

Casos Clínicos

03 MISCELÁNEAS

042. ENFERMEDAD DE HANSEN SIMULANDO COLAGENOPATÍA

Ma. Griselda Gómez¹, Lourdes González¹, Beatriz Di Martino¹, Mirtha Rodríguez¹, Oilda Knopfelmacher¹, Lourdes Bolla¹

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

Introducción: La enfermedad de Hansen o Lepra es una enfermedad granulomatosa crónica causada por el *Mycobacterium leprae* que puede presentarse de diversas formas clínicas. La afectación musculoesquelética en la Lepra es infradiagnosticada y no reportada en muchos casos a pesar de ser la tercera forma de presentación más común, puede simular enfermedades reumatológicas como: artropatía de Charcot, poliartritis simétrica aguda o manos hinchadas, poliartritis simétrica similar a la Artritis Reumatoidea de aparición insidiosa y evolución crónica o como tenosinovitis aislada o asociada a artritis o neuropatía, entesitis, sacroileítis, vasculitis crioglobulinémica y Dermatomiostitis.

Caso clínico: Mujer, 34 años, ama de casa, procedente del departamento Central. Un año de evolución de dolores articulares e hinchazón en manos, con parestesias ocasionales, que no ceden con analgésicos comunes, además presenta fatiga, edema de rostro y piernas, mialgias generalizadas. Consultó en Reumatología, donde se solicitaron los siguientes estudios de laboratorio: ANA, Anti DNA, C3, C4, VSG, FR, Anti CCP, sin datos de valor. Ante diagnóstico presuntivo de Colagenopatía indiferenciada se inicia tratamiento con inmunosupresores orales (prednisona, metotrexate), duloxetina, benzodiacepinas e hidroxiclороquina con poca mejoría. Es remitida al Servicio de Dermatología por cuadro de 4 meses de granos o lesiones sobre elevadas rojas, dolorosas y calientes en abdomen y miembros con empeoramiento de parestesias en piernas. Al examen físico se constatan nódulos eritematosos, dolorosos y calientes, blandos de 1-5 cm, difusos en tórax, abdomen, brazos y piernas, facies infiltrada y eritematosa, infiltración de lóbulos de orejas y raleamiento de cola de cejas. Placas eritematosas infiltradas de 2-6 cm en región malar bilateral con alteración en sensibilidad térmica y dolorosa. Impresión Diagnóstica: Hansen Borderline Lepromatoso. Reacción tipo 2 (Eritema

nodoso lepromatoso). Conducta y evolución: Se toman muestras para histología de lesiones de piel que informan Eritema nodoso reaccional. ZN para BAAR 5+. Bacilos fragmentados. Se inicia esquema Multi bacilar de la OMS, con remisión de síntomas de forma notable, actualmente en su 12º mes de tratamiento sin lesiones cutáneas ni otros síntomas.

Conclusión: La participación articular puede ser la única forma de presentación de la lepra, incluso sin lesiones cutáneas. Las reacciones leprosas se pueden manifestar como poliartritis simétrica, recurrente o crónica, imitando a la Artritis Reumatoidea. Se requiere un alto índice de sospecha para diagnosticar la artritis debida a la lepra, incluso en un paciente con lesiones neurocutáneas características. La situación se complica cuando las manifestaciones reumatológicas son la primera o predominante presentación o donde la participación de la piel es mínima o ausente especialmente en los casos de lepra neurítica pura. Agregando a esta confusión es a menudo hay positividad para FR, células LE y ANA. Sin embargo, los anticuerpos anti-CCP son negativos en la lepra y por lo tanto pueden servir como marcador serológico útil para diferenciarla de la AR. Una combinación de la artritis, tenosinovitis con o sin parestesia, o nervios engrosados es muy sugerente de la lepra.

043. ENCEFALOPATÍA REVERSIBLE ASOCIADA A INFUSIÓN DE CICLOFOSFAMIDA

Alberto Moran¹, Carmen Montiel¹, David Morínigo¹, Justino Toledo¹, Julio Ávila¹, Margarita Duarte¹

¹Hospital de Clínicas, Primera Cátedra de Clínica Médica, San Lorenzo, Paraguay

Introducción: La Leucoencefalopatía posterior Reversible (PRES), es una encefalopatía aguda, la mayor de las veces transitoria, con lesiones en sustancia blanca en las regiones posteriores del cerebro, que se presenta en diversas situaciones clínicas como la hipertensión arterial, la enfermedad renal, las vasculitis, y el uso de inmunosupresores.

Caso Clínico: Paciente de sexo femenino de 67 años que ingresa por crisis hipertensiva, se constata Creati-

nina de 5.2, con sedimento anormal y nódulos pulmonares múltiples asintomáticos con TACAR de tórax con imágenes alveolares compatibles con vasculitis, ANCA P positivo, se inicia infusión de metilprednisolona y ciclofosfamida, 48 hs después presenta cefalea intensa y crisis convulsiva tónico clónica generalizada, con liberación de esfínteres, amaurosis posterior que revirtió de manera espontánea, la RMN de encéfalo con contraste muestra señales hiperintensas a nivel de sustancia blanca parietal y occipital subcortical, no observados en fase de difusión, compatibles con el síndrome de encefalopatía posterior reversible. Dada de alta asintomática, con mejoría de la función renal, reingresa para segunda dosis sin presentar nuevos eventos, en RMN de control se constata mejoría de las lesiones.

Conclusión: Presentamos este caso con síndrome reno pulmonar que presenta la Encefalopatía Posterior reversible, luego de la infusión de la ciclofosfamida, con datos clínicos e imagenológicos inequívocos de dicho síndrome, y la conjunción de vasculitis, hipertensión, enfermedad renal y la terapia inmunosupresora como escenario principal.

044. MANO EN GARRA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO 1

Dora Montiel¹, Sandra Carolina Benítez¹, Rubén Darío Quintana¹, Verónica Raquel Benítez¹, Gustavo Javier Villar¹, Freddy Bruno¹, Laura Maciel¹

¹Departamento de Medicina Interna, Hospital Nacional de Itauguá, Paraguay

Introducción: Las mucopolisacaridoses son un grupo de enfermedades originadas en errores innatos del metabolismo de los glucosaminoglicanos, también llamados mucopolisacaridoses, que producen acumulación progresiva de estas moléculas en los lisosomas de las células del tejido conectivo, la afectación de articular de la mucopolisacaridosis se observa en 50% de los casos. La mano en garra es una manifestación muy característica de esta patología

Objetivo: Presentar un paciente adulto joven, con mano en garra como forma de presentación de una mucopolisacaridosis tipo I, del Departamento de Medicina Interna, Hospital Nacional de Itauguá.

