

ÁREA TEMÁTICA

04 Otras Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

033 ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4 CON COMPROMISO OFTÁLMICO: PRIMER CASO REPORTADO EN PARAGUAY

Jhenifer Zambiazzi Gonçalves da Rocha¹, Pedro Carvalho da Silva Neto¹, Daniessa Rodrigues¹, Perla Iris Magalhães Comas¹, Marco Antonio Pescador Ruschel¹

¹Universidad Nordeste del Paraguay, Facultad de Medicina, Santa Rita, Alto Paraná, Paraguay.

Introducción: La enfermedad relacionada con la inmunoglobulina G4 (IgG4-RD) es una condición inmuno-mediada fibro inflamatoria recientemente reconocida, capaz de afectar múltiples órganos a través de lesiones tumorales y un infiltrado linfoplasmocitario denso con un patrón fibroso "estoriforme", que puede distinguirse mediante tinción inmunohistoquímica de IgG4 en células plasmáticas y linfocitos. Uno de los subtipos es la enfermedad de Mikulicz cuando se presenta con el crecimiento combinado de glándulas lagrimales, parótidas y submandibulares.

Caso clínico: Un oftalmólogo examinó a un hombre de 22 años con dacrioadenitis sintomática durante tres meses y proptosis no significativa. Remitió al paciente al Departamento de Medicina Interna tras notar agrandamiento de las glándulas submandibulares y parótidas, además de astenia, anorexia y pérdida de peso. A la admisión, los análisis mostraron eosinofilia, concentraciones elevadas de IgG, IgE, IgG4 e hipocomplementemia. La biopsia de glándula submaxilar reveló infiltrado plasmocitario denso con depósitos de IgG4 (Figura 1). Se inició tratamiento con prednisona (0,6 mg/kg/día), seguido de rituximab ante recurrencia clínica y laboratorial. Seis meses después, el paciente permanecía estable tras dos ciclos de rituximab, en remisión aceptable.

Conclusiones: Se aplicaron los criterios del Colegio Americano de Reumatología/Liga Europea contra el Reumatismo (2019) para diagnosticar la IgG4-RD. Aunque los criterios diagnósticos oftálmicos pudieron ser aplicados inicialmente, la rareza del caso (primer reporte oftálmico y segundo de IgG4-RD en Paraguay) exigió intervención multidisciplinaria. Los corticoides son tratamiento de primera línea, mientras que la tera-

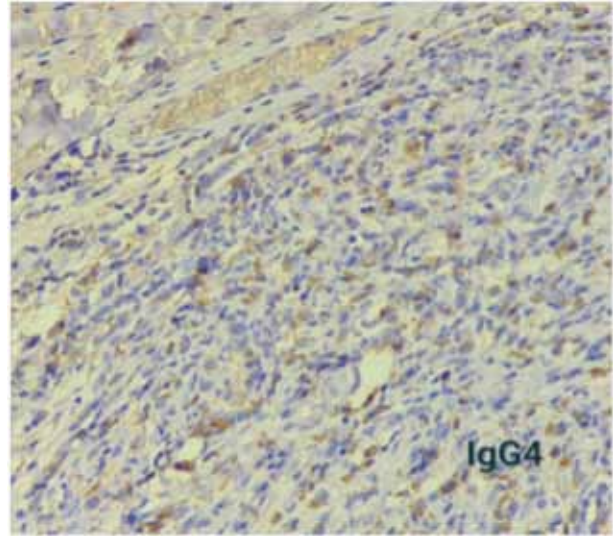


Figura 1 Biopsia de glándula salival del paciente: infiltrado linfoplasmocítico estoriforme (izquierda) con células plasmáticas IgG4 positivas (derecha). Cortesía de Hugo Boggino, MD.

pia inmunomoduladora, como rituximab, es reservada para casos refractarios. La etiología y pronóstico a largo plazo de este paciente permanecen inciertos.

Declaración de conflictos de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

034 HEMORRAGIA ALVEOLAR ASOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN

Lizza Karina Ferreira Acosta¹, Félix Daniel Valenzuela Goiri¹, Sofía Del Sol Gauto Barreto¹, Abel Portillo Macedo¹, Diego Benitez²

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Postgrado en Medicina Interna, Servicio de Clínica Médica, Hospital Militar Central, Asunción, Paraguay.

