XIV REUNIÓN GEAS

GRUPO DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

21-22 OCTUBRE 2021

Madrid HOTEL MELIÁ AVENIDA AMÉRICA

Libro de COMUNICACIONES

GEAS
Grupo de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

SEMI
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

FEMI
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

ISBN: 978-84-09-33961-7

Queda prohibida la reproducción total o parcial de los textos y gráficos contenidos en esta publicación, tanto en soportes digitales, electrónicos, mecánicos, como impresos sin previo conocimiento y autorización escrita de los editores.

ÍNDICE

Página

CO-01
EXPERIENCIA EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO CATASTRÓFICO: SERIE DE 4 CASOS 5

CO-02
SÍNDROME DE PULMÓN ENCOGIDO ASOCIADO A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: EXPERIENCIA DE UN ÚNICO CENTRO 6

CO-03
LO QUE HAY DETRÁS DE LA ANEMIA 7

CO-04
CAPILAROSCOPIA EN LAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS: CADA VEZ MÁS DETERMINANTE 8

CO-05
EXCEPCIONAL CASO DE SÍNDROME PULMÓN-RIÑÓN CON ANTICUERPOS ANTI-CENTRÓMERO REFRACTARIO A INMUNOSUPRESIÓN 9

CO-06
SÍNDROME DE HELLP EN CONTEXTO DE DEBUT DE MIASTENIA GRAVIS 10

CO-07
ESCLEROSIS SISTÉMICA Y CÁNCER: EXPERIENCIA DE UN ÚNICO CENTRO DE REFERENCIA 11

CO-08
TORMENTA INMUNOLÓGICA SECUNDARIA A PRÓTESIS MAMARIAS 12

CO-09
TORMENTA TROMBÓTICA 13

CO-10
SÍNDROME RENOPULMONAR SECUNDARIO A VASCULITIS ANCA 14

CO-11
SÍNDROME CONSTITUCIONAL EN PACIENTE ANCIANO 15

CO-12
MUJER DE 55 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL 16

CO-13
SÍNDROME DE ASIA COMO MANIFESTACIÓN DEL USO DE BIOPOLÍMEROS CON FINES ESTÉTICOS 17

CO-14
NO ES IGG4 TODO LO QUE RELUCE… 18

CO-15
DIPLOPLÍA COMO HALLAZGO FUNDAMENTAL PERMITIENDO IDENTIFICAR UNA EXCEPCIONAL CONDICIÓN AUTOINMUNE MULTISISTÉMICA 19

CO-16
ENFERMEDADES INMUNOMEDIADAS Y PACS, ¿CORRELACIÓN O CAUSALIDAD? 20

CO-17
ESTUDIO DE LA INCIDENCIA Y CARACTERÍSTICAS DE LA INFECCIÓN COVID-19 EN PACIENTES CON PATOLOGÍA AUTOINMUNE SISTÉMICA EN ARAGÓN 21

CO-18
INFECCIÓN POR SARS-COV-2 Y SÍNDROME DE GUILLIAN-BARRÉ: LECCIONES APRENDIDAS SOBRE LA PATOGENIA EL PRIMER AÑO DE PANDEMIA, REVISIÓN SISTEMÁTICA 22

CO-19
EFICACIA DEL BLOQUEO DE LA IL1: PRÁCTICA EN SERIE DE CASOS DE ORIGEN AUTOINFLAMATORIO..... 23

CO-20
CRIOGLOBULINEMIA TIPO III REFRACTARIA A TRATAMIENTO..... 24

CO-21
MULTINEURITIS DE PARES CRANEALES: UN RETO DIAGNÓSTICO 25

CO-01

EXPERIENCIA EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO CATASTRÓFICO: SERIE DE 4 CASOS

Jimena Varona Pérez, Carlota Gómez Carballo, Guillermo Ruiz Irastorza, Daniel Martin Iglesias, Adriana Soto Peleteiro.

Hospital de Cruces, Barakaldo.

OBJETIVO

Revisar las formas de presentación clínica y la respuesta a la pauta de tratamiento administrada de los pacientes diagnosticados en nuestra Unidad de síndrome antifosfolípido catastrófico (CAPS).