Caso clínico: Paciente varón, de 56 años de edad, con afectación de manos desde la infancia; con manos pequeñas, falanges proximales y medias cortas y anchas, falanges distales hipoplásicas, con presencia de contracturas dolorosas a la palpación y a la movilización, que limitan la extensión de los dedos, sin signos infla-

matorios, fascies tosca, de 1,50 m de altura, afectación de la agudeza visual.

Conclusión: La mucopolisacaridosis debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de pacientes con afectación de manos con las características de deformidad en garra.

045. AUTOINMUNIDAD RELACIONADA A CITOMEGALOVIRUS

Patricia Melgarejo¹, Gabriela Ávila Pedretti¹, Sonia Cabrera-Villalba¹

¹Servicio de Reumatología Hospital Central del Instituto de Previsión Social (IPS), Asunción, Paraguay

Introducción: Las enfermedades autoinmunes son patologías de etiología desconocida que se desencadenan debido a la interacción de un factor ambiental en un individuo genéticamente susceptible. Actualmente no se conoce con exactitud cuáles son los elementos exógenos capaces de desencadenar la enfermedad, pero se considera que ciertos agentes infecciosos como el Citomegalovirus (CMV) podrían inducir la producción de autoanticuerpos en individuos genéticamente predispuestos y desencadenar una enfermedad autoinmune. A continuación, se presentan 4 casos clínicos de pacientes que desarrollaron enfermedad por CMV y manifestaciones clínicas de enfermedad autoinmune.

Casos clínicos: Se presenta el resumen de la historia de 4 pacientes sin antecedentes reumáticos de interés,

Tabla 1 Características clínicas, analíticas y tratamiento de los pacientes con enfermedad por CMV.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Edad (años)/ sexo	29/ femenino	32/ masculino	26/ masculino	27/ masculino
Síntomas/ Signos	Fiebre Úlceras orales Hepatomegalia Adenopatías.	Fiebre Artralgias Sinovitis Serositis Adenopatías	Fiebre Odinofagia Artralgias	Fiebre, artralgias Serositis Hepato- esplenomegalia
Analítica	Leucopenia Anemia TCD (+) GOT/GPT >3 veces el límite superior el límite superior CMV Ig M (+)	Anemia, GOT/GPT >3 veces el límite superior CMV Ig M (+)	Leucocitosis, Linfocitos reactivos. GPT/GOT > 3 veces el límite superior, Ig M CMV (+)	Anemia TCD (+), GPT/GOT >3 veces el límite superior, IgM CMV (+) PCR CMV (+)
Panel inmunológico	ANA(+), Anti DNA (+), C3 y C4 disminuidos	ANA (+), Anti DNA(+), C3 y C4 normal, Células LE (+), Anti CCP (+)	ANTI CCP(+)	ANA (+), Anti DNA (+), C3 y C4 disminuidos.
Tratamiento	Metilprednisolona, Hidroxicloroquina.	Prednisona 1mg/kg/día Hidroxicloroquina	Sintomático	Prednisona 1mg/kg/día. Hidroxicloroquina Ganciclovir.

TCD: Test de Coombs directo. CMV: Citomegalovirus

que consultaron por un síndrome febril prolongado, artralgias y adenopatías. En todos los casos se constató elevación de transaminasas, anemia con test de Coombs directo (TCD) positivo, y autoanticuerpos positivos. Tres de los pacientes cumplían criterios de clasificación para Lupus Eritematoso Sistémico (LES), en los cuales se inició corticoterapia e hidroxicloroquina con mejoría del cuadro febril. Todos los pacientes presentaban IgM (+) para CMV, de los cuales sólo 1 presentaba PCR (+) para CMV a títulos elevados, por lo cual recibió terapia específica con Ganciclovir (Tabla 1).

Conclusión: Es importante tener en cuenta que las infecciones virales como las causadas por CMV, pueden actuar como un factor desencadenante de manifestaciones clínicas de enfermedades autoinmunes. En la serie presentada, en la mayoría de los casos la infección se presentó en pacientes masculinos (3/4) por lo que ante un paciente varón con un inicio poco usual de síntomas de enfermedad autoinmune debería descartarse la enfermedad por CMV.

046. MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO I A PROPÓSITO DE UN CASO

Victor Martínez¹, Marcos Vázquez¹, Nelson Ortiz¹, Isabel Acosta Colman¹, Rosa Ayala Lugo¹, Imelda Nuñez Martínez¹

¹En nombre del Grupo de Estudio y Manejo de Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Paraguay

Introducción: La mucopolisacaridosis (MPS) es una enfermedad rara con una prevalencia estimada, en países europeos, de 1:10000 a 1:25000 recién nacidos vivos, caracterizada por una deficiencia enzimática implicada en el metabolismo de los glicosaminoglicanos (GAGs) a nivel lisosomal. La MPS I es producida la deficiencia de enzima α -L-iduronidasa (IDUA), en el fenotipo Hurler-Scheie el deterioro cognitivo es leve o está ausente. Actualmente el diagnóstico precoz y el reemplazo enzimático puede evitar el daño sistémico progresivo que sin tratamiento reduce de forma importante el pronóstico de vida de estos pacientes.

Objetivos: Describir la presentación clínica de una paciente con diagnóstico MPS tipo 1.

Caso Clínico: Paciente femenina de 19 años de edad, paraguaya, estudiante que presenta cuadro de dolores articulares, a predominio de miembros inferiores, los cuales se inician a los 5 años de edad, que no mejoran con medicación antiinflamatoria, que recibió en forma ambulatoria. Estas molestias persistieron en el tiempo sufriendo en repetidas oportunidades exacerbaciones, que la llevaron a acudir a diferentes servicios

de urgencias, requiriendo medicación endovenosa. Después de varios años la paciente se percata de deformidades de articulaciones de las manos por lo que consultó en varias ocasiones y fue sometida a varios estudios sin conseguir un diagnóstico de la patología. A los 13 años se agregó alteración de la agudeza visual, por lo que acudió a consultas de oftalmología de múltiples centros, hasta que finalmente consultó oftalmología en nuestro centro donde por características en el examen físico se sugirió el diagnóstico de una enfermedad por depósito.