²Hospital Militar Central, Servicio de Neumología, Asunción, Paraguay

Introducción: El síndrome de Sjögren se caracteriza por la inflamación de las glándulas exocrinas, también puede presentarse con manifestaciones pulmonares, se incluyen las enfermedades de las vías respiratorias, enfermedades pulmonares intersticiales. Sin embargo, la hemorragia alveolar difusa como manifestación del síndrome de Sjögren rara vez se ha descrito.

Caso Clínico: Paciente de sexo femenino de 59 años, ingresa por hemoptisis y dificultad respiratoria progresiva, que la trae a la consulta. Al interrogatorio la paciente refiere ligera sensación de sequedad ocular y de la mucosa oral, a veces con dificultad para la deglución de alimentos secos. Sin antecedente personal ni familiar de enfermedades pulmonares infecciosas ni autoinmunitarias. EF: se auscultan crepitantes de vértice a base en ambos campos pulmonares. Sin otros ruidos agregados. En la tomografía computarizada de tórax se evidencia infiltrado con áreas en vidrio esmerilado y de opacidades con tendencia a la consolidación de distribución central, peri bronquial, respetando el espacio subpleural y distribuidos de vértices a bases. Se procede a realizar fibrobroncoscopia de urgencia por sospecha diagnóstica de hemorragia alveolar difusa, constatando estigmas de sangrados. Se realiza lavado broncoalveolar obteniendo retorno de alicuotas progresivamente más hemorrágicas. Se remitieron las muestras para su estudio bacteriológico y micológico, los cuales resultaron negativos. En el screening reumatológico retornan Anti-RO y Anti-LA con valores elevados, biopsia con resultados sugerentes de síndrome de Sjögren, por lo que, debido a la sequedad de las mucosas, los datos de laboratorios y biopsia, se plantea el diagnóstico de síndrome de Sjögren con hemorragia alveolar difusa. Se inicia tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona. A los 2 y 6 meses, se constata por espirometría función pulmonar normal sin afectación residual, confirmando así que nuestra paciente presentó un evento agudo. Además, se realizó una tomografía de tórax de alta resolución donde no se evidencia enfermedad intersticial por Sjögren, confirmando que la paciente presentó un debut muy inusual con hemorragia alveolar.

Conclusión: Las complicaciones en el síndrome de Sjögren, como las enfermedades pulmonares intersticiales son frecuentes. Sin embargo, la hemorragia alveolar difusa es una manifestación infrecuente donde solo se han reportado algunos casos de inicio de Síndrome de Sjögren con hemorragia alveolar difusa sin enfermedad pulmonar intersticial en el seguimiento. Este tipo de casos requiere de una evaluación pulmonar cuidadosa, monitoreo y tratamiento adecuado de las complicaciones respiratorias.

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

035 REPORTE DE CASO: TROMBOEMBOLISMO PULMONAR CRÓNICO EN PACIENTE VARÓN CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Laura J. Martínez Gaona¹; Isabel Acosta Colmán¹

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Departamento de Reumatología, San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: El síndrome antifosfolípido (SAF) se define por la presencia persistente de anticuerpos antifosfolípidos en pacientes con trombosis o pérdida fetal recurrente. Las trombosis venosas afectan comúnmente a los miembros inferiores, mientras que las arteriales suelen comprometer la circulación cerebral.

Caso clínico: Varón de 35 años, con antecedentes de trombosis venosa profunda en miembros inferiores desde 2009, y diagnóstico de SAF asociado a anemia hemolítica autoinmune desde 2012. Se encontraba clínicamente estable, pero comenzó con disnea a mínimos esfuerzos. La ecocardiografía mostró ventrículo derecho dilatado y presión sistólica pulmonar (PSP) de 48 mmHg. La espirometría sugirió patrón restrictivo, con DLCO moderadamente disminuida. Se realizó angiotomografía computarizada de tórax, donde se evidenció trombosis completa de la arteria pulmonar izquierda, compatible con tromboembolismo pulmonar (TEP) crónico. Se indicó tromboendarterectomía pulmonar. El procedimiento se llevó a cabo en un centro especializado de Buenos Aires, Argentina. Posteriormente, se documentó reducción de la PSP a 22 mmHg, sin cambios en la DLCO ni en la espirometría, pero con mejoría significativa de la capacidad funcional. Se ajustó la anticoagulación, manteniendo un INR entre 3 y 3,5.