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo de los casos de CAPS, diagnosticados según los criterios internacionales, tratados en la Unidad de Enfermedades Autoinmunes del Hospital Universitario Cruces durante los últimos 5 años. Se analizan las formas de presentación, incluyendo la diferente afectación orgánica y la positividad de los diferentes anticuerpos antifosfolípido (AAF). Asimismo, se describe la respuesta al tratamiento administrado, según un esquema consistente en 3 pulsos de 500mg de metilprednisolona seguidos de prednisona 20 mg/d en pauta rápidamente descendente, acompañados de 6 ciclos de plasmaféresis alternos con 3 dosis de inmunoglobulinas a dosis de 0.2 g/kg, todo ello junto con hidroxicloroquina 200mg y anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (descrito en detalle en la Tabla 1).

RESULTADO

Las variables clínicas y de respuesta se presentan en las Tablas 2 y 3. 3 de las 4 pacientes eran mujeres, la mayoría en un rango de edad entre los 50 y 60 años. En ninguno de los casos estaba asociada otra enfermedad autoinmune. En 3 de los pacientes el SAF debutó en forma de CAPS, mientras que la 2 paciente estaba diagnosticada de SAF 19 años atrás y recibía tratamiento con Sintrom y Clopidogrel. El sistema nervioso central, el corazón y la piel se encontraban afectos en los 4 casos, mientras que 2 de los 4 presentaron infartos en suprarrenales y bazo, así como trombopenia. Todos los pacientes recibieron el esquema de tratamiento detallado en la Tabla 1, si bien la paciente 3 recibió una tanda adicional de tres pulsos de metilprednisolona por mala evolución clínica. La paciente 2 fue tratada además con rituximab. En dos pacientes se asoció terapia antiagregante por presentar trombosis arteriales en el contexto del CAPS, mientras que la paciente 2 ya la tenía prescrita previamente tras la colocación de una endoprótesis ilíaca en momento del diagnóstico del SAF. 3 de los pacientes pudieron recibir el alta hospitalaria recuperando prácticamente su situación basal, en tanto que la paciente 3 falleció tras la reactivación del CAPS en relación con un proceso infeccioso.

CONCLUSIONES

El CAPS es una forma muy grave de presentación del SAF, que precisa de una alta sospecha diagnóstica y tratamiento urgente para intentar evitar la alta mortalidad asociada. En nuestra experiencia, el esquema terapéutico administrado de forma precoz ha conseguido la supervivencia casi sin secuelas de 3 los 4 pacientes tratados.

CO-02

SÍNDROME DE PULMÓN ENCOGIDO ASOCIADO A LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: EXPERIENCIA DE UN ÚNICO CENTRO

Nuria Ramírez, Olga Araujo, Gema María Lledó-Ibáñez, María Martínez-Urbistondo, Vicente Serrano, Marta Martínez-Chillarón, Gerard Espinosa, Ricard Cervera.

Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Las manifestaciones pulmonares en el lupus eritematoso sistémico (LES) son relativamente comunes y afectan entre el 60-80% de los pacientes. El síndrome de pulmón encogido (SPE) es una manifestación rara con una prevalencia de entre el 0,6-1%. Los pacientes presentan disnea injustificada, dolor pleurítico, elevación diafragmática con disminución de los volúmenes pulmonares y un patrón restrictivo en las pruebas de función respiratoria (PFR).

MÉTODO

Estudio retrospectivo de la cohorte LES del Servicio de Enfermedades Autoinmunes del Hospital Clínic de Barcelona. Se describen los casos que presentan disnea y alteración ventilatoria restrictiva. Los pacientes con obesidad [índice de masa corporal (IMC) >35 Kg/m^2] o con datos incompletos han sido excluidos.

RESULTADOS

De los 574 pacientes que cumplían criterios diagnósticos ACR 1997 de LES, se identificaron los cuatro (0,7%) con estas características. Dos de ellos se excluyeron, uno por un IMC > 35 Kg/m^2 y el segundo por falta de datos. En la tabla 1 se muestran las características demográficas, las PFR, así como las medidas de las presiones diafragmáticas (PIM y PEM) y los resultados de la TC torácica de alta resolución (TCAR) de ambos casos. El primero es un varón de origen marroquí cuyo LES debutó en forma de pleuropericarditis y SPE, con un SLEDAI de 6 en el momento del diagnóstico y una disnea clase III de la NYHA. El segundo caso era una mujer caucásica con clínica de disnea de mínimo esfuerzo por SPE cinco años después de haber sido diagnosticada de LES, coincidiendo también con un brote de nefropatía lúpica clase III.