Antecedentes personales: hernia inguinal a los 7 meses, hernia umbilical a los 17 años corregidos quirúrgicamente. Gestas: 0 ABO: 0

Examen físico: Sinos vitales normales. Peso: 44,5 kg Talla: 1,41 metros. Ectoscopia: Talla baja, hipertelorismo, cuello corto. Cicatriz peri umbilical e inguinal oblicua derecha. Macroglosia, falta piezas dentales. Aparato respiratorio: Murmullo vesicular disminuido en ambos hemitórax. Cardiovascular: soplo sistólico II/VI predominio foco mitral. OAM: Manos en garra, deformidad de las articulaciones metacarpo falángicas e interfalángicas proximales, limitación para la flexo-extensión de la articulación radio carpiana bilateral, ambas articulaciones del codo en flexo. Genu varum y recurvatum. Dificultad para la marcha siendo la misma asimétrica, por cojera.

Estudios complementarios: laboratorios en rango. Ecocardiografía: Válvula mitral esclerosada, prolapso de la valva septal con reflujo leve. Evaluación oftalmológica: Cornea ligeramente opaca. Fondo de ojo vítreo claro, papila pequeña de límites netos, retina aplicada. Dosis enzimática: Descenso de la actividad de Alfa Iduronidasa, en rango similar al hallado en pacientes con Mucopolisacaridosis tipo I.

Conclusión: La mucopolisacaridosis I se encuentra dentro de la clasificación de enfermedades raras donde lo primordial es tenerla siempre presente, pues el diagnóstico tardío de la misma conlleva a la progresión de la enfermedad de manera irreversible además de la disminución de la expectativa de vida.

047. MUJER CON ENFERMEDAD DE EHLER-DANLOS TIPO VASCULAR

Nelson Ortiz¹, Yanira Yinde¹, Jhonatan Losanto¹, Lourdes Roman¹, Marcos Vazquez¹, Margarita Duarte¹

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

Introducción: El Síndrome de Ehlers–Danlos (SED) es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo donde una mutación en el gen del colágeno predispone una a debilidad en los tejidos conformantes. Existen

varios tipos, la forma vascular o tipo IV es la menos frecuente y condiciona debilidad en la pared de vasos sanguíneos con rotura espontánea de los mismos. Si bien es la tercera causa de disección de carótida, el desconocimiento de las características fenotípicas de los pacientes dificultan aún más el diagnóstico por lo que llevamos a describir esta paciente.

Caso Clínico: Mujer, de 46 años de edad, portadora de migraña desde los 16 años, presenta hemiparesia fasciobraquiocrural izquierda, además se constatan escleras azuladas, piel fina, suave para la edad, en el aparato osteartromuscular llama la atención: hiperextensión de ambos codos y rodillas de más de 10 grados, aposición de ambos pulgares sobre antebrazos, e hiperextensión del 5º metacarpiano de ambas manos, se realiza RMN de cráneo constatándose ACV fronto parietal derecho, se realizó una angioresonancia de vasos del cuello en la cual se evidencia oclusión de la arteria carótida interna izquierda desde su bifurcación hasta su porción supracliniodea, disminución del calibre de la arteria carótida interna derecha asociado a un halo hiperdenso que rodea a la misma, sugerente de disección. La porción supracliniodea no es visualizada lo cual sugiere la posibilidad de una oclusión distal. Laboratorio: VSG acelerada. ANA 1:80 (patrón moteado), anti DNA negativo, c3 y c4 normales, urea y creatinina normales, TTPA no prolongado, VDRL no reactiva, Hb: 12, GB: 7200, PLAQUETAS: 259000, OS: normal. Se descartaron las vasculitis, entre ellas Takayasu. Si bien es una enfermedad genética y la confirmación se realiza determinando la presencia de la mutación en el gen del colágeno tipo III; las características fenotípicas y la rotura espontánea sugieren el diagnóstico de enfermedad de Ehler Danlos tipo vascular.

Conclusión: Se presenta este caso por las características encontradas, en la cual se debe considerar dicho síndrome, además por las complicaciones que puede presentar.

048. OFTALMOPLEJÍA POR GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS (GPA)

Dardo Spessot¹, Sania Smolarczuk¹, Carmen Gaona¹, Lourdes Peñaflor¹

¹Hospital Central Formosa, Formosa, Argentina

Introducción: La Granulomatosis con Poliangeitis (GPA) es una enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por vasculitis necrotizante granulomatosa del aparato respiratorio superior e inferior, glomerulonefritis necrotizante con semilunas y vasculitis de pequeños vasos asociados a ANCA. Afecta ambos sexos, promedio de 40 años, y más raza blanca.

Caso Clínico: Mujer, 44 años, con diagnóstico de GPA (ex Wegener) localizada a Vías Aéreas Superiores y SNC, desde hace 18 meses, tratada con prednisona y pulsos de ciclofosfamida 6 dosis, luego con azatioprina, actualmente 50 mg/día desde hace 9 meses. Consulta por cefalea progresiva de 20 días de evolución, a la que se agrega en forma progresiva ptosis palpebral, diplopía y alteraciones en la movilidad ocular, con pérdida de agudeza visual, pérdida de peso de 2 kg y artralgias. Niega otros síntomas. EF: ptosis palpebral bilateral, midriasis paralítica bilateral, oftalmoplejía, ausencia reflejo fotomotor y consensual, (parálisis I, II, III, IV y VI par craneal), nariz en silla de montar. Laboratorio: Hto 32%, Leuc 6.900 /mm³, Pla^q 250000/mm³, Gluc, CPK y LDH, Na y K normales. Uremia 0.15 g/l, Creatininemia 0.53 mg/dl. H Bs Ag, HCV y VDRL no reactivos. LCR normal, cultivo negativo. Virología: VZV, EBV, Herpes S I,II y CMV negativos. Orina proteinuria no dosable y hematíes positivos. Hematuria con 98 % de hematíes normales, 1% de dismórficos específicos y 1 % de dismórficos inespecíficos. ANA neg, Ac anti Ro, La, SM y RNP negativos, C3 y C4 normales, Ac anti MBG, anticardiolipinas y anti β 2 glicoproteína normales. Proteinograma 6,20 gr/l, albúmina 3,37 g/dl, y γ globulina 0,92 g/dl. ANCA por IFI positivo +, patrón C. Anti PR3 29,7 U/ml (N<5), anti MPO 4,3 U/ml (N <5). Dosaje de Ig A, M y G normales. Cd 19 y Cd 20 normales. Marcadores tumorales normales. PPD negativo. Serología de micosis negativas. BVAS/GPA 8. AVID 3. PGA 6. Eco Abdominal riñones normales. Vejiga con litiasis de 30 mm. Rx y TAC de tórax normales. TAC de Macizo Facial ausencia de septum en el sector anterior e inferior con apertura de la pared medial del seno maxilar izdo hacia las fosas nasales. Ausencia de celdillas etmoidales anteriores y erosión de la pared medial de órbita izda con tejido de densidad de partes blandas en las celdillas etmoidales y el músculo recto interno de la órbita desplazado. Lesión esclerótica de huesos propios de la nariz hipertrofiados con ausencia de componente cartilaginoso en la pirámide nasal. Las otras cavidades paranasales normalmente neumatizadas. Engrosamiento y edema de estructuras retroorbitarias. Recibió pulsos de metilprednisolona 1 gr/ 3 días, prednisona 60 mg/d, TMP SMZ trisemanal, calcio, Vitamina D y Rituximab 375 mg/m², semanal, 4 dosis como fase de inducción. Como complicación de la internación, en la segunda semana y previo al RTX presentó neumonía intrahospitalaria tratada exitosamente con piperacilina/tazobactan. Evolucionó favorablemente con desaparición de la oftalmoplejía, presentando 30 días después BVAS/GPA 0 y GPA.