Conclusión: Este caso refleja una manifestación grave y poco frecuente del SAF, con evolución hacia TEP crónico a pesar de una anticoagulación adecuada y dímero D negativo desde el inicio del cuadro. La tromboendarterectomía pulmonar resultó en una mejoría clínica importante y reducción de la hipertensión pulmonar. La evolución favorable tras la intervención destaca la importancia del diagnóstico oportuno y del abordaje multidisciplinario en pacientes jóvenes con SAF, así como el rol fundamental de la cirugía en casos seleccionados de TEP crónico. Este caso resalta la necesidad de unidades de intervencionismo cardíaco, así como la importancia de inculcar al paciente la adherencia al tratamiento aún en fases de aparente estabilidad clínica.

Conflictos de intereses: No existen conflictos de intereses que declarar.

036 ¿PANCREATITIS EOSINOFÍLICA O ENFERMEDAD RELACIONADA A IGG4?: A PROPOSITO DE UN CASO CLÍNICO

Sany Fiorella Gómez González¹, Vannia Andrea Valinotti Cabrera¹

¹Hospital Central del Instituto de Previsión Social, Servicio de Reumatología. Asunción, Paraguay.

Introducción: La enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) es una condición sistémica inmunomediada, insidiosa y progresiva, caracterizada por lesiones fibroinflamatorias con manifestaciones heterogéneas, siendo además una gran simuladora de enfermedades inflamatorias, infecciosas y neoplásicas por lo que representa un desafío diagnóstico.

Caso clínico: Varón de 72 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diverticulosis colónica; historia de diarrea crónica que inicia en el año 2019 con pérdida de peso de 10 kg en 5 meses, posteriormente presenta ictericia progresiva de carácter obstructivo no dolorosa. En tomografía con contraste se visualiza porción cefálica del páncreas aumentado de tamaño. Biopsia con hallazgos de Pancreatitis Eosinofílica (infiltrado con predominio de eosinófilos entre 10-30 por CGA). Inmunohistoquímica: gran número de eosinófilos, escasos plasmocitos; menos del 5% IgG+ y aún menos son IgG4+. Biopsias de tracto digestivo con hallazgos que sugieren Enterocolitis eosinofílica. Se inicia manejo con prednisona 1mg/kg/día en combinación con Azatioprina. Durante seguimiento por Gastroenterología desarrolla insuficiencia pancreática exocrina-endocrina, además de múltiples obstrucciones biliares que requirieron colocación de endoprótesis. Tras biopsias sucesivas de control de tracto digestivo sin hallazgos inflamatorios se decide retirada progresiva de inmunosupresión luego de 2 años de manejo. Un año después presenta aumento de tamaño indoloro y simétrico de glándulas parótidas y submandibulares, edema palpebral, dacrioadenitis, engrosamiento con densidad de partes blandas paravertebral T6-T10 objetivado por

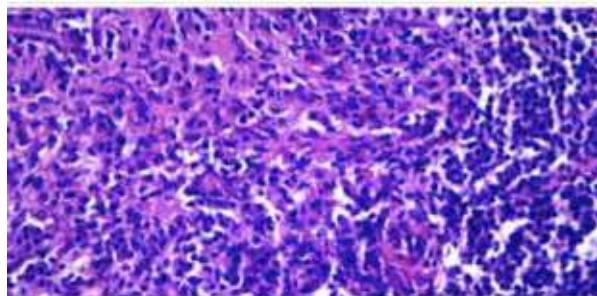


Figura 1 Biopsia de glándula parótida: severa atrofia acinar, infiltrado con numerosos linfocitos, plasmocitos y algunos eosinófilos. Fibrosis estoriforme focal.

tomografía; es derivado a Reumatología donde se solicita analítica: Eosinofilia 12% (1194/mm³); dosaje de IgG4 1325mg/dl (4-86mg/dl), IgE 520 mg/dl (34-114 mg/dl), ANA y ENAS negativos. Biopsia de glándula parótida: severa atrofia acinar, infiltrado con numerosos linfocitos, plasmocitos y algunos eosinófilos, fibrosis estoriforme focal (Figura 1). Inmunohistoquímica confirma infiltrado linfoplasmocítico denso IgG+; >50% son IgG4+ siendo >50 células positivas por CGA, hallazgos sugerentes de Enfermedad relacionada a IgG4. Por compromiso multisistémico se reinicia inmunosupresión con prednisona 1mg/kg/día en combinación con Rituximab con mejoría progresiva.

Conclusión: Este caso ilustra cómo su diagnóstico puede ser inicialmente confuso, simulando otras patologías. Resalta la importancia de considerar la IgG4-RD y sus diferentes fenotipos para optimizar el tratamiento y mejorar los desenlaces clínicos.

Conflictos de interés: Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

037 IMPACTO DE LA INFECCIÓN POR EL VIRUS CHICKUNGUNYA EN LA ACTIVIDAD DEL SÍNDROME DE SJÖGREN

Laura Martínez¹, Yanira Yinde¹, Marcos Vázquez¹

¹Universidad Nacional de Asunción, Hospital de Clínicas, Departamento de Reumatología, San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: El virus Chikungunya es un alfavirus transmitido por mosquitos infectados del género Aedes, causante de un cuadro febril, articular inflamatorio y sistémico. Aunque en la mayoría de los casos es autolimitada, algunos pacientes desarrollan manifestaciones crónicas. En este contexto, ha surgido interés por su posible vínculo con enfermedades autoinmunes, como el Síndrome de Sjögren.

Objetivos: El objetivo principal fue investigar el impacto de la infección por el virus Chikungunya en la actividad del Síndrome de Sjögren (SS) evaluada mediante el ESSDAI (Índice de Actividad de la Enfermedad del Síndrome de Sjögren de la EULAR) e identificar el dominio del ESSDAI más afectado por la infección viral.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo de corte transversal que incluyó pacientes con Síndrome de Sjögren primario (según criterios ACR/EULAR 2016), mayores de 18 años, quienes contrajeron la infección por el virus Chikungunya durante el periodo de enero 2023 a enero 2025. Se registraron las puntuaciones del ESSDAI antes y después de la infección. Se compara-

Tabla 1 Resultados de la asociación entre el ESSDAI pre y post infección por Chikungunya.

Dominio ESSDAI	Media (DE) Pre-Chikungunya	Media (DE) Post-Chikungunya	Valor-p
ESSDAI Total	4.91 ±5.356	7.36 ±5.870	0.041
Glandular	0.55 ±1.293	0.00 (0.000)	0.317
Articular	1.09 ±2.623	2.20 ±1.898	0.084
Cutáneo	1.82 ±1.471	0.73 ±1.616	1
Pulmonar	0.45 ±1.506	0.00 (0.000)	0.317
Renal	0.00 (0.000)	0.00 (0.000)	1
Muscular	0.00 (0.000)	0.91 ±2.029	1
SNP	0.91 ±3.016	0.00 (0.000)	0.317
SNC	0.00 (0.000)	0.00 (0.000)	1
Hematológico	0.00 (0.000)	0.00 (0.000)	1
Biológico	0.00 (0.000)	0.18 (0.603)	0.317

Fuente: Elaboración propia.

ron las puntuaciones totales del ESSDAI y las de los diferentes dominios (glandular, articular, hematológico, etc.). La infección por Chikungunya se confirmó mediante RT-PCR (Reacción en Cadena de la Polimerasa en Tiempo Real). La información fue obtenida de historias clínicas electrónicas. Se emplearon pruebas de correlación de Pearson, según la distribución de los datos, para analizar la relación entre el evento y las variables clínicas y serológicas. Se consideró un valor de $p < 0.05$ como estadísticamente significativo. El análisis se realizó utilizando el software IBM SPSS versión 30.0.0.

Resultados: Se incluyeron 34 pacientes con Síndrome de Sjögren primario. De estos, 31 (91,2%) eran de género femenino y 3 (8,8%) masculino. La edad promedio al momento del diagnóstico de infección por Chikungunya fue de $48,78 \pm 14,76$ años. La comparación de las puntuaciones del ESSDAI pre y post-Chikungunya mostró un aumento significativo en la actividad global de la enfermedad ($p = 0.041$). Sin embargo, no se encontraron cambios estadísticamente significativos en las puntuaciones de los dominios específicos del ESSDAI de manera individual como se aprecia en la Tabla 1, a pesar de observarse tendencias de aumento o disminución en algunas medias.

Conclusión: Los hallazgos del presente estudio sugieren que la infección por el virus Chikungunya se asocia significativamente con un aumento en la actividad global del síndrome de Sjögren, evidenciado por un incremento en el puntaje ESSDAI total. Aunque el ESSDAI total mostró un empeoramiento significativo, no se observó una significancia estadística individual en ninguno de los dominios específicos analizados, indicando que el impacto clínico de la infección puede manifestarse de forma variada en los diferentes dominios orgánicos evaluados.

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener

conflictos de interés.

038 HALLAZGOS TRICOSCÓPICOS EN UN PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS

Judith Nelsi Montiel Centurión¹, Braulio Mauricio Fleitas Goiriz¹, Verónica ose Marie Rotela Fisch¹, Belén Goiburú Chenú², Fátima Agüero de Zaputovich¹, Arnaldo Aldama Caballero¹

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Cátedra y Servicio de Dermatología, San Lorenzo, Paraguay.

²Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Cátedra y Servicio de Anatomía Patológica, San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: La afectación del cuero cabelludo en la dermatomiositis (DM) es frecuente, reportándose en el 63%-83% de los casos, describiéndose eritema difuso y escamoso, atrofia cutánea y alopecia no cicatricial. El prurito del cuero cabelludo se ha identificado como un síntoma característico de la DM, y su presencia podría ayudar a diferenciarla de otras dermatosis inflamatorias del cuero cabelludo. Dado que los síntomas en esta localización suelen ser graves, debilitantes y resistentes a las terapias estándar, resulta fundamental un abordaje diagnóstico más detallado. En este contexto, la tricoscopia se presenta como una herramienta útil, no invasiva y accesible que permite evaluar con mayor precisión los signos específicos de la afectación capilar. Entre los hallazgos tricoscópicos más frecuentes en pacientes con DM, destacan los capilares tortuosos agrandados (71.2%), cilindros peripilares (57.1%), así como mechones pilosos y escamas interfoliculares (50.0%). Otros hallazgos menos frecuentes incluyen capilares "tupidos", pigmentación peri e interfolicular y estructuras vasculares tipo lago.

Caso Clínico: Varón de 20 años de edad, con DM juvenil hipomiopática, en tratamiento con el Servicio de Reumatología desde el 2022. Actualmente se encuentra en tratamiento con Micofenolato mofetil 3g/día, hidroxicloroquina 400 mg cada 24 horas. El motivo de consulta fue prurito y enrojecimiento del cuero cabelludo, los cuales no mejoran con el tratamiento instaurado. Examen físico: se constatan placas eritematosas, con escamas blanquecinas gruesas, de bordes irregulares, límites netos, que abarcan mejillas, entrecejo y también en cuero cabelludo, que sobrepasan la línea de implantación del pelo con alopecia difusa. A la tricoscopia, se observa fondo eritematoso, vasos tortuosos y agrandados, megacapilares y abundantes costras blancas (Imagen 1). Orientados en los hallazgos tricoscópicos y clínicos, se decidió realizar una biopsia de cuero cabelludo con el objetivo de confirmar el compromiso cutáneo por DM, dada la resistencia al tratamiento inmunosupresor inicial, la cual retorna con

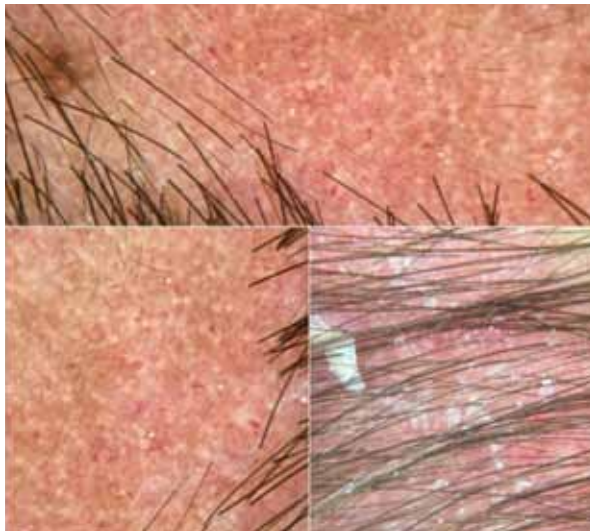


Figura 1 Tricoscopia: se observa fondo eritematoso, vasos tortuosos y agrandados, megacapilares y abundantes costras blancas.

cambios compatibles con dermatomiositis. Esta nos permitió valorar, en conjunto, un cambio de inmunosupresor, orientado a optimizar el control de la enfermedad. El paciente se encuentra actualmente en planes de recibir Rituximab.

Conclusión: La tricoscopia se configura como una herramienta útil, permitiendo identificar patrones característicos que orientan el diagnóstico diferencial frente a otras dermatosis inflamatorias. En el caso presentado, los hallazgos clínicos y tricoscópicos fueron determinantes para justificar la realización de una biopsia, cuya confirmación histopatológica de DM respaldó la necesidad de reconsiderar el esquema inmunosupresor.

Declaración de Conflicto de interés: Los autores declaran no tener conflicto de interés.

039 VALOR DIAGNÓSTICO DE LA BIOPSIA DE GLÁNDULAS SALIVALES MENORES EN PACIENTES CON SOSPECHA DE SÍNDROME DE SJÖGREN SERONEGATIVOS

Laura Martínez¹, Yanira Yinde¹, Marcos Vázquez¹

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Departamento de Reumatología, San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: El síndrome de Sjögren (SS) es un trastorno autoinmunitario crónico caracterizado por la afectación glandular y sistémica. La biopsia de glándula salival menor es un componente clave en los criterios diagnósticos y de clasificación.

Objetivos: Evaluar la utilidad de la biopsia de glándula salival menor (BGSM) en el diagnóstico de Síndrome de Sjögren (SS) en pacientes con alta sospecha clínica, pero con autoanticuerpos negativos, y caracterizar sus manifestaciones clínicas, el perfil serológico completo y el nivel de actividad de la enfermedad (ESSDAI).

Métodos: Estudio observacional analítico, retrospectivo, de corte transversal, que incluyó pacientes mayores de 18 años, remitidos al servicio con sospecha de Síndrome de Sjögren y autoanticuerpos negativos para la realización de BGSM, en el periodo comprendido entre enero 2023 a enero de 2025. Se recopilaban datos demográficos (edad, sexo), clínicos (xerostomía, xeroftalmía, otras manifestaciones), y serológicos (ANA, Anti-Ro/SSA, Anti-La/SSB). Se evaluó el puntaje de focus score en la BGSM y la actividad de la enfermedad mediante el score ESSDAI. La información fue obtenida a partir de historias clínicas electrónicas y registros de anatomía patológica. El análisis se realizó utilizando el software IBM SPSS versión 30.0.0.

Resultados: Se incluyeron 7 pacientes en el estudio, todos de sexo femenino, con una edad media de 44,71 años (DE $\pm$ 13,21). La totalidad de la cohorte (100%) refirió xeroftalmía y la mayoría 5 pacientes (71,4%) presentó xerostomía. Las pruebas funcionales objetivas (test de Schirmer) fueron negativas en todos los pacientes. La biopsia de glándula salival menor reveló un focus score con un rango de 0 a 4 (media: 2,14; DE: $\pm$ 1,574). De los 7 pacientes, 6 (85,7%) presentaron una biopsia positiva (focus score $\geq$ 1) y 1 (14,3%) presentó una biopsia negativa (focus score = 0). A pesar de haber sido remitidos con un perfil de autoanticuerpos inicial negativo, el análisis serológico completo reveló positividad en un subgrupo de pacientes: AntiRo/SSA fue positivo en 4 de 7 pacientes (57,1%), AntiLa/SSB en 2 de 7 (28,6%), y ANA ($>1:40$) en 3 de 7 (42,9%).

Tabla 1 Puntuaciones totales y por dominio del ESSDAI en la cohorte de estudio. n=7.

Dominio ESSDAI	Media	Desv. estándar
ESSDAI total	7,14	$\pm$ 7,081
ESSDAI Constitucional	0,86	$\pm$ 2,268
ESSDAI Linfadenopatía	1,14	$\pm$ 1,952
ESSDAI Glandular	2,29	$\pm$ 2,138
ESSDAI Articular	1,14	$\pm$ 1,574
ESSDAI Cutáneo	0,86	$\pm$ 2,268
ESSDAI Pulmonar	0,00	0,0
ESSDAI Renal	0,00	0,0
ESSDAI Muscular	0,00	0,0
ESSDAI SNP	0,00	0,0
ESSDAI SNC	0,00	0,0
ESSDAI Hematológico	0,57	$\pm$ 1,512
ESSDAI Biológico	0,29	$\pm$ 0,488

Fuente: Elaboración propia.

La puntuación media global del ESSDAI fue de 7,14 (DE: $\pm 7,081$). El dominio glandular fue el más prevalente y con mayor carga de actividad (media: 2,29; DE: $\pm 2,138$) como se ve en la tabla 1.

Conclusiones: Los hallazgos sugieren que la BGSM es una herramienta diagnóstica de gran valor en este grupo desafiante, mostrando una alta tasa de positividad (85,7%), incluso en ausencia de marcadores serológicos habituales. La actividad de la enfermedad, medida por ESSDAI, se concentró predominantemente en el dominio glandular. Estos resultados resaltan la heterogeneidad del SS y la importancia de la BGSM en el abordaje diagnóstico del SS seronegativo.

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

040 EL ROSTRO INFLAMATORIO OCULTO: ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO Y SU EVOLUCIÓN HACIA EL SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA

Marian Beatriz Valdovino Espinola¹, Mathias José Enrique Bareiro Vera¹, Cecilia Isabel Vera Sandoval¹, Maria Ester González Delvalle¹, Carlos Ramon Kunzle Durañona¹, Maria Teresa Chávez Olazar²

¹ Hospital Central de las F. F. A. A., Servicio de Clínica Médica, Asunción, Paraguay.

² Sociedad Paraguaya de Reumatología, Asunción, Paraguay.

Introducción: La Enfermedad de Still del Adulto (ESA) es una entidad inflamatoria sistémica infrecuente caracterizada por fiebre, rash asalmonado, artralgias y leucocitosis marcada. Su etiología es desconocida, aunque se asocia con una desregulación inmunológica mediada por citoquinas inflamatorias. Una de sus complicaciones más graves es el Síndrome de Activación Macrofágica (SAM), un proceso hiperinflamatorio secundario a activación incontrolada de macrófagos y linfocitos T citotóxicos, con riesgo vital si no se trata a tiempo. El enfoque terapéutico de la ESA ha evolucionado con el uso de fármacos biológicos, demostrando eficacia en controlar la actividad inflamatoria sistémica. Sin embargo, en pacientes que presentan SAM, se debe incluir altas dosis de corticosteroides o inmunosupresores.

Caso Clínico: Femenino de 33 años, previamente sana, consulta por rash eritematoso generalizado, artralgias intensas, edema en miembros inferiores y disnea progresiva de 15 días de evolución. En las 24 h previas al ingreso presentó fiebre de 38,5 °C, odinofagia y poliartralgias incapacitantes. Fue inicialmente dia-

gnosticada como faringoamigdalitis e inició antibióticos empíricos. Los estudios iniciales revelaron leucocitosis de 27.000/ μ L con neutrofilia (93%), PCR de 300 mg/L y ANA positivo (1:80). Se descartaron otras causas infecciosas, autoinmunes y malignas. La paciente evolucionó con fiebre persistente, disnea, anemia aguda severa y hemotórax, por lo que ingresó a UTI con diagnóstico de shock mixto (séptico e hipovolémico). Durante la internación, se evidenció pancitopenia progresiva, hiperferritinemia y hemofagocitosis en punción de médula ósea. Los cultivos fueron negativos. Se instauró tratamiento con corticoides a altas dosis, antibiótico de amplio espectro, y se inició tratamiento con anti IL6 (Tocilizumab) 162 mg semanales con respuesta favorable. Actualmente estable en seguimiento ambulatorio.