DISCUSIÓN

El SPE es una entidad posiblemente infradiagnosticada, que suele aparecer meses o años tras el diagnóstico y que rara vez es la primera manifestación del LES. A pesar de que algunas series apuntan la posibilidad de hacer tratamiento inmunodepresor ante esta complicación, en nuestra cohorte no se ha administrado un tratamiento específico para el SPE, sino como parte del brote de LES asociado. En ambos casos ha persistido la alteración restrictiva y la disnea de mínimo esfuerzo tal y como está descrito en la literatura.

CONCLUSIÓN

El SPE es una rara manifestación de LES. En pacientes con disnea persistente y dolor pleurítico debe sospecharse y realizar estudio dirigido con radiografía de tórax, PFR completas que incluyan además la determinación de presiones diafragmáticas y TCAR. En la actualidad no existe evidencia suficiente para un tratamiento específico en esta manifestación y son necesarios estudios prospectivos que aporten información más fidedigna al respecto.

TABLAS

Tabla 1. Características demográficas, estudio funcional respiratorio y presiones diafragmáticas de los pacientes con LES y SPE.

	Edad (años)	Sexo	TCAR	FVC L (%)	FEV1 L (%)	TLC L (%)	DLCO mL/ mmHg/mi (%)	KCO (%)	PIM cmH2O	PEM cmH2O
Caso 1	54	Hombre	Atelectasias laminares, elevación diafragmática y engrosamiento pleural	4,24 (42)	3,22 (41)	6,29 (50)	25,29 (36)	3,88 (77)	26	47
Caso 2	47	Mujer	Elevación diafragmática y atelectasias	2,96 (29)	2,35 (33)	4,7 (59)	19,6 (27)	3,84 (104)	30	36

CO-03

LO QUE HAY DETRÁS DE LA ANEMIA

Cristina Lavilla Olleros, Sabela Castañeda Pérez, Anthony Gurjian Arena, Cristina Ausín García, María Barrientos Guerrero, María Victoria Villalba García, Blanca Pinilla Llorente.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de una paciente con anemia normocítica normocrómica con requerimientos transfusionales muy frecuentes que llevó al diagnóstico de una enfermedad autoinmune sistémica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 84 años, autónoma, con antecedentes de hipertensión arterial, Diabetes Mellitus tipo dos y polimialgia reumática en 2016 en tratamiento con prednisona 5 mg y Metrotexato 10 mg subcutáneo hasta agosto de 2018. En enero de 2019, ingresa por episodio de descompensación de insuficiencia cardíaca. A la exploración física únicamente presenta hipoventilación pulmonar bibasal. En el análisis inicial presenta anemia normocítica normocrómica (Hb 7 mg/dl) y leucopenia (2600 leucocitos y 500 linfocitos), siendo la función renal, ionograma, función hepática, perfil férrico y vitamínico normales. En el perfil autoinmune destacan anticuerpos anti-nucleares IFA positivos (1/640) con patrón homogéneo, anti-DNA positivos (1/42), hipocomplementemia (C3 29 mg/dl y C4 6.2 mg/dl), hipergammaglobulinemia IgG policlonal (1990 mg/dL) y criocrito del 3.2%. No presenta datos de hemólisis ni reticulocitosis (0.64), serologías para VIH y VHC negativas y para VHB compatible con infección pasada. Se realiza estudio de extensión con TC body, panendoscopia y examen ginecológico descartando sangrado o neoplasia. Durante el ingreso se transfunden dos concentrados de hematíes, tras lo que las cifras de hemoglobina se mantienen estables y se decide continuar al alta seguimiento ambulatorio en Hospital de Día.

Seis meses después, presenta hemoglobina de 6 mg/dl, VCM normal, sin ferropenia, reticulocitosis, sangrado ni datos de hemólisis intravascular. En el perfil autoinmune destacan anticuerpos anti-DNA elevados (1/115), niveles bajos de linfocitos B totales y una nueva positivización del criocrito 2% (niveles normalizados tras el primer ingreso). Clínicamente asintomática a excepción de astenia importante. No presenta datos de serositis en la radiografía de tórax ni en el ecocardiograma transtorácico.