Conclusión: Presentamos un caso de GPA localizada, que durante su tratamiento de mantenimiento presenta recidiva mayor de su enfermedad, que revirtió con

inducción de prednisona y Rituximab, hallándose actualmente en remisión con BVAS/GPA 0 y GPA 0. Rituximab es una alternativa de tratamiento en las formas granulomatosas de esta enfermedad y cuando la ciclofosfamida se acompaña de infecciones recurrentes.

049. OSTEOPOIQUILIA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA EN UNA MUJER CON SÍNDROME DE SUPERPOSICIÓN

Jhonatan Losanto¹, Susan Riquelme¹, Lourdes Roman¹, Nelly Colman¹, Margarita Duarte¹

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

Introducción: La osteopoiquilia es una patología benigna poco frecuente, consiste en una displasia ósea con múltiples focos osteocondensantes que no exceden de 1 cm, situados en el hueso trabecular de los esqueletos axiales y apendiculares, es rara la afectación de columna, costillas, clavículas y cráneo. Clínicamente asintomático, existen casos familiares. El diagnóstico diferencial debe realizarse principalmente con metástasis óseas osteoblásticas. Además se describen casos de asociación con enfermedades autoinmunes como la esclerodermia.

Caso clínico: Mujer de 51 años, casada, ama de casa, hipertensa, histerectomizada (mioma uterino), que consultó por artralgias y debilidad para subir escaleras. Refirió historia de 4 meses de artralgias inflamatorias en manos, disnea leve de esfuerzo, fenómeno de Raynaud, parestesias y debilidad en miembros inferiores. Al examen físico llamó la atención crepitantes en extremas bases; en manos, artritis en Interfalángicas proximales bilateral y esclerodactilia incipiente; la fuerza muscular se encontró disminuida en miembros inferiores, 4/5. En el laboratorio se constató ANA, Anti-DNA negativos, Calcio, C3 y C4 en rango. CK total levemente aumentado, VSG 40mm, marcadores tumorales negativos, resto de la analítica normal. En la exploración por imagen se constató una Mamografía, estudio de cuello uterino normales, la TACAR de tórax mostró un parénquima pulmonar conservado, se constató múltiples focos osteocondensantes en clavículas, costillas, cabezas humerales y cuerpos vertebrales. De forma retrospectiva se investigó radiografías anteriores de la paciente (3 años atrás) donde se observó la presencia de pequeños focos osteocondensantes dispersos columna lumbar y pelvis. En la TAC de columna y pelvis se observó múltiples focos osteocondensantes en hueso trabecular de cuerpo vertebrales, costillas, esternón, caderas y cabeza femoral, de tamaño variable hasta 2 cm en zonas aglomeradas, que respetan la cortical. Finalmente en la

Biopsia ósea se observó fragmentos de tejido óseo y compacto sin hallazgos compatibles con malignidad.

Discusión: En una paciente con diagnóstico clínico de Síndrome de Superposición (esclerodermia/miositis), ante el hallazgo casual de múltiples lesiones osteocondensantes asintomáticas, se planteó el diagnóstico de osteopoiquilia, sin embargo ante la localización atípica y el gran tamaño de algunas lesiones, se decidió la biopsia ósea, con la cual pudo confirmarse la hipótesis inicial. Es interesante resaltar que se trata de una entidad poco frecuente, de buen pronóstico que no requiere tratamiento y que puede estar asociada según algunos reportes con la esclerodermia localizada, como en este caso.

050. EVOLUCIÓN DE UNA PACIENTE CON ERITEMA NODOSO Y COMPROMISO PULMONAR.

Karin Baumann¹, Marcos Vázquez¹, Victor Martínez¹, Nelson Ortiz¹, Isabel Acosta Colman¹, Margarita Duarte¹

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

Introducción: La Sarcoidosis es una enfermedad sistémica, inflamatoria, granulomatosa de causa no conocida, que se presenta generalmente entre los 20 y los 40 años. Esta patología tiene manifestaciones endotorácicas, cutáneas, oculares, musculares, articulares y pulmonares. En cuanto a esta última, puede cursar con un cuadro clínico de dolor torácico, disnea y tos, con presencia en la radiografía de tórax de adenopatías mediastínicas o un patrón intersticial, cuyo diagnóstico se establece mediante la demostración histológica de granulomas no caseificantes tras excluir otras causas.

Caso clínico: Paciente de 32 años de edad, sin patología de base previa, que presentó cuadro de seis meses de evolución de dolor, tumefacción articular de pequeñas y grandes articulaciones, disnea a moderados esfuerzos y lesiones compatibles con eritema nodoso. Al examen físico no presentó datos de valor. Se le solicitó estudios complementarios. El perfil reumatológico resultó negativo y la VSG elevada. Radiológicamente se evidenció a nivel torácico ensanchamiento mediastinal, por lo que se solicitó una TACAR de tórax que informó múltiples adenomegalias a nivel mediastinal y en lóbulos inferiores opacidad en vidrio esmerilado de distribución casi simétrica compatible con intersticiopatía. Se constató leve disminución de la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO), 75,0% (VR > 80%) y la espirometría se mantuvo dentro de

límites normales. El dosaje de la enzima convertidora de la angiotensina, retornó aumentada. Se realizó fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial, que retornó negativo para gérmenes comunes, hongos y BAAR. Se constató en la biopsia un proceso inflamatorio crónico granulomatoso no necrotizante, compatible con sarcoidosis. Recibió tratamiento con prednisona a 1mg/kg más azatioprina. Después de 1 año de tratamiento y ante la mejoría clínica y radiológica se procedió a la disminución y suspensión de la medicación inmunosupresora. A los tres años de seguimiento la paciente presenta se encuentra asintomática con la TACAR de toráx normal.

