos años. Inicia padecimiento en octubre del 2016 con eritema en pabellón auricular izquierdo, doloroso, aumento de temperatura; se inicia protocolo de estudio. Estudios de laboratorio: leucocitos, 5 100/μl; Hgb, 9.8 g/dl; Hct, 29.2%; plaquetas, 213 000/μl; creatinina, 0.79 mg/dl; VSG, 64 mm/h; anticuerpos antinucleares 1:100; anti-DNA, anticoagulante lúpico, anticardiolipinas y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos C y P negativos. Cursa con crisis convulsivas y a los 15 días trombosis venosa profunda de miembro pélvico izquierdo. La resonancia magnética de encéfalo revela trombosis cerebral de vena cortical en región parietal. Tomografía de tórax normal. Se realiza biopsia de lesión con registro de condritis; cultivos para hongos, bacterias, micobacterias, tinciones especiales y PCR para tuberculosis negativos. Se agrega eritema en pabellón auricular derecho y artritis de rodilla derecha.

Resultados: Con lo anterior se concluyó PR y se inició tratamiento con esteroides, anticoagulación y antiinflamatorios, con remisión de las lesiones.

Conclusiones: Se ha descrito una relación de infección por VIH con enfermedades autoinmunitarias, que es poco clara y compleja; se considera su posible desarrollo en sujetos con predisposición genética, pero poca es la relación descrita con PR y de ahí la importancia de presentar este caso.

Bibliografía

Dolev JC, Maurer TA, Reddy SG, et al. Relapsing polychondritis in HIV-infected patients: a report of two cases. *J Am Acad Dermatol*. 2004 Dec; 51(6):1023-5.

Mathian A, Miyara M, Cohen-Aubart F, et al. Relapsing polychondritis: a 2016 update on clinical features, diagnostic tools, treatment and biological drug use. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2016 Apr; 30(2):316-333.

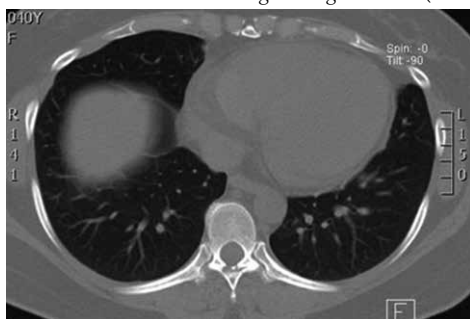
CCC122

Púrpura de Schönlein-Henoch con afección renal en adulto: a propósito de un caso

Figura 3. Telerradiografía de tórax. Se observa el infiltrado intersticial bilateral de predominio derecho con datos de neumonitis. (CCC123)



Figura 4. TACAR de tórax. Después de tratamiento con anti-CD20, el infiltrado intersticial ha disminuido en grado significativo. (CCC123)



CCC124

Meningitis aséptica (MA) en paciente con lupus eritematoso sistémico (LES)

Damián-Ábrego GN⁽¹⁾, Hernández-Huirache HG⁽²⁾, Zavaleta-Antúnez R⁽³⁾, Castro-Macias JI⁽⁴⁾

⁽¹⁾Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío, ⁽²⁾Servicio de Reumatología, Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío, ⁽³⁾Servicio de Neuroimagen, Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío, ⁽⁴⁾Servicio de Neurología, Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío

Introducción: La prevalencia de manifestaciones neuropsiquiátricas en LES es variable en diferentes series; oscila entre el 37% y 95% y la de la MA se informa en 0.3 a 0.6%; es un diagnóstico de exclusión.

Objetivos: Describir un caso de MA en un paciente con LES.

Material y métodos: Mujer de 26 años con diagnóstico de LES de seis años de evolución por artritis, ANA con patrón homogéneo, anticuerpos anti-DNA 1:160, proteinuria de 24 h con 2.4 g, biopsia renal con glomerulonefritis tipo IV actividad 5/24, cronicidad 8/12. Acude al servicio de urgencias por padecimiento de siete días de evolución de cefalea bifrontal con progresión holocraneal, intensidad 8-10/10, fiebre hasta de 38.5°C y signos meníngeos. Se realiza TAC de cráneo, normal; Hb: 10 g/dl; leu, 6 830 mm³, (linfocitos totales 550); plaquetas, 376 mil/mm³; procalcitonina, 0.08 ng/ml; C4, 48; C3, 126; anticuerpos anti-DNA, 1:160; LCR: pH, 7.5, incoloro, transparente; glucosa, 17 mg/dl; proteínas, 560 mg/dl; pandy negativo; leucocitos: 6/ml; KOH, tinta china, PCR para *M. tuberculosis* y cultivo negativo; hemocultivo, urocultivo, PPD negativo. Ante la persistencia de cefalea y fiebre se realiza angiorresonancia sin evidencia de vasculitis; segunda punción lumbar con LCR: células, 50/ml; glucosa, 22 mg/dl; proteínas, 274 mg/dl. PCR: *M. tuberculosis* negativo, carga viral para citomegalovirus: 0, anticuerpos anti-P ribosomal positivo. Ante la exclusión de

neuroinfección, vasculitis o alteración estructural se concluyó MA y se trató con tres pulsos de metilprednisolona.

Resultados: Al momento de diagnosticar MA existen etiologías que no pueden documentarse, procesos infecciosos que no se aíslan en cultivos convencionales (micobacterias, treponema, *Borrelia*, *Chlamydia*, micoplasmas, rickettsias, virus, hongos, parásitos), otras causas por consumo de AINE, vacunas, etc. Esto fortalece el diagnóstico de MA, que en este paciente es la presencia de anticuerpos anti-P ribosomal en LCR.

Conclusiones: En las manifestaciones neuropsiquiátricas de LES, la MA es excepcional. Es un diagnóstico estrictamente de exclusión.

Bibliografía

Baizabal-Carvalho J, Delgadillo-Márquez. Clinical characteristics and outcomes of the meningitides in systemic lupus erythematosus. *Eur Neurol* 2009;61.

J-M Kim, K-J Kim, H-S Yoon, S-K Kwok. Meningitis in korean patients with systemic lupus erythematosus: analysis of demographics, clinical features and outcomes; experience from affiliated hospitals of the Catholic University of Korea. *Lupus*. 2011;20.

CCC125

Enfermedad de Behçet con prueba de patergia negativa

Frausto-Arenas A

Clínica Hospital ISSSTE, Gómez Palacio, Durango

Introducción: La enfermedad de Behçet es una vasculitis crónica generalizada caracterizada por úlceras bucales recurrentes, úlceras genitales, afectación ocular y piel. La zona con alta incidencia y prevalencia se extiende desde Asia oriental hasta la cuenca mediterránea en relación con HLA-B5 y HLA-B51.

Objetivos: Ejemplificar la prueba de patergia en la enfermedad de Behçet.

Material y métodos: Hombre de 50 años que padece DM2. Es enviado al servicio de reumatología en octubre del 2016 por siete años de evolución de úlceras orales recurrentes sin respuesta a la antibioticoterapia. En el 2015 presentó dos úlceras escrotales que mejoraron con antibioticoterapia. En junio del 2016 se agregó disfagia a sólidos, eritema conjuntival y poliartrosis. La exploración física revela eritema conjuntival, aftas orales en lengua y paladar (**Figura 1**). Los antebrazos tienen eritema nodoso y sinovitis de carpos bilateral y tobillos.

Resultados: Serologías para VHC, VHB, VIH y TORCH negativas. ANAS de 1:40, ANCA negativos, PCR negativo y VSG de 38 mm/h y prueba de patergia negativa. En virtud de las manifestaciones clínicas, la serología infecciosa negativa y los autoanticuerpos negativos, se estableció el diagnóstico de enfermedad de Behçet. Se inició con prednisona y colchicina. Control a dos meses y mejoría absoluta de los síntomas; se suspendió la azatioprina.

Conclusiones: En pacientes mexicanos con enfermedad de Behçet se ha encontrado una relación con HLA-B*44, HLA-B*52, HLA-B*56, HLA-DRB1*01 y HLA-DRB1*13. El diagnóstico es clínico. La enfermedad se manifiesta por úlceras recurrentes en boca y genitales, lesiones oculares y dermatológicas. Las manifestaciones articulares se presentan como artralgias o artritis no erosiva en el 50%. Puede causar afectación del sistema nervioso y vascular. La prueba de patergia está presente en 60 a 70% de los pacientes en Turquía y Japón y es negativa en Europa y América del Norte. No hay un examen de laboratorio específico para la enfermedad. En el medio mexicano son pocos los casos notificados.

Bibliografía

Soto-Vega E, García-Muñoz R, Richaud-Patin Y, Zúñiga-Ramos J, Crispín JC, Díaz-Jouanen E, Flores-Suárez LF, Llorente L, Granados J. *Class*

I and class II MHC polymorphisms in mexican patients with Behçet's disease. *Immunol Lett.* 2004;93(2-3):211-5.

Yazici H, Chamberlain MA, Tuzun Y, *et al.*: A comparative study of the pathergy among turkish and british patients with Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 1984;43:74-75.

Figura 1. Descripción macroscópica: Se recibe para estudio como biopsia de lengua fragmento de tejido irregular que mide 1.0 X 0.6 X 0.6 cm, de color café grisáceo, de consistencia media. Se incluye en su totalidad en una cápsula. (CCC125)



CCC126

Miositis por cuerpos de inclusión en edad pediátrica: informe de un caso

Ruiz-López IK, García GR, Gámez-Blas G, Plaza-Zamarripa J

Hospital General de México

Introducción: Las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles son trastornos inflamatorios adquiridos del músculo esquelético de etiología desconocida. De todas las formas clínicas de las miopatías inflamatorias juveniles, la más frecuente es la dermatomiositis con una incidencia de 81 a 83%; en segundo lugar figura la polimiositis juvenil con 7 a 10%, seguida de las miositis juveniles superpuestas a otras enfermedades autoinmunitarias o padecimientos del tejido conectivo, y sólo menos del 1% con miositis juveniles por cuerpos de inclusión; esta última es la más descrita en pacientes mayores de 50 años.

Objetivos: Notificar el caso de una paciente femenina de ocho años de edad con miositis por cuerpos de inclusión.

Material y métodos: Paciente femenino de ocho años de edad con antecedentes de cuadros recurrentes e intermitentes de disminución de la fuerza muscular desde el año de vida, caracterizados por caídas frecuentes y falta de incorporación a la marcha; el curso es gradual y progresivo con exacerbaciones durante la temporada de invierno y progresa hasta la clase funcional IV. Es enviada al servicio de reumatología pediátrica por artralgias de manos y se identifican poliartralgias de manos y disminución de la fuerza muscular distal, por lo que se solicitan enzimas musculares y electromiografía, con base en el cuadro clínico y antecedentes de la paciente.

Resultados: AST, ALT, DHL y CPK elevadas; no se cuantificó la aldolasa por no contar con el estudio en el hospital. EMG: indicativa de miopatía. La histopatología revela evidencia de miopatía por cuerpos de inclusión.

Conclusiones: Si bien la frecuencia de miositis por cuerpos de inclusión es sumamente baja en niños, es conveniente considerar la posibilidad diagnóstica en la población pediátrica como diagnóstico diferencial en el protocolo de estudio de las miopatías.

Bibliografía

Ridera LG. Myositis registries and biorepositories: powerful tools to advance clinical, epidemiologic and pathogenic research. *Curr Opin Rheumatol* 2014;26(6):724-741.

Shah M, Mamyrova G, with the Childhood Myositis Heterogeneity Collaborative Study Group. The clinical phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Medicine* 2013; 92 (1):25:41.

Figura 1. (CCC126)



CCC127

Vasculitis por crioglobulinemia y síndrome de Sjögren: informe de un caso

Hernández-Ríos G, García-Barbosa JM, Villaseñor-Padilla JL, Castro-Lizano N, Echeverría-González G

HE, CMNO, IMSS

Introducción: Las crioglobulinas son inmunoglobulinas que se precipitan *in vitro* a temperatura menor de 37° y tienen un origen monoclonal o relacionado con procesos infecciosos. Pueden causar daño a múltiples órganos y tejidos.

Objetivos: Revisar las manifestaciones clínicas de la crioglobulinemia y sus opciones terapéuticas.

Material y métodos: Paciente masculino de 63 años que inicia cinco años antes con xerofthalmos y xerostomía; después presentó lesiones maculares violáceas, parestesias y debilidad en extremidades inferiores y afectación pulmonar con estertores subcrepitantes bilaterales. Se inició tratamiento con prednisona (5 mg) y azatioprina (50 mg). La respuesta inicial es adecuada; a continuación desarrolló sangrado de tubo digestivo alto por vasculitis y recibió tratamiento con metilprednisolona (3 g), con mejoría y tratamiento posterior con prednisona (60 mg) y azatioprina (100 mg), con remisión del sangrado y lesiones cutáneas, pero posteriormente sufrió sangrado pulmonar, lo que ocasionó su deceso. Los resultados de los estudios de laboratorio se muestran en la **Tabla 1**. La biopsia de glándula salival reveló dos focos linfocíticos periductales, en relación con atrofia glandular. La tomografía pulmonar mostró infiltrado bilateral y consolidación basal.

Resultados: Los trastornos clínicos ocasionados por las crioglobulinas se originan por dos mecanismos: síndrome de hiperviscosidad y mecanismos inmunitarios, en particular vasculitis. La púrpura cutánea es la manifestación más frecuente y los órganos más afectados son nervios periféricos, riñón y pulmón; la hemorragia pulmonar se presenta en 3% de los pacientes, pero con elevada mortalidad.

Conclusiones: El tratamiento incluye corrección de la causa desencadenante. Los glucocorticoides y citotóxicos se indican para manifestaciones graves como vasculitis, nefropatía, lesión nerviosa o pulmonar. Para casos refractarios se ha utilizado rituximab y plasmaféresis y, en caso de hemorragia pulmonar, factor VII recombinante.

Bibliografía

Ramos-Casals M, Robles A, Brito-Zerón P, et al. Life-threatening cryoglobulinemia: clinical and immunological characterization of 29 cases. *Semin Arthritis Rheum* 2006;36(3):189-96.

Khoulani D, Rao B, Khanshour A, et al. Case report. Failure of recombinant activated factor VII in treatment of diffuse alveolar hemorrhage due to cryoglobulinemic vasculitis. *Case Rep Hematol*. 2014;2014:283086.

Tabla 1. Resultados de los estudios de laboratorio. (CCC127)

Parámetro	Resultado	Normal	Parámetro	Resultado	Normal
IgM	1 230	40-230	ANA	Negativo	Negativo
IgG	1 450	700-1600	ENA	Negativo	Negativo
IgA	773	70-400	P-ANCA	Negativo	Negativo
Crioglobulinas	6%	<1%	C-ANCA	Negativo	Negativo
FR	396	30	C4	5.69	10-40
PCR	52	3.2	C3	127	90-80

CCC128

Toxicidad pulmonar y hematológica por metotrexato en la artritis psoriásica

Aranda-Baca LE, Villaloz-Treviño JP, Peña-López CD, Hernández-Valdez R

Hospital Clínica Nova

Introducción: El metotrexato es un antagonista del ácido fólico con efecto inmunomodulador, antiinflamatorio y antiproliferativo. Los efectos adversos más frecuentes son gastrointestinales, hepáticos y hematológicos; la afección pulmonar es infrecuente.

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con artritis psoriásica con toxicidad hematológica y pulmonar aguda secundaria a metotrexato.

Material y métodos: Paciente masculino de 71 años con antecedente de hipertensión arterial, trombosis venosa y psoriasis. Inició en enero de 2017 con artritis de articulaciones de manos y tobillos, rigidez matutina, elevación de VSG y PCR. Se indicó tratamiento con leflunomida, con mejoría parcial, por lo que se añadió metotrexate (10 mg c/sem); dos meses después se halla asintomático; VSG, 36; PCR negativa. En agosto de 2017 presentó fiebre y evacuaciones diarreas. Se hospitalizó y durante su estancia inició disnea y tos seca. Estudios de laboratorio: Hb, 9.3 g/dl; leucocitos, 2 820; neutrófilos, 1 430; linfocitos, 790; plaquetas, 152 000; gasometría: pH, 7.49; pCO₂, 26.9; PO₂, 45.3; saturación de O₂, 85%. Se suspendió metotrexato, inició filgrastim y ácido folínico. TAC de tórax: infiltrados bilaterales en vidrio despolido y derrame pleural. Broncoscopia, lavado bronquial y cultivo negativos; la citología revela un proceso inflamatorio inespecífico. Hemocultivo, urocultivo y coprocultivo negativos; carga viral de CMV y EB, Quantiferon gold, ac. antihistoplasma, antígeno de influenza A y B y antígeno de candida negativos. Se inició metilprednisolona (3 g), con mejoría. La radiografía de tórax delineó control normal.

Resultados: Existen pocos casos notificados de afección pulmonar por metotrexato en la artritis psoriásica. La neumonitis aguda representa el 5% y puede evolucionar a falla respiratoria.

Conclusiones: El antecedente de exposición a metotrexato, cambios radiológicos y exclusión de infección son importantes para el diagnóstico.

Bibliografía

Rendón F, Méndez O, Spinel N, et al. Metotrexate-induced pulmonary toxicity in psoriatic arthritis (PsA): case presentation an literature review. *Clín Rheumatol* 2011; 30: 1379-84.

Mazokopakis E, Katsogridakis K, Koutsopoulos A, et al. *Mil Med* 2004; 169(4): 298-300.

CCC129

Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos primario con tromboembolia pulmonar en pediatría

Villezas-Carbajal JO, Rodríguez-Maldonado MG, Céspedes-Cruz AI, Torres-Jiménez AR, Zeferino-Cruz M, Ruiz-Vela NM, Ramírez-Nova V

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital General

Introducción: La tromboembolia pulmonar (TEP) en pacientes pediátricos con síndrome de anticuerpos antifosfolípidos (SAAF) es una manifestación extremadamente rara.

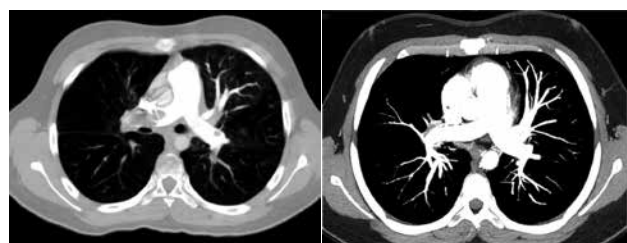
Objetivos: Presentar un caso de síndrome de anticuerpos antifosfolípidos primario.

Material y métodos: Paciente masculino de 14 años. Inicia tres meses antes con traumatismo en cuarto dedo de miembro pélvico izquierdo (MPI), sin cicatrización de herida. Dos semanas previas refiere dolor intenso en MPI. Un día antes hay fatiga y disnea progresiva. Al ingreso se presenta con dolor torácico inspiratorio, disnea de pequeños esfuerzos, taquicardia, oximetría de 88%, cianosis, disminución de pulso y temperatura distal en MPI. Estudios de laboratorio: anticardiolipina IgG de 280 positivo alto e IgM de 17.7 positivo bajo; dímero D, 4 750 ng/dl; anticoagulante lúpico, 2.44 positivo; plaquetas, 38 000. Ecocardiograma: disfunción sistólica biventricular, predominio de ventrículo derecho (VD), presión sistólica de arteria pulmonar (PSAP), 74 mmHg. Angiotomografía de tórax: TEP aguda bilateral (**Figura 1A**). Gammagrama pulmonar de ventilación-perfusión: TEP total derecha y algunos segmentos distales izquierdos. Ultrasonido Doppler arterial y venoso de MPI: trombosis de arteria poplítea y trombosis venosa. Diagnóstico: TEP masiva aguda, trombosis arterial y venosa de MPI, SAAF primario. El sujeto no es elegible para trombólisis o embolectomía por trombocitopenia. Tratamiento: pulsos de metilprednisolona (5), ciclofosfamida a razón de 1 g/m² SC mensual (6), rituximab a dosis de 375 mg/m² quincenal (2), enoxaparina a 2 mg/kg/día, pentoxifilina a 1.2 g/día y oxígeno (1 L/min). Se observa mejoría clínica. Evolución actual: ultrasonido Doppler periférico arterial sin trombosis; ecocardiograma: PSAP de 30 mmHg; angiotomografía de tórax: TEP crónica en ramas segmentarias derechas, con adecuado paso de medio de contraste (**Figura 1B**).

Resultados: El tratamiento con trombólisis o embolectomía es la primera línea de tratamiento en pacientes con TEP. En individuos no aptos, la enoxaparina es una alternativa para reducir el tamaño del trombo y, en pacientes con SAAF, junto con tratamiento inmunosupresor, disminuir el riesgo de nuevos episodios trombóticos.

Conclusiones:

Figura 1 A. Al diagnóstico: Datos de tromboembolia pulmonar aguda y tronco arterial pulmonar con evidencia de dilatación. **B.** A los seis meses: Tromboembolia pulmonar crónica de predominio en ramas segmentarias derechas. (CCC129)



Bibliografía

- Goldenberg NA, Bernard TJ. Venous thromboembolism in children. *Hematol Oncol Clin Am*, 2010; 24: 151-166.
- Ravelli A, Martini A. Antiphospholipid syndrome in pediatrics. *Rheum Dis Clin N Am*, 2007; 33: 499-523.

CCC130

Púrpura de Henoch-Schönlein como diagnóstico diferencial de la enfermedad de Behçet

Rodríguez-Lozano AI⁽¹⁾, Hernández-Huirache HG⁽²⁾

⁽¹⁾Instituto Nacional de Pediatría, ⁽²⁾Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío

Introducción: La enfermedad de Behçet (EB) es una afección poco frecuente en el medio y cuya presentación clínica incluye alteraciones cutáneas variadas que pueden confundirse con otras vasculitis, como la púrpura de Henoch-Schönlein (PHS). La presencia de HLA-B51 se ha relacionado con un mayor riesgo de desarrollar EB.

Objetivos: Presentar el caso de una niña con EB que inicia con púrpura en miembros pélvicos y un año después desarrolla úlceras orales.

Material y métodos: Niña que inicia a los cinco años con dolor e inflamación de rodilla izquierda, lesiones cutáneas rojo-violáceas en las extremidades inferiores (plaquetas, 229 000); se sospecha PHS y recibe tratamiento con prednisona (1 mg/kg/día) con lo que remite; sin embargo, luego de dos meses presenta nuevamente púrpura, dolor e inflamación articular de forma intermitente de un año de evolución, úlceras orales dolorosas, cefalea. Estudios inmunológicos negativos para lupus, persiste púrpura y artritis, cefalea y úlceras; determinación de HLA-B51 positivo. Tratamiento con prednisona y micofenolato de mofetilo.

Resultados: Paciente que inicia con datos consistentes de PHS, pero con una evolución poco usual, por lo que se investigan otras causas: se identifican signos de EB.

Conclusiones: Es importante conocer el espectro clínico de la EB para poder sospecharla, ya que si bien la incidencia de esta anomalía es muy baja, cada vez hay más casos que se diagnostican gracias al mejor conocimiento de este tipo de enfermedades.

Bibliografía

- Wallace GRL. MHC-A allele profiles and HLA class I associations in Behçet's disease. *Immunogenetics* 49 (1999) 613-617.
- Nanthapaisal S. Paediatric Behçet's disease: a UK tertiary centre experience. *Clinical Rheumatology*. 2016;35(10):2509-2516.

CCC131

Aspergilosis renal en paciente con lupus eritematoso sistémico (LES) juvenil

Montes-Yáñez A, Gámez-Blas G, Maya-Piña LV, Gómez-Ruiz CJ, Casasaola-Vargas JC

Hospital General de México

Introducción: La aspergilosis invasora con compromiso del tracto urinario es en extremo infrecuente, con mortalidad de 30 a 95%. Por lo general se presenta en inmunosuprimidos y se acompaña de formación de abscesos, infartos hemorrágicos y necrosis. Clínicamente son frecuentes la hematuria,

piuria y proteinuria con cultivos negativos. Voriconazol es el fármaco de elección por su tolerancia y sobrevida en comparación con anfotericina.

Objetivos: Informar un caso de aspergilosis renal aislado en LES de inicio juvenil con consumo crónico de esteroide y rituximab con múltiples recaídas renales.

Material y métodos: Mujer de 18 años con diagnóstico de LES desde 2013; actividad mucocutánea, articular, hematológica y renal (nefropatía de clase IV); recibió ciclofosfamida (7 g) de inducción, mantenimiento con azatioprina (75 mg/día) y remisión. Segunda recaída renal en 2016. La biopsia revela nefritis lúpica (NL) de clase IV; tratada con rituximab, micofenolato de mofetilo (MMF; 2 g/día), hidroxiquina (200 mg/día) y glucocorticoide. Acudió por primera vez a este hospital en enero de 2017 con proteinuria de 4.74 g/día, leucoeritocituria, cilindros hialinos y granulosos; se prescribió metilprednisolona (3 g) y se aumentó MMF a 3 g al día con respuesta parcial (proteinuria, 2.41g/día). En agosto sucede la tercera recaída y aumenta la proteinuria a 3.41g/día; edema de extremidades en clínica; se realiza la tercera biopsia renal y persiste la NL IV G(AC) + V, actividad de 15/24, cronicidad de 6/12, con hallazgo de aspergilosis renal y perirrenal, con material fibrinohemático e hifas septadas ramificadas; se inicia tratamiento con voriconazol.

Resultados: Las especies de *Aspergillus* tienen propiedades angioinvasivas y su origen es casi siempre el pulmón; se disemina por vía hematogena. En este caso no hubo compromiso pulmonar. Se trata de aspergilosis renal invasiva difusa aislada en un paciente inmunocomprometido.

Conclusiones: La aspergilosis renal podría explicar la resistencia al tratamiento e incluso semejar actividad renal de la enfermedad.

Bibliografía

- Vodovnik A. *Cases Journal* 2009; 2:6825.
- Herbrecht R. Risk stratification for invasive aspergillosis in immunocompromised patients. *Ann NY Acad Sci* 2012;1272: 23-30.

CCC132

Taponamiento cardiaco por síndrome de anticoagulante lúpico: hipoprotrombinemia secundaria a lupus

Escarpulli-Arévalo B, Canul-Novelo EA, Estrada-Ayala JE

Hospital Regional de Alta Especialidad de la Península de Yucatán

Introducción: El síndrome anticoagulante lúpico-hipoprotrombinemia (SAL-H) es una enfermedad rara que se relaciona con LES y linfoma, entre otros trastornos. Se diagnostica al demostrar prolongación de TP y baja actividad protrombínica (ACTPT) con anticoagulante lúpico (AL) positivo en el contexto de un sangrado grave. Los ac. antiprotrombina (ACAPT) se detectan en un 70% de los casos. Sus complicaciones son graves en un 51%.

Objetivos: Presentar una complicación grave de SAL-H nunca antes documentada.

Material y métodos: Paciente masculino de 17 años con cuadro de ocho meses de epistaxis, gingivorragia y disnea de esfuerzo. Se detectó derrame pericárdico loculado con repercusión hemodinámica (**Figura 1**); se drenaron por pericardiocentesis 1 200 ml hemáticos. Hb, 6.8 g/dl; ACTPT, 27% (70-100%); TP, 34 seg; INR, 2.53; IgG, 3 402 mg/d (549-1 584 mg/dL), corrección de tiempos con plasma, 1:2; TP, 23 seg; ACTPT, 46%; AL positivo, 2.0 (0-1); anti-SM, 86.5 U/ml (<12); ANA positivo, 1:2 560 patrón citoplásmico difuso; anti-DNA de doble cadena positivo, 1:160; anti-Ro, 1.51 (0.90); C3, 5 mg/dl (10-15); C4, 36 mg/dL (90-177); factor VIII, 64.4% (70-150); ac. anticardiolipinas IgA, 17.99 (0-15); IgG, 71.3 (<20); ACAPT IgG, 128 (<10); IgM, 6.7 (<10). Evolucionó con falla respiratoria y requirió ventana pericárdica y drenaje pleural derecho. Se trató con esteroides a dosis altas, inmunoglobulina y adherenciólisis pericárdica.

Resultados: Los escasos casos registrados presentan distintos sitios de sangrado; sin embargo, ésta es la primera vez que se documenta sangrado

a través de serosas, en particular una relación con LES, y requirió adherenciólisis pericárdica.

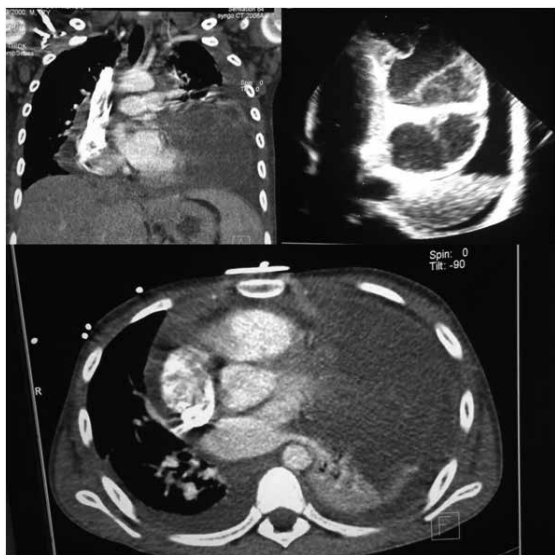
Conclusiones: El SAL-H produjo sangrado en el espacio pericárdico que ocasionó taponamiento cardiaco como inicio de LES.

Bibliografía

Pazzola G. The challenge of bleeding in antiphospholipid antibody-positive patients. *Curr Rheumatol Rep* 2015;17: 7.

Mulliez SMN. Lupus anticoagulant-hypoprothrombinemia syndrome: report of two cases and review of the literature. *Lupus* 2015;24(7):736-45.

Figura 1. (CCC132)



CCC133

Púrpura de Henoch-Schönlein en un adulto joven tratado con rituximab

Gordillo-Huerta MV⁽¹⁾, Fuentes-Campos CE⁽²⁾

⁽¹⁾Hospital General Querétaro, ⁽²⁾UAQ

Introducción: La púrpura de Henoch-Schönlein (vasculitis por IgA) desarrolla afectación renal hasta en 30% de los adultos.

Objetivos: Evaluar la eficacia del rituximab en la vasculitis por IgA.

Material y métodos: Mujer de 34 años que desarrolló oligoartritis asimétrica, con dolor abdominal vascular, lesiones purpúricas palpables en miembros inferiores, eritrocituria y progresión a síndrome nefrótico con proteinuria hasta de 13 g/24 h. La biopsia de piel documentó vasculitis cutánea con leucocitoclasia y la biopsia renal glomerulopatía con depósitos de IgA. Inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona (15 mg/kg) y seis pulsos de ciclofosfamida por seis meses; la respuesta renal fue parcial y se logró proteinuria < 1g/24 h y la púrpura se mantuvo con recaídas intermitentes. Recibió diversas indicaciones: azatioprina, metotrexato, ácido micofenólico posteriores a ciclofosfamida y prednisona, entre 1 y 0.5 mg/kg de peso. La etiopatogenia incluye depósitos de IgA, por lo que se propuso administración de rituximab a dosis probada para artritis reumatoide de 2 g cada 24 semanas; se intentó reducir la dosis y los efectos colaterales de esteroide y optimizar el uso del ácido micofenólico. A la 12^o semana se observó una disminución de la proteinuria en límites menores a 500 mg/24 h; no hubo recurrencia de púrpura palpable

ni artralgiás o artritis; a las 24 semanas se reinfundió y se mantuvo la proteinuria <300 mg/24 h, con prednisona (5 mg/día) con planes de retiro y dosis de 2 g de ácido micofenólico al día.

Resultados: Además de la etiopatogenia, el rituximab tiene respuesta probada en la artritis, proteinuria y púrpura.

Conclusiones: En ausencia de estandarización del tratamiento, la administración de rituximab fue útil en este caso, probablemente secundario a agotamiento de los depósitos de IgA.

Bibliografía

Hitomi K. Characterization of adult type IgA vasculitis: a retrospective study of 122 cases. *Dermatology Journal* 2014;8:51-59.

CCC134

Enfermedad de Ormond como manifestación de la enfermedad por IgG4

Hernández-Bedolla A, Anda-Garay JC, Palacios Pamanes L, Palma-Palacios M

Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI

Introducción: La enfermedad relacionada con IgG4 de reciente reconocimiento, aún de etiología desconocida, comprende un espectro de alteraciones que comparten alteraciones patológicas y serológicas; es una manifestación fibroinflamatoria que de forma original se consideraba confinada a un órgano y se ha descrito ya como un expresión multiorgánica.

Objetivos: Presentación de un caso de la enfermedad de Ormond.

Material y métodos: Paciente femenino de 57 años, profesora, originaria de Chiapas; inició su padecimiento en octubre de 2016 con adinamia, hiporexia, náusea y vómito gastroalimentario intermitente; se establece protocolo en medio privado y se identifica gastropatía por *H. pylori*; se instituye tratamiento sin respuesta y luego sufre pérdida ponderal de 8 kg en tres meses; la TAC revela tumoración retroperitoneal, por lo que se realiza LAPE con informe histopatológico de "tejido fibroadiposo retroperitoneal"; además, se reconoció hidronefrosis bilateral, por lo que se colocaron catéteres de doble J y se remite al servicio de oncología, donde la revisión de laminillas establece fibrosis retroperitoneal con infiltrado linfoplasmocitario por IgG4. Se indica prednisona (1 mg/kg) con mejora de los síntomas gastrointestinales y de la función renal; después se agrega azatioprina (2 mg/kg) con respuesta parcial hasta el momento.

Resultados: La fibrosis peritoneal relacionada con IgG4 es una manifestación poco frecuente que representa un reto diagnóstico, ya que se presenta como unseudotumor y requiere un diagnóstico y tratamiento oportunos.

Conclusiones: Discusión de la trascendencia del caso.

Bibliografía

Khosroshahi A, Carruthers MN, Stone JH, *et al.* Rethinking Ormond's disease: "idiopathic" retroperitoneal fibrosis in the era of IgG4-related disease. *Medicine*. 2013;92(2):82-91.

CCC135

Miopatía secundaria a biológico anti-TNF alfa: informe de un caso

Arévalo-Martínez FG⁽¹⁾, Badía-Flores JJ⁽²⁾

⁽¹⁾Hospital Ángeles Metropolitano, ⁽²⁾Hospital Ángeles Mocol

Introducción: La etiología de las miopatías inflamatorias (MI) incluye factores genéticos y ambientales. Se ha relacionado con procesos malignos, otras enfermedades autoinmunitarias y fármacos.

Objetivos: Presentar un caso de miopatía en un paciente con artritis reumatoide (AR) tratado con un biológico anti-TNF alfa.

Material y métodos: Paciente masculino de 46 años con diagnóstico de AR de seis años, tratado seis meses con combinaciones de FARME sintéticos y, debido a la falla, con etanercept a dosis de 50 mg SC cada semana. Hubo mejoría hasta tres meses antes, al presentar sinovitis persistente en manos, muñecas, rodillas y MTF; se indicó de modo inicial certolizumab pegol a razón de 400 mg SC en las semanas 2 y 4 y luego cada cuatro semanas; se observó mejoría, pero presentó mialgia y disminución de la fuerza muscular en cuello y miembros superiores e inferiores; se añadieron metilprednisolona (1 g IV por tres días), metotrexato más azatioprina, sin mejoría; se agregó rituximab (1 g) inicial y a las dos semanas se registró mejoría progresiva y total.

Resultados: Biometría hemática, anticuerpos específicos y relacionados con MI, pruebas tiroideas y electrolitos séricos normales; TGO, 124/38; TGP, 132/39; CPK total, 950/160, con elevación de la fracción MM; electromiografía consistente con patrón miopático. No aceptó biopsia muscular. La MI puede acompañarse de AR o deberse a los efectos secundarios de esteroides o antipalúdicos.

Conclusiones: Es difícil determinar la causa de la MI en pacientes con AR. En este caso no hubo exposición crónica a fármacos adjuntos y sí una exposición próxima a biológicos anti-TNF alfa. Los anticuerpos específicos a MI fueron negativos. Los anti-TNF alfa pueden inducir o exacerbar una MI.

Bibliografía

Brunasso AM, Scocco GL. Dermatomyositis during adalimumab therapy for rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2010; 37(7):1549-50.

Drug and toxic induced rhabdomyolysis. *Ann Emerg Med* 1989;18:1068-1070.

CCC136

Dermatopolimiositis grave y anticuerpo específico de miocitos anti-NXP2

Vera-Lastra OL

UMAE, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Moure

Introducción: En la dermatopolimiositis (DPM), la afectación de los músculos respiratorios y cardíaco y la deglución son factores de mal pronóstico. Los anti-NXP2 son anticuerpos específicos de miositis, presentes en 1% y en formas juveniles graves.

Objetivos: Informar el caso de una paciente con DPM y anti-NXP2.

Material y métodos: Mujer de 28 años; aplicación de vacuna contra fiebre amarilla (VFA) 15 días antes de su padecimiento. Inició con polimialgias, poliartalgias, disminución de la fuerza muscular (FM) y disfagia. Exploración física: disfonía, eritema en heliotropo y V del escote. FC, 120; X'FR: 30 X'; FM, 2/5 (4 extremidades). Creatina fosfoquinasa: 27 000 U/L; TGO, 2 000 U/L; TGP, 1 800 U/L; DHL, 2 050 U/L. HB, 14 g/dl; VSG, 50 mm/h. EGO: mioglobinuria; creatinina, 1.6 mg/dl; ANA, 1:160; anti-Jo1, anti-PL-7, anti-PL-12, anti-EJ, anti-OJ, anti-Mi2, anti-MDA 5, anti-TIF 1 negativos y anti-NXP2 positivo mayor de 100.

Resultados: La tomografía pulmonar de alta resolución es normal. La electromiografía reveló un patrón miopático. La biopsia muscular informó dermatomiositis. Evolución: dado el mayor deterioro de músculos de la deglución y los respiratorios se requirió yeyunostomía, traqueostomía y apoyo ventilatorio. Cursó con anemia mixta, pancreatitis e infecciones nosocomiales. El tratamiento inicial incluyó metilprednisolona (1 g/5 días), seguido de prednisona (1.5 mg/kg/día), metotrexato subcutáneo durante dos meses, inmunoglobulina humana (0.4 kg/día/ 5 días) y rituxumab.

Conclusiones: Paciente con DPM grave, clase funcional IV, probablemente inducida por VFA, con manifestaciones iniciales de mal pronóstico, como la afectación de músculos respiratorios, cardíaco y orofaríngeos, con anti-NXP2 que son marcadores de formas graves y en individuos jóvenes.