

Reumatología

Rheumathology

RE-1

DIAGNOSTICO DIFICIL EN UNA ENFERMEDAD POCO COMUN: ENFERMEDAD DE STILL

LOPEZ MORA OSCAR MAURICIO, GASTELBONDO JA.

Hospital Santa Clara, Bogotá, Colombia.

Introducción. La enfermedad de Still, es una patología inflamatoria poco común de origen desconocido, con pocos casos reportados y con una incidencia a nivel mundial entre 1 a 34 casos por millón de habitantes, principalmente descritos en Europa y Japón, descrito inicialmente en niños pero los síntomas se presentan en personas adultas.

Diseño. Estudio descriptivo, reporte de caso clínico

Métodos. Recolección de datos de historia clínica, reporte de laboratorio y presentación de caso clínico

Resultados. Presentamos el caso de una paciente atendida en el hospital santa clara, quien ingreso por cuadro febril de 2 semanas de evolución, inicialmente comportándose como posible apendicitis, con diagnostico final de enfermedad de Still, una enfermedad poco común descrita entre los diagnósticos de fiebre de origen desconocido, con complicaciones múltiples y alto riesgo de muerte. Después de realizar varios estudios de laboratorio, y descartar otras patologías como fueron enfermedad retroviral, apendicitis, artritis reumatoide, bacteriemia y neumonía, se solicita ferritina y se realiza diagnóstico definitivo de enfermedad de Still.

Conclusiones. La enfermedad de Still, es una patología que se debe tener cuenta en los casos de fiebre de origen desconocido, en los cuales el diagnóstico es difícil, y se excluyen las diferentes causas descritas en la literatura, que integran las patologías que causan fiebre en los pacientes hospitalizados, poder ayudar a su diagnóstico y tratamiento médico.

RE-2

PERFIL DE CITOCINAS EN POLIAUTOINMUNIDAD ASOCIADA A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

BARAHONA CORREA JULIÁN, PACHECO Y, ESPEJO MOJICA A, MONSALVE DM, ROJAS M, RODRÍGUEZ Y, SAAVEDRA J, GONZÁLEZ BRAVO D, RODRÍGUEZ JIMÉNEZ M, MANTILLA RD, MOLANO GONZÁLEZ N, RAMÍREZ SANTANA C, ANAYA JM

Centro de Estudios de Enfermedades Autoinmunes – CREA, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia

Introducción: La coexistencia de más de una enfermedad autoinmune (EAI) en un paciente se conoce como poliautoinmunity (PAI). Hasta el 40% de los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) presentan PAI. Reportes sugieren que los desenlaces clínicos en LES-PAI pueden diferir de los observados en pacientes con LES únicamente. La producción de citocinas es primordial en la fisiopatología de numerosas EAI. Sin embargo, su papel en LES-PAI no ha sido estudiado.

Diseño: Estudio de corte transversal analítico.

Métodos: Se llevó a cabo un estudio exploratorio en 67 mujeres con LES (Criterios ACR 1997), catorce (21%) de las cuales presentaban PAI. Quince citocinas séricas fueron medidas utilizando citometría de flujo (*cytometric bead array*, Beckton-Dickinson). Las características clínicas, incluyendo la actividad de la enfermedad (medida por *Systemic Lupus Activity Questionnaire*, SLAQ) y el perfil de auto-anticuerpos (por IFI y ELISA, Inova), fueron evaluadas simultáneamente.

Resultados: Las características demográficas, de actividad de la enfermedad y los desenlaces clínicos entre los dos grupos no mostraron diferencias significativas. La concentración media (pg/mL) de IL-6 y IL-12/23p40 fue más elevada en LES-PAI que en LES [5.3 (13.6) vs 4.9 (30.9), $p=0.037$, y 57.2 (92.6) vs 19.2 (24.2), $p=0.057$, respectivamente]. Algunos *outliers* fueron observados y confirmados.

Conclusiones: Nuestros resultados indican la influencia de algunas citocinas en LES con PAI. La PAI parece no modificar significativamente el desenlace clínico del LES. Aunque diversos mecanismos inmunopatogénicos comunes existen entre las EAI (tautología autoinmune), la información obtenida de los *outliers* puede ser útil en la práctica de la medicina personalizada, así como para estimular estudios de prueba de principio (“*proof of principle*”).

Palabras clave: Lupus eritematoso sistémico, Poliautoinmunity, Citocinas, Medicina Personalizada, Autoanticuerpos

RE-3

ECOLOGÍA AUTOINMUNE EN MUJERES CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

SAAVEDRA JULIANA, BARAHONA-CORREA JE, GONZÁLEZ-BRAVO D, ROJAS M, RODRÍGUEZ Y, PACHECO Y, ESPEJO MA, MONSALVE DM, RODRÍGUEZ-JIMÉNEZ M, MANTILLA RD, MOLANO-GONZÁLEZ N, RAMÍREZ- SANTANA C, ANAYA JM.

Centro de Estudio de Enfermedades Autoinmunes CREA, Escuela de Medicina Ciencias de la Salud, Universidad del Rosario.

Introducción. El efecto de la exposición medioambiental y el riesgo que ésta tiene en el desarrollo de enfermedades autoinmunes (EAR) se conoce como ecología autoinmune. De hecho, el medio ambiente influye más en la activación del sistema inmune que los factores genéticos.

Diseño. Casos y controles.

Métodos. Estudio exploratorio y de auto-reporte, llevado a cabo en un grupo focal de 188 mujeres con EAR [artritis reumatoide (AR, n=51), lupus eritematoso sistémico (LES, n= 70), esclerosis sistémica (ES, n= 35), síndrome de Sjögren (SS, n= 32) y un grupo control sano (n= 30)]. Los datos fueron recogidos mediante un cuestionario estructurado en el cual se indagó sobre las características demográficas, clínicas e inmunológicas, así como la exposición previa y actual de 25 factores medioambientales

Resultados. La exposición a solventes orgánicos fue mayor en LES y en SS (p= 0,01), mientras que la exposición a plaguicidas fue mayormente observada en pacientes con ES (p= 0,02). El trabajo en limpieza fue más frecuente en pacientes con LES y ES (p= 0,01). El trabajo previo o actual con leña/hollín, la exposición a solventes orgánicos y el uso de tinte de cabello se asociaron con todas las EAR tomadas como clúster (p <0,01).

Conclusión. Estos resultados resaltan la importancia de la ecología autoinmune y señalan cómo el efecto medioambiental sobre las EAR puede ser común para varias de ellas y específico para algunas. La ecología autoinmune parece ser mayor en pacientes con ES y SS que en aquellos con LES y AR. Adicionalmente, nuestros resultados estimulan estudios adicionales del exposoma y del microbioma.

Palabras clave. Ecología autoinmune, esclerosis sistémica, tabaco, café, disolventes orgánicos, pesticidas, hollín, tintes para el cabello.

RE-4

ENFERMEDAD DE KIKUCHI - FUJIMOTO ASOCIADO A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: REPORTE DE UN CASO ATÍPICO

BUSTOS CLARO MARLON, RUEDA CA, GUALDRÓN K, OCAMPO MI, LIZCANO JD.

Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

Introducción. La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) es una patología rara, de etiología desconocida que se ha asociado a procesos infecciosos y autoinmunes, especialmente Lupus Eritematoso Sistémico (LES). Por lo anterior, se expondrá la necesidad de seguimiento de los pacientes con diagnóstico de EKF, se discutirá una presentación atípica del cuadro y la presencia de hallazgos poco comunes en la biopsia escisional.

Presentación del caso clínico. Paciente femenina de 28 años con cuadro clínico de 4 meses de evolución consistente en adenopatías cervicales bilaterales, fiebre, pérdida de peso y disfagia, consultó a otras instituciones donde hacen diagnóstico de adenitis bacteriana e inician manejo con dicloxacilina, sin mejoría de síntomas. Se realizan tomografías de cuello y tórax que evidencian adenomegalias cervicales bilaterales y axilares. Se sospecha Síndrome Linfoproliferativo, se decide tomar biopsia escisional de ganglio y dar control con resultados. Reingresa a la institución 10 días después por exacerbación de síntomas. Es valorada por servicio de Reumatología quienes consideran diagnóstico de LES con compromiso de sistema nervioso central, y al revisar reporte oficial de biopsia se encuentran cambios compatibles con EKF.

Conclusión. Existen muchos interrogantes alrededor de la EKF, el médico debe recordar que existen casos con clínica atípica y que hay algunos hallazgos poco frecuentes en el estudio patológico, requiriendo un abordaje diagnóstico organizado. También es importante considerar la asociación que existe con LES para realizar un seguimiento estricto de estos pacientes, ante la posibilidad de presentar EKF como manifestación temprana de Lupus.

RE-5

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN HOMBRES Y SUS DIFERENCIAS EN LAS CARACTERÍSTICAS DE LA ENFERMEDAD (MEN-LES)

SANTAMARÍA-ALZAYEISON, FAJARDO-RIVERO JE, FIGUEROA-PINEDA CL.

Universidad Industrial de Santander, Hospital Universitario de Santander, Bucaramanga, Colombia.

Introducción. El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria predominante en mujeres. Los mecanismos fisiopatológicos son similares, independientemente del sexo, pero el espectro clínico es variable. El objetivo de este estudio fue evaluar las características de los hombres con LES y sus diferencias respecto a las mujeres que padecen la misma enfermedad del Hospital Universitario de Santander entre 2012 y 2014.

Métodos. Estudio de casos y controles (2:1) con cálculo de tamaño de muestra teniendo en cuenta un poder del 80%, un OR (riesgo de neumopatía en hombres) de 4,6 y un nivel de confianza del 95% para un total de 21 hombres y 42 mujeres. Se realizó análisis descriptivo, bivariado y multivariado usando el software Stata 12.0.

Resultados. La edad promedio de los hombres fue 38,1 años, comparada con 41,5 años en las mujeres. Respecto al compromiso por lupus, 76% de los hombres presentó alteraciones hematológicas, 67% respiratorias y 61%, renales. En el análisis bivariado hubo significancia estadística con las variables: actividad de la enfermedad por la escala ECLAM >5 (OR: 3,62), taquipnea (OR: 5,95), síntomas respiratorios (OR: 3,86), hematuria (OR: 2,97), neumopatía (OR: 3,25), derrame pleural (OR: 3,33) y reingreso hospitalario (4,55). No se encontró asociación con riesgo aumentado de mortalidad. Se realizó análisis multivariado ajustando por edad, procedencia, duración de la enfermedad, anticuerpos antinucleares y anticuerpos antiDNA manteniendo significancia estadística en las variables mencionadas

Conclusión. Los hombres con LES tienen un mayor impacto clínico y un peor pronóstico de manera comparativa con las mujeres. En el presente estudio se encontró que los hombres con LES tienen una mayor actividad ponderada de la enfermedad, síntomas, neumopatía y reingresos hospitalarios que mujeres con la misma condición.

RE-6

PSEUDOOBSTRUCCIÓN INTESTINAL EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO AGUDO, UN RETO DIAGNÓSTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

PEDRAZA ATAHUALPA PAOLA ANDREA, ALVAREZ-PERDOMO LC.

Semillero de Investigación De Medicina Interna SIMI, Facultad De Salud, Universidad Surcolombiana, Neiva, Colombia.

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria autoinmune con múltiples manifestaciones sistémicas. Dentro de las afecciones gastrointestinales sólo el 2-30% son propias de la enfermedad.

Presentación del caso. Hombre de 16 años con antecedente de LES diagnosticado 5 meses atrás con abandono del tratamiento. Consulta por cuadro de 20 días consistente en tos con expectoración mucopurulenta estigmas de sangrado con posterior disnea progresiva y distensión abdominal. Durante hospitalización en cuidado intensivo hace alteración multisistémica, se inició manejo a dosis altas de corticoides por crisis lúpica. A pesar de remisión de los síntomas iniciales persiste con dolor abdominal y se asocia timpanismo, defensa voluntaria, ruidos intestinales abolidos e intolerancia a vía oral, realizan radiografía y Tomografía de abdomen que muestran signos de pseudoobstrucción intestinal, por su cuadro clínico y antecedente consideran cursa con una Pseudoobstrucción intestinal lúpica e inician manejo con IgG 400mg/Kg/día con lo que presenta mejoría del cuadro abdominal.

Discusión. La pseudobstrucción intestinal lúpica es una de las presentaciones más raras del LES, por lo que el diagnóstico es todo un reto, ya que debe hacerse lo más pronto posible debido a las repercusiones en morbimortalidad, se caracteriza por ser una lesión obstructiva del intestino por causa no mecánica que se acompaña de diarrea, constipación, vomito, dolor y distensión abdominal, abolición de ruidos intestinales y pérdida de peso. El uso IgG asociadas al esteroide durante 5 días, inducen la resolución de la pseudoobstrucción como sucedió en este paciente.

Palabras clave (DeCs): Lupus Eritematoso Sistémico, pseudoobstrucción Intestinal, enfermedad aguada, reporte de caso.

RE-7

MANIFESTACIONES PULMONARES DE ARTRITIS REUMATOIDE: COR PULMONALE

SANTIAGO ERNESTO, CASTELLANOS MARÍA ÁNGELA.

Organización Clínica General del Norte - Universidad Libre de Barranquilla. Barranquilla, Colombia.

Introducción. El compromiso pulmonar de la Artritis Reumatoide (AR) está presente hasta en un 41% de los casos con afectación de parénquima, pleura o vasculatura, por lo que su enfoque en el abordaje inicial del paciente debe ser de manera precoz para disminuir posibles complicaciones.

Diseño. Paciente femenina, 62 años, AR hace 20 años, no control reumatológico, consulta por disnea progresiva, tolerancia a oxígeno ambiente máximo 1 hora, ingurgitación yugular a 90°, presencia de reflejo hepatojugular. TACAR de Tórax: patrón lineal reticular, espacios aéreos múltiples de 3-10 mm, gradiente apicobasal, apariencia de “panal”, bronquiectasias por tracción. Patrón correspondiente a neumonía intersticial usual, no se descartan contribuyentes distintos a AR. Ecocardiograma con PSAP 100mmHg, VD severamente dilatado, CAF 15%, VCI sin colapso inspiratorio.

Métodos. Realización de pruebas de función pulmonar, espirometría: restricción severa (CVF 36%=0.91) no reversible; pletismografía: restricción con atrapamiento de aire; DLco de 13%, disminución volumen alveolar y relación; Gases arteriales PO₂: 56.8mmHg, DAaO₂: 56mmHg (esperada 16mmHg).

Resultados. Se considera patrón de neumonía intersticial usual secundario a AR, requerimiento permanente de Oxígeno, sin beneficio de terapia farmacológica por afectación estructural extensa, por compromiso cardíaco, se considera candidata a trasplante corazón-pulmón.

Conclusiones. El espectro de afectación pulmonar por AR es amplio, desde disnea hasta hipertensión pulmonar y Cor Pulmonale, recalca la importancia de equipo médico entrenado para disminución de morbimortalidad y detección temprana para disminución de progresión de daño, así como la importancia del debido control de patología de base, con disminución en costos de servicios de salud y mejora de calidad de vida para el paciente.

PSAP: Presión sistólica de la arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; CAF: Cambio de área fraccional; VCI: vena cava inferior; CVF: capacidad vital forzada; DLco: Capacidad de difusión de monóxido de carbono.

RE-8

SINDROME DE ROWELL: LUPUS ERITEMASO SISTEMICO (LES) Y ERITEMA MULTIFORME (EM) O LUPUS CUTANEO SUBAGUDO (SCLE)

SIERRA-MERLANO RITA, (2), MARTÍNEZ-SIERRA MT. SIERRA-JURADO D.

Universidad de Cartagena, Servicio Social Obligatorio, Cartagena, Colombia.

Introducción. Rowel describió en 1963 un síndrome caracterizado por: Lupus Eritematoso discoide (LED), lesiones parecidas a EM y alteraciones inmunológicas. En 1981 Guillian y Sontheimer publicaron la clasificación de las manifestaciones cutáneas de Lupus Eritematoso (LEC), basados en el sistemas de auto- antígenos y auto-anticuerpos: Ro/SSA, La/SSB, U1RNP, Sm. Se propusieron dos categorías de LEC: las lesiones no-específicas que incluyó el EM (Síndrome de Rowell) y las lesiones de LEC-específicas que subdividió en tres categorías: lupus cutáneo agudo, lupus cutáneo crónico y lupus cutáneo subagudo (SCLE). Posteriores estudios del SCLE han incluido al EM en ambas categorías poniendo en duda la existencia del Síndrome de Rowel como una enfermedad diferente. Igualmente en los criterios clasificadores de LES de SLICC de 2012 se amplió el espectro del EC como criterios clasificatorios de LE Sistémico (LES).

Objetivo. Resaltar la importancia del diagnóstico histopatológico de las manifestaciones cutáneas que acompañan al LE en especial SCLE y la complejidad del diagnóstico y tratamiento de los sub-tipos de muy baja prevalencia y difícil clasificación como el Síndrome de Rowell.

Diseño. Informe del caso.

Resultado. Presentamos el caso de una mujer hispanica de 23 años, con lesiones cutáneas generalizadas, alopecia difusa no cicatrizal con diagnóstico clínico, por criterios de LES y diagnóstico histopatológico en tres biopsias de EM. El perfil inmunológico: ANA y anti DNA positivos a bajos títulos, ENA positivos (Ro/SSA, La/SSB, U1RNP, Sm). Factor reumatoide, VDRL, VIH y Coombs negativos, complemento sérico con disminución discreta, sin compromiso renal, articular y/o poli-serositis, curso clínico con recurrencias que ameritan dosis medias o altas de glucocorticoides asociadas a foto-sensibilidad y/o antimalaricos.

Conclusion. El SCLE es una forma de presentación con características clínicas e histopatológica propias de LEC no incluido en los criterios clasificatorios de LES. Se necesitan mayores estudios de las manifestaciones cutáneas de LE, particularmente en este caso llamamos la atención sobre el subgrupo de SLEC y su relación con EM en una entidad de difícil diagnóstico y tratamiento..