Conclusión: La Sarcoidosis es una patología poco frecuente, con un importante compromiso pulmonar, donde un 15 % progresa a fibrosis. El presente caso nos ilustra la mejoría clínica e imagenológica de una paciente que debuta con eritema nodoso e importante compromiso pulmonar.

051. SÍNDROME DE LÖFGREN, PRESENTACIÓN AGUDA DE SARCOIDOSIS

Dardo Spessot¹, Sania Smolarczuk¹, Carmen Gaona¹, Lourdes Peñaflo¹

¹Hospital Central Formosa, Formosa, Argentina

Introducción: La Sarcoidosis es una enfermedad sistémica idiopática, que se caracteriza por la presencia de granulomas no caseificantes en los órganos afectados, especialmente pulmones y ganglios linfáticos. Tiene una incidencia de 1,36/100.000 habitantes. Su presentación aguda se denomina Síndrome de Löfgren, que incluye eritema nudoso, artritis y adenomegalias mediastinales.

Caso clínico: Paciente de sexo femenino de 47 años de edad sin antecedentes patológicos conocidos que consulta por artritis y artralgiás de tobillos, rodillas, codos y muñecas de 8 días de evolución acompañado de eritema nudoso, sensación de cuerpo caliente, chuchos y escalofríos. Examen físico: palidez cutáneo mucosa, artritis de articulaciones tibioastragalinas, rodillas, codos y muñecas con impotencia funcional y eritema nudoso doloroso; inyección conjuntival bilateral; crepitantes secos en bases pulmonares.

- Laboratorio de ingreso: hematocrito 28%, glóbulos blancos 9000cel/mm³ (NE 80 L18 EO 1 MO 1), plaquetas 241000 /mm³, glucemia 1,23 mg/dl, urea 0,15 mg/dl, creatinina 0,77 mg/dl, Na 140 meq/l, K 3,3 meq/l.
- Calcemia 10mg/dl; VSG 126 mm/h; ANA negativo; enzima convertidora de angiotensina(ECA) 48,9 mcg/l (V.R.: hasta 40 mcg/l); PCR negativo

- Gasometría: PH 7.56 PO₂ 66mmHg, PCO₂ 35mmHg, HCO₃ 22mmol/l, EB -2mmol/l
- Radiografía de tórax con ensanchamiento mediastinal
- Espirometría con patrón restrictivo leve, CVF 63 %
- TAC de tórax con adenomegalias mediastinales en región paratraqueal derecha, ventana aortopulmonar, precarinal y en ambos hilos pulmonares.

Diagnóstico: Síndrome de Löfgren. Evolución favorable, sin interurrencias clínicas. Inicia tratamiento con corticoides 40mg/día.

Discusión: La Sarcoidosis es una enfermedad rara que ocurre entre los 20 y 40 años de edad, más frecuente en mujeres y en los países del norte de Europa. Su etiología es desconocida, pero es consecuencia de una respuesta celular inmunomediada producida por un antígeno que activa la inmunidad innata. La célula que comanda esta respuesta inmunológica es el linfocito T CD4+ y se acumulan en pulmón y otros órganos formando granulomas que dan manifestaciones clínicas. El síndrome de Löfgren constituye su presentación aguda, con preferencia en los meses de primavera e invierno y se caracteriza por una evolución benigna, con un 90% de casos de autolimitación en el primer año. Puede afectar a cualquier órgano, principalmente pulmones. Aproximadamente el 20 % (0.27 casos/100.000) de los individuos con Sarcoidosis desarrollan esta forma aguda. El diagnóstico generalmente es por exclusión, con clínica, radiología e histología compatible. Tríada clínica: linfadenopatía hilar bilateral-eritema nodoso-síntomas articulares. El diagnóstico diferencial depende del cuadro clínico, que fundamentalmente incluye las adenopatías mediastínicas (tuberculosis, linfoma y metástasis) y las intersticiopatías. Clínica y laboratorialmente el síndrome de Löfgren difiere de la forma crónica de Sarcoidosis. La ECA suele ser mayor en los casos de sarcoidosis crónica. En el síndrome de Löfgren esta elevación es significativamente más baja e incluso puede ser normal. La evolución generalmente es benigna y autolimitada. El tratamiento es sintomático, requiere el uso de antiinflamatorios no esteroideos y reposo. Ocasionalmente pueden ser necesarios los corticoides a dosis iniciales de 15-40mg/d, con disminución progresiva. Algunos pacientes pueden presentar recurrencias posteriores a la suspensión de corticoides, requiriendo una terapia más prolongada con dosis bajas de corticoides.

Conclusión: El Síndrome de Löfgren es una patología rara que hace meritorio la presentación del caso. Frente a la aparición de eritema nudoso, es menester considerar el diagnóstico diferencial de Sarcoidosis. La falta de criterios diagnósticos en la actualidad retrasa su detección, y por ende, la terapéutica indicada.

052. ASOCIACIÓN RARA DE DOS ENTIDADES POCO FRECUENTES: SÍNDROME DE PARRY ROMBER Y ENFERMEDADES REUMÁTICAS. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

Jhonatan Losanto¹, Susan Riquelme¹, Karin Baumann¹, Yanira Yinde¹, Nelly Colman¹, Margarita Duarte¹

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

Introducción: El síndrome de Parry-Romberg, o hemiatrofia facial progresiva es un síndrome neuro-cutáneo de etiología desconocida, caracterizada por la atrofia de los tejido celular, músculos y en ocasiones hueso, pudiendo dar complicaciones neurológicas u oftalmológicas. Debido a la rareza de su presentación, describimos dos casos de pacientes con este síndrome y que desarrollaron simultáneamente una enfermedad reumática autoinmune.

Caso Clínico 1: Varón de 69 años, casado, agricultor, hipertenso. Consultó por cuadro de 3 meses de dolores articulares con rigidez y tumefacción de manos, presentaba además asimetría y debilidad en hemicara derecha de años de evolución. Se constató poliartritis simétrica de manos, laboratorialmente FR y AntiCCP a títulos altos, cumpliendo criterios ACR/EULAR2010 para Artritis Reumatoide. La asimetría facial inicialmente interpretada como secuela de Enfermedad Cerebro Vascular, descartada por Tomografía de cráneo y doppler de arterias carótidas normales. La hemiatrofia facial se instaló lenta y progresivamente hace 25 años, estabilizándose hace 10 años. Se trató la artritis con metotrexato/leflunomida, logrando remisión.