Se realiza una biopsia de médula ósea que descarta rasgos displásicos o aplasia. En los siguientes tres meses precisa dos transfusiones mensuales para conseguir estabilidad clínica. Finalmente ante la sospecha de una anemia de perfil inflamatorio en contexto de una crioglobulinemia mixta policlonal asintomática, se decide iniciar corticoterapia con pulsos de metilprednisolona de 125 mg durante tres días y prednisona oral en pauta descendente desde 20mg. Se inicia profilaxis para VHB con entecavir y a las dos semanas se inicia Rituximab (1 g/15 días, dos dosis). Tras este tratamiento la paciente mantiene cifras de hemoglobina en torno a 10 mg/dl con prednisona de 5mg durante el seguimiento posterior. Durante el tiempo de seguimiento tuvo varios episodios compatibles con lupus subagudo y serositis.

DISCUSIÓN

Revisando el caso la paciente cumple criterios para el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES). En este contexto la paciente presentaba una crioglobulinemia y anemia normocítica normocrómica inflamatoria secundarias al LES con excelente respuesta a corticoides y rituximab, que junto a la hidroxicloquina y dosis bajas de corticoides mantienen estable a la paciente.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) en ocasiones se tarda en establecer. El seguimiento estrecho de la anemia de un paciente puede condicionar el tratamiento y con ello lograr llegar a un diagnóstico que a priori parecía impensable.

CO-04

CAPILAROSCOPIA EN LAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS: CADA VEZ MÁS DETERMINANTE

Jesús Antonio Cívico Ortega, Daniel de la Cueva Genovés, Javier Martín Moyano, Daniel Gómez Romero, Rocío Arnedo de los Ríos, Ana Hidalgo Conde, Manuel Abarca Costalago, Fernando Javier Sánchez Lora.

HUVV, Málaga.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) se caracterizan en su gran mayoría por la ausencia de hallazgos patognomónicos, lo que supone tener que recurrir a una serie de criterios para poder realizar un diagnóstico certero. Es en este escenario donde una herramienta barata, inocua y reproductible como la capilaroscopia cobran gran importancia.

CASO CLÍNICO

Mujer de 23 años que consulta por artromialgias de intensidad progresiva de unos seis meses de evolución. Como antecedentes presentaba hipotiroidismo y síndrome de ovario poliquístico.

A la anamnesis por aparatos, la paciente refería sequedad mucocutánea, pérdida de peso de seis kilos, febrícula, fenómeno de Raynaud y disnea de esfuerzo. En la exploración física resaltaban sinovitis de pequeñas articulaciones, ligera debilidad en cinturas proximales y crepitantes secos bibasales.

En cuanto a las pruebas complementarias, en analíticas destacaban elevación de CK (1420-U/L) y LDH (609-U/L), así como positividad del anticuerpo anti PM-Scl. Se realizó un electromiograma, que mostraba un patrón miopático; y pruebas funcionales respiratorias, que reflejaban un patrón restrictivo moderado con afectación severa de la difusión. Respecto a pruebas de imagen, en TC se reveló afectación intersticial moderada.

Diagnóstico diferencial

- Miopatías inflamatorias.
- Esclerosis sistémica.
- Síndromes overlap.
- Infecciones sistémicas.
- Toxicodermias.

Para afianzar nuestro diagnóstico se realiza una biopsia muscular, en la que se observa un patrón necrotizante con sobreexpresión del MHC-I y distribución difusa en las fibras musculares, hallazgos típicos de las miopatías necrotizantes inmunomediadas; entidades que *per se* no explicaban el cuadro clínico por completo.

Dada la presencia de hallazgos típicos de esclerosis sistémica, se llevó a cabo una capilaroscopia, donde observamos hallazgos compatibles con un patrón esclerodermiforme activo (Clasificación de Cutolo): capilares dilatados con algunos megacapilares y zonas avasculares alternantes con otras hemorrágicas. Este hallazgo, junto con la presencia de los anticuerpos típicos de escleromiositis (anti-PMscl), la neumopatía intersticial y el fenómeno de Raynaud, implicaba que la paciente cumplía también los criterios clasificatorios de esclerosis sistémica. Por tanto, nos encontramos ante un síndrome de solapamiento u overlap (esclerodermia con polimiositis/ escleromiositis).

DISCUSIÓN

El interés en la capilaroscopia ha crecido en los últimos años, consolidándose como la técnica de elección para la detección precoz y el estudio de las anormalidades morfoestructurales de la microcirculación, específicamente en el diagnóstico temprano de la esclerosis sistémica, en la que la alteración del patrón capilaroscópico permite predecir la aparición de complicaciones como úlceras digitales y compromiso orgánico.