Conclusión: La ESA representa un desafío diagnóstico debido a su presentación inespecífica y solapamiento con otras patologías infecciosas, autoinmunes o neoplásicas. La aparición del SAM como complicación potencialmente letal exige un alto índice de sospecha clínica ante fiebre persistente, citopenias, hiperferritinemia y disfunción multiorgánica. El presente caso resalta la importancia del diagnóstico precoz, la intervención terapéutica oportuna con inmunomoduladores y corticosteroides, y el abordaje multidisciplinario como pilares fundamentales para mejorar el pronóstico y reducir la mortalidad asociada a esta complicación grave.

Conflicto de interés: No existe ningún conflicto de interés por parte de ninguno de los autores

041 SARCOIDOSIS CON VASCULITIS CAROTÍDEA ASINTOMÁTICA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE LÖFGREN: REPORTE DE CASO

Santiago Ferreira-Maidana¹, Luis Venegas², Lorena Fontclara², Nelly Colman¹

¹ Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Departamento de Reumatología, San Lorenzo, Paraguay.

² Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Primera Cátedra de Clínica Médica, San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica que afecta principalmente a los pulmones. El síndrome de Löfgren, presentación aguda de la enfermedad, está caracterizada por la tríada de eritema nodoso, linfadenopatía hilar y artritis, principalmente en tobillos, teniendo un pronóstico generalmente favorable¹. Dentro de las formas extrapulmonares, la presencia de vasculitis es sumamente infrecuente, representando menos del 1% de ellas.

Caso clínico: Paciente masculino de 27 años, obe-

so, con cuadro de 20 días de evolución de episodios febriles, al cual se agrega edema, eritema y calor en región maleolar bilateral. Además, placas eritematosas múltiples en miembros superiores, no pruriginosas ni dolorosas. Al examen físico, se constatan máculas eritematosas redondeadas, en ambos miembros superiores, acompañadas de edema bilateral en región maleolar con signos inflamatorios, sin otros hallazgos relevantes. A nivel laboratorial presenta: Proteína C reactiva (PCR) 18,9 mg/L (valor normal: hasta 5 mg/L), ácido úrico 7 mg/dL, LDL 137 mg/dL, triglicéridos 169 mg/dL. Encontrándose el resto de los parámetros en rangos normales. La radiografía de tórax evidenció infiltrados reticulonodulares perihiliares bilaterales. Ante el hallazgo previo de dislipidemia, se realizó ecografía Doppler de vasos supraaórticos, que reveló engrosamiento concéntrico de las paredes de ambas arterias carótidas comunes, sin placas ateromatosas, sugestivo de probable vasculitis. La angiotomografía confirmó engrosamiento parietal difuso bilateral de las carótidas primitivas, además de múltiples adenomegalias mediastinales, sugiriendo vasculitis. La biopsia de ganglio mediastinal evidenció granulomas no caseificantes confluentes, constituidos por células epitelioides y células gigantes multinucleadas tipo Langhans. Las coloraciones para BAAR y PAS fueron negativas, hallazgos compatibles con sarcoidosis. Se inició tratamiento con corticoterapia y metotrexato en contexto de una sarcoidosis sistémica asociada a vasculitis, con excelente respuesta clínica y radiológica a los seis meses de tratamiento, observándose, tras nuevos estudios, una resolución de las lesiones vasculares y pulmonares.

Conclusión: El caso se presenta como una forma clásica del síndrome de Löfgren, que, pese a un buen pronóstico y carácter autolimitado, incluye un componente vascular que obliga a una reevaluación del enfoque terapéutico y a un abordaje integral del paciente.

Conflicto de intereses: Ninguno.