Caso Clínico 2: Varón de 39 años, casado, encargado de mantenimiento. Portador de hipertensión arterial y dislipidemia. Presentaba cuadro de 11 años de evolución de hemiatrofia facial progresiva izquierda, se estabilizó hace 3 años y una placa hiperpigmentada en región del dorso. Examen físico: marcada asimetría facial, disminución del tejido celular subcutáneo, deformidad orbitaria ipsilateral y desviación de la comisura labial del lado afecto. En la analítica sin datos relevantes. Anatomía patológica de la lesión en dorso: cambios compatibles con Morfea. Se trató con metotrexato.

Conclusión: El síndrome de Parry-Romberg es una entidad rara, de causa desconocida que en nuestro servicio llamativamente lo hemos encontrado en asociación con dos enfermedades autoinmunes. En los casos presentados la progresión del síndrome se había estabilizado y se trató la enfermedad reumática. Este complejo síndrome requiere manejo multidisciplinario

linario puesto que no existe un estándar terapéutico. La cirugía plástica es una opción válida para tratar las secuelas.

053. VASCULOPATÍA DE ORIGEN AUTOINMUNE.

Armando Mallorquín¹, Lilian Gómez¹, Mabel Villasanti¹, Ever Coronel¹, Iván Calderoli¹, Pedro Babak¹

¹Hospital General de Luque, Luque, Paraguay

Introducción: Las insuficiencias vasculares se caracterizan por dolor súbito en miembros inferiores, frialdad, ausencia de pulsos, cianosis, incapacidad funcional.

Caso Clínico: Mujer, de 42 años, proveniente de la ciudad de Limpio, sin patología de base. 19 días previos al ingreso presenta dolor en miembros inferiores de inicio brusco tipo puntada continuo con cianosis, frialdad e incapacidad funcional que no cede con analgésicos comunes. Se agrega al cuadro palpitaciones y dificultad respiratoria de inicio súbito razón por la cual decide acudir al centro asistencial donde se constata taquicardia ventricular por electrocardiograma por lo cual ingresa a UTI, lúcida PA=114/85, FC=185, FR=35, T=36.5°C. Se realiza cardioversión eléctrica con éxito. Pulsos palpables en miembros inferiores, cianosis y frialdad distal. Laboratorio: Hb:12.7, Hto:38.3, N:81, Plaquetas: 216000, Urea:100, Creatinina:2.1 mg/dL, electrolitos en rango. Glucemia:120 mg/dl, Perfil tiroideo normal, VIH y VDRL: No reactivo, GOT:4000, GPT:4004, FA:287, BT:1.01, BD:0.63, BI:0.38, LDH:10369. CK total: 732, CKMB:18.6, Troponina I:4.67, TP: 29%, TTPA:30 INR:1.95, Fibrinógeno: 230. Serología viral: negativa. Radiografía de Tórax: Sin particularidades. Se realiza Ecodoppler Arterial: sin lesiones. Arteriografía Bilateral sin lesiones. Se plantea la posibilidad de síndrome de anticuerpo antifosfolípido por lo cual se solicita perfil reumatológico que informa anticuerpo Anticardiolipina IgG= 45 (Positivo > 10), resto negativo. Ante la persistencia de cianosis distal más frialdad acompañada de necrosis se plantea amputación transmetatarsiana del miembro inferior izquierdo y de la primera y tercera falange en pie derecho, con buena evolución luego del procedimiento y es dada de alta con anticoagulación oral.

Conclusión: Las insuficiencias arteriales bilaterales no son de aparición frecuente es por ello que merecen una especial atención por parte de los especialistas y requieren un manejo multidisciplinario.

054. LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS, EN UNA PACIENTE CON DIAGNÓSTICO DE UNA VASCULITIS ANCA POSITIVA

Marcos Vázquez¹, Isabel Acosta Colman¹, Ana Soskin², R. Flor², Sonia Sanchez³, Luis Montaner³

¹Servicio de Reumatología, Hospital de Clínicas, Universidad Nacional de Asunción, San Lorenzo, Paraguay, ²Departamento y Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay, ³Cátedra de Neumología, Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay

Introducción: Las vasculitis asociadas a anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) comprenden entidades como la Granulomatosis con Poliangiitis, la poliangeítis microscópica (PAM), Granulomatosis eosinofílica con Poliangiitis. El 90 % de los pacientes tienen autoanticuerpos contra la proteína mieloperoxidasa (MPO-ANCA). Puede comprometer tanto al riñón en un 70 % como al pulmón en un 50 %, esta última manifestación puede abarcar desde infiltrados pulmonares y nódulos hasta cuadros más graves como la hemorragia alveolar. Aunque en la mayoría de las veces no existe dudas diagnósticas en ocasiones la evolución de los pacientes y la posibilidad de la coexistencia de otras patologías nos lleva a solicitar estudios más profundos e invasivos para confirmar el diagnóstico.

Caso clínico: Mujer de 47 años, ama de casa, diabética, hipotiroidea en tratamiento con metformina más T4 50 ug/día, no conocida tabaquista, y antecedente de contacto con polvo de carpintería. El cuadro se inicia hace 5 años con dolor de espalda opresivo, sensación febril y hemoptisis, motivo por el que quedó internada con el diagnóstico de neumonía por lo que se la trata con antibiótico saliendo de alta con resolución del cuadro. Hace 4 años se repite el cuadro de tos, sensación febril y hemoptisis por lo que se realizó TACAR de tórax donde se apreció patrón en vidrio esmerilado y en pesquisa de vasculitis, retorna ANCA – MPO: 129.0 U/ml (<5 U/ml), ANCA – PR3: 2.4 u/ml (≤ 5 U/ml), ANA (+) 1:640 (patrón moteado), Anti DNA: negativo. C3: 131,55 mg/dl (83-193mg/dl), C4: 7,977 mg/dl (15-57mg/dl), Factor Reumatoide negativo, Antic antimembrana basal glomerular negativo. Se realiza exploraciones complementarias: Espirometría: normal, Ecocardiograma con FE: 70%; PCP: 12.

Por varios años se le trató como una PAM con una respuesta parcial al tratamiento convencional con corticoides e inmunosupresor (i.e. ciclofosfamida y luego azatioprina). En todo el seguimiento no se constató afectación extrapulmonar (i.e. renal). Por persistencia de la hemoptisis cíclica, y la presencia de antecedente de exposición ambiental que podría plantear un diagnóstico diferencial, se planteó la necesidad de una biopsia pulmonar que se llevó a cabo hace unos meses.

En el estudio anatomopatológico resultado de la biopsia pulmonar se constató dilataciones a nivel alveolar de aspecto quístico, con proliferación de células mioideas a nivel de los tabiques alveolares y de la paredes de los vasos sanguíneos, además de apreciarse los espacios alveolares ocupados por eritrocitos y macró-

fagos. Estos hallazgos fueron sugerentes al diagnóstico de linfangioleiomiomatosis, un diagnóstico no sospechado en esta paciente hasta dicho momento.

Conclusión: En todo paciente con neumopatía intersticial sobre todo en aquellos cuya evolución no es la esperada, se habría que considerar la realización de una biopsia pulmonar, atendiendo a la posibilidad de la coexistencia de otras patologías o de otros diagnósticos diferenciales.

055. SÍNDROME DE COGAN

Dardo Spessot¹, Sania Smolarczuk¹, Carmen Gaona¹, Lourdes Peñaflo¹

¹Hospital Central de Formosa, Formosa, Argentina

Introducción: El Síndrome de Cogan es una enfermedad poco frecuente, idiopática que se caracteriza por la presencia de afección ocular y síntomas vestibuloauditivos, a veces se acompaña de síntomas sistémicos. Afecta jóvenes, media de 30 años, caucásicos, sin predominio de género. Solo hay alrededor de 300 casos publicados.

Caso clínico: Hombre de 47 años, presenta desde hace 17 años síndrome de ojo rojo, al principio unilateral, con una duración de entre 2 a 4 semanas y mejoría con corticoides tópicos. Fue diagnosticado inicialmente como queratitis. Durante su evolución la queratitis fue bilateral llegando actualmente a presentar visión bulto. Consulta por síndrome de ojo rojo con perforación corneal en ojo derecho, Refiere además desde hace 3 años episodios aislados de vértigos, tinnitus, náuseas y vómitos y desde hace 1 año hipoacusia fluctuante y progresiva. Niega síntomas sistémicos. Examen físico: agudeza visual sin y con corrección con visión bulto en ambos ojos; refracción no corrige en ambos ojos; tensión ocular normal. Otoscopía normal.

Laboratorio: Hto 44 %, leuc 6500 /mm³ (N 63,1%; L 25,7 %); Pla_q 182000 /mm³; VSG 5 mm/h; Gluc, Urem, Creat, Hepat normales; PCR neg. VDRL no react. FAN; Ac anti Ro; La; anti DNA, ANCA por IFI negativos; C3, C4, CH50 normales. Prot Tot 7,40 g/dl; Alb 4,33 g/dl; y globulina normal. Ac anticardiolipinas Ig M e Ig G normales. HLA B27 y B51 neg. LCD4/ CD8 normal.

Audiometría: hipoacusia neurosensorial severa para los tonos altos. RNM de cerebro, Angioresonancia de aorta y vasos cerebrales normales. En conductos semicirculares superior y trasversal hay reducciones o estenosis del calibre con mínima dilatación segmentaria no homogénea y bilateral.

Diagnóstico: Síndrome de Cogan. Inicia tratamiento con prednisona 60 mg/día.

Discusión: la etiología es desconocida. Siempre se postuló un origen autoinmune debido a una respuesta celular a un antígeno de la córnea o del oído interno. Esta hipótesis se vió reforzada desde que se introdujo el término de hipoacusia autoinmune basado en los diferentes cursos clínicos, test de laboratorios y respuesta al tratamiento con corticoides y ciclofosfamida. Un autoantígeno relevante es el DRP1-CD 148, que induce la formación de anticuerpos que al ser inyectados a ratones produce pérdida auditiva, aunque no explica los otros hallazgos clínicos de la enfermedad. El diagnóstico es clínico. Se basa en la presencia de enfermedad ocular inflamatoria característica y disfunción vestibuloauditiva. Haynes distinguió formas típicas y atípicas según las manifestaciones oculares. Cogan típico presenta queratitis intersticial no sifilítica, que puede asociarse a otras lesiones oculares y síntomas audiovestibulares similares al Ménière acompañado de hipoacusia en 1 a 3 meses. El intervalo entre los síntomas oculares y vestibulares es menor a dos años. Cogan atípico es cualquier otra manifestación ocular inflamatoria asociado o no a queratitis intersticial pero con disfunción auditivovestibular, o que aparece más de dos años después de la sintomatología ocular. Actualmente se la considera confusa porque un mismo paciente puede cumplir con ambos patrones, como en este caso, por lo que hay tendencia a abandonar esta clasificación. No existen criterios diagnósticos ni de clasificación validados. Los estudios de laboratorio pueden evidenciar síndrome inflamatorio, con aumento de reactantes de fase aguda. Los anticuerpos antinucleares, artriterest, antifosfolípidicos, ANCA deben ser negativos, así como los valores de complemento normales. Se debe a que deben excluirse otras enfermedades como artritis reumatoidea, Sjögren, Lupus, policondritis, Bechet, Takayasu's, Granulomatosis con Poliangeítis, Sarcoidosis, Susac, Vogt Koyanagi Harada y otras que son diagnósticos diferenciales. La RNM de oído puede ser útil.

Conclusión: El S. de Cogan compromete ojos y oído interno y a veces se asocia a vasculitis sistémica. El diagnóstico es clínico. El tratamiento es con corticoides y otros inmunosupresores y debe ser precoz para evitar complicaciones graves como amaurosis y cofosis.

56. FALLA RENAL COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE SÍNDROME DE GOODPASTURE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Fernando Vittale¹, Johana Coronel¹, Elías Morán¹, Marcelo Garbett¹, Lorgia Avalos¹, Yanira Yinde²,

¹Segunda Cátedra de Clínica Médica, Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay, ²Departamento de Reumatología, Hospital de Clínicas San Lorenzo, Paraguay

Introducción: El Síndrome de Goodpasture es una patología, cuya etiología se desconoce, es extremadamente raro, un caso por un millón de personas por año. Predomina entre la segunda y tercera década y entre la quinta y sexta década de la vida, con ligera predominancia en varones 1. Se caracteriza por la tríada de: hemorragia pulmonar, Glomerulonefritis con insuficiencia renal progresiva y presencia de anticuerpos anti-membrana basal glomerular. El pronóstico es sombrío.

Casos Clínico: Mujer de 24 años, sin patología de base. Consulta por cuadro de 3 semanas de evolución de náuseas y vómitos postprandiales de contenido alimenticio de forma intermitente hasta llegar a la intolerancia oral, medicada con antieméticos por ambulatorio sin mejoría. Datos de examen físico a destacar: PA: 170/100 FC: 92. Piel: palidez generalizada (+), edema bipalpebral y de ambos miembros inferiores. Laboratorios: Hb 9.1, Hto: 27, GB: 6.160 N:74% L:23%, Plaquetas:200.000. Urea: 176, Creatinina: 14,74. Albúmina: 2,2. Orina simple: telescopada. Ecografía y doppler renal: nefropatía crónica, sin signos de estenosis renal. Serología para hepatitis B y C, VDRL y VIH, negativas. Perfil reumatológico: ANA, Anti DNA, c-ANCA y p-ANCA, factor reumatoideo, crioglobulinas y perfil para SAF negativos, complemento sérico en rangos normales. Presentó mala evolución de forma progresiva: poliserositis, anasarca, Sx urémico por lo que requirió hemodiálisis de rescate de forma trisemanal, insuficiencia respiratoria aguda acompañada de hemoptisis y descenso de la Hemoglobina. Por esto último, se realizó TAC de tórax donde se constató infiltrado pseudo nodular algodonoso de distribución difusa más acentuado en región perihiliar bilateral, conformando un patrón de árbol en brote de la hemorragia alveolar y derrame pleural bilateral. Debido a que se trataba de un Síndrome Renopulmonar y ante la negatividad de las causas más frecuentes se solicitó anticuerpo contra la membrana basal glomerular, el cual retornó positivo con lo que se confirmó el diagnóstico de síndrome de Goodpasture. Requirió bolos de metil prednisolona y pulsos con ciclofosfamida con posterior mejoría clínica franca, fue dada de alta con Prednisona 60 mg/día.

Conclusión: Presentamos el caso clínico debido a que es una patología infrecuente, más aun en mujeres y que requiere un diagnóstico precoz, ya que la forma de presentación clínica suele ser rápida y agresiva. Se trata de una enfermedad con pronóstico sombrío, generalmente con requerimientos de inmunosupresores de forma temprana para evitar el avance de la enfermedad.

57. PACIENTE CON DIFICULTAD PROGRESIVA PARA LA MARCHA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Susan Riquelme¹, Lourdes Román¹, Jhonatan Losanto¹, Yanira Yinde¹, Margarita Duarte¹

¹Departamento de Reumatología, Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay

Introducción: Las vasculitis ANCA asociadas son patologías que pueden afectar a múltiples órganos de manera simultánea. La afección del sistema nervioso periférico es la forma menos frecuente de presentación, no obstante muchas veces es la primera y única manifestación.

Caso Clínico: Paciente de sexo femenino, de 55 años de edad, no conocida portadora de patología de base, con antecedente de lesiones purpúricas en miembros inferiores, que iniciaron posterior a cirugía abdominal programada. Tras 2 semanas del inicio de dichas lesiones la paciente presentó debilidad progresiva y parestias de los cuatros miembros, acentuándose en los miembros inferiores, sobre todo en el hemicuerpo derecho. Signos vitales normales. Al examen físico llamaba la atención la fuerza muscular global 3/5, lesiones purpúricas, livedo reticularis en ambos miembros inferiores. En electromiografía se constató polineuropatía axonal severa motora y sensitiva de los 4 miembros a leve predominio derecho. Laboratorios: Hb 10.1, Hto 32, Plaquetas 254.000 GB: 10.080 (N 75 %, L:25 %), VSG: 42mm, PCR + 192, el perfil renal, hepatograma y la orina simple normales, ANCA P + a título alto. Habiendo descartado otras causas de polineuropatía, y la presencia de anticuerpos positivos, recibió 5 bolos de Metil Prednisolona con posterior terapia de inducción con Ciclofosfamida mensual por 6 meses, con posterior mantenimiento con Azatioprina con buena respuesta terapéutica.

Conclusión: La afección neurológica de las vasculitis es una forma infrecuente de presentación, sin embargo puede llegar a ser la única manifestación de la enfermedad. Se trae a colación este caso, en el que la presencia del anticuerpo ANCA P a títulos altos permitió realizar el diagnóstico etiológico de esta polineuropatía y con esto establecer una adecuada terapéutica con franca respuesta a la misma.

58. ENFERMEDAD DE TAKAYASU, DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS

Marcos Vázquez¹, Carmen Montiel², Jhonatan Losanto¹, Liz Torres², Jhoana Coronel³, Isabel Acosta Colman¹, Margarita Duarte¹

¹Servicio de Reumatología Hospital de Clínicas, San Lorenzo,

Paraguay, ²Primera Cátedra de Clínica Médica, Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay, ³Segunda Cátedra de Clínica Médica, Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay

Introducción: La enfermedad de Takayasu es una vasculitis granulomatosa que compromete grandes vasos, a predominio de los supra-aórticos; también pueden verse afectados otros territorios, aunque en menor frecuencia como los vasos renales, ilíacos, tronco celíaco. Es de carácter crónico, inflamatorio lo que da lugar en el curso de su evolución a estenosis, oclusiones, aneurismas e isquemia arterial. Con predominio en mujeres jóvenes. El diagnóstico se asienta en las manifestaciones clínicas, en función al órgano comprometido y a los hallazgos imagenológicos a nivel vascular. En cuanto a su evolución, es de carácter crónico y progresivo, con episodios de recaída. Muchos requieren terapias endovasculares de reperfusión, angioplastia o bypass arterial, además de inmunosupresión. Presentamos una serie de casos donde se analizan características clínicas y terapéuticas de pacientes con enfermedad de Takayasu.

Materiales y métodos: Se presentan 3 pacientes con diagnóstico de enfermedad de Takayasu, según criterios del ACR, que estuvieron internados durante el año 2016-2017 en los Servicios de Clínica Médica y en seguimiento por el Departamento de Reumatología. Para lo cual se cotejaron características como el sexo, edad, forma de presentación, territorio vascular afecto y tratamiento.

Resultados: Se pueden observar en la siguiente tabla.

Tabla1 Características de pacientes incluidos en el estudio.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
edad	41	39	45
sexo	femenino	femenino	femenino
Formas de presentación	Gestante con diferencia de presión en miembros	Déficit de pulso en miembros.	Cambio de coloración miembro inferior de forma aguda
comorbilidades	gestante, hipertensión arterial	hipertensión arterial	hipertensión arterial
criterios ACR	4	4	4
localización de lesiones	arterias renales y aorta infrarrenal	arteria femoral superficial izquierda, femoral común derecha, tronco tibioperoneo derecho	arteria iliaca primitiva izquierda
tratamiento	angioplastia con stent	azatioprina, anticoagulación	bypass femoropoplíteo, anticoagulación
biopsia	negativa	negativa	negativa

Conclusiones: Se presentan dichos casos atendiendo la relevancia de las diversas manifestaciones clínicas y de los hallazgos imagenológicos en función al territorio vascular comprometido, además de la conducta particular tomada en el manejo de cada uno de ellos.