Respecto a la utilidad de la capilaroscopia para el seguimiento de las EAS, cada vez más evidencia apoya el papel de esta técnica para la monitorización en patologías como esclerosis sistémica o dermatomiositis. En el caso concreto de los síndromes overlap, más evidencia necesita ser generada para investigar su posible uso como herramienta pronóstica.

CO-05

EXCEPCIONAL CASO DE SÍNDROME PULMÓN-RIÑÓN CON ANTICUERPOS ANTI-CENTRÓMERO REFRACTARIO A INMUNOSUPRESIÓN

Juan Diego Martín Díaz, Sarah Dávila Arias, Silvana Ramírez Rico, Violeta Samperiz Rubio, Laura Porcel Salud.
HU Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

INTRODUCCIÓN

Los síndromes riñón-pulmón combinan hemorragia alveolar difusa con glomerulonefritis rápidamente progresiva. Su incidencia es baja (2 / 1.000.000 habitantes), son más frecuentes en hombres entre 40 y 55 años, y presentan un origen autoimunitario con elevada tasa de mortalidad, requiriendo manejo específico con inmunosupresión y medidas avanzadas de soporte.

CASO CLÍNICO

Mujer de 66 años, con antecedentes familiares de Síndrome de Raynaud, y personales de positividad para anticuerpos anticentrómero y factor reumatoide, así como enfermedad de Graves-Basedow, ingresada por insuficiencia renal rápidamente progresiva de 2 meses de evolución e hipertensión arterial refractaria.

La bioquímica muestra ascenso de creatinina hasta 1,5 (mensual previa normal) y el hemograma, anemización y trombopenia. La radiografía torácica y la ecografía urinaria son normales. Se objetiva descenso del complemento C4 y positividad para p-ANCA, orientando analíticamente hacia posibilidad diagnóstica de nefritis lúpica incipiente, siendo programada biopsia renal confirmatoria.

Se produce agudamente en horas insuficiencia respiratoria aguda secundaria a hemorragias alveolares (infiltrados bilaterales radiológicos, hemoptisis,…), identificándose un síndrome pulmón-riñón, dado perfil de autoinmunidad, de origen lúpico/ poliangeítico microscópico. Se inicia inmunosupresión con metilpredinoslona y ciclofosfamida; y sesiones de plasmaféresis, con tórpida evolución clínica, requiriendo ingreso en UCI, intubación orotraqueal, ventilación mecánica invasiva, soporte vasoactivo y terapia renal sustitutiva.

Estabilizada tras estas medidas, la biopsia renal muestra inespecíficamente inflamación glomérulo-tubular y discreto engrosamiento de la íntima vascular.

Ante posibilidad diagnóstica de crisis renal esclerodérmica por antecedentes familiares de Raynaud, dudosa positividad previa para anticuerpos anticentrómero, persistencia de hipertensión refractaria, y no respuesta a inmunosupresión intensiva, se inicia tratamiento antihipertensivo con IECAs, se reduce inmunosupresión y se solicitan anticuerpos anti ARN-polimerasa III, negativos. Pese a ello y dados los factores descritos y ausencia de mejoría clínica renal o hipertensiva tras introducción de IECAs, se postula la presencia de “síndrome overlap” esclerodérmico/ poliangeítico microscópico, incrementándose nuevamente inmunosupresión y añadiéndose rituximab.

Tras 2 meses sin respuesta, precisando cada vez más requerimientos de plasmaféresis para control de las hemorragias pulmonares y función renal, se produce éxitus tras múltiples complicaciones (NAVM, enfisemas torácicos…).

DISCUSIÓN

La gran mayoría de los síndromes reno-pulmonares corresponden a entidades autoinmunes sistémicas. El perfil sérico de anticuerpos ayuda a determinar la naturaleza de cada una de estas entidades, Síndrome de Goodpasture si existen anticuerpos anti-membrana basal; lupus eritematoso con descenso de C4 y hallazgo de anticuerpos anti-ADN bicatenario; poliangeítis microscópica con p-ANCA positivos (granulomatosis eosinofílica con poliangeítis si coexisten eosinofilia y antecedentes de asma); y poliangeítis con granulomatosis con identificación de c-ANCA. Independientemente del origen etiológico, los pilares del tratamiento son la inmunosupresión con corticoterapia, ciclosfosfamida y agentes biológicos (rituximab).

La presencia de hemorragias alveolares en las crisis renales esclerodérmicas no está bien constatada en la literatura científica. Los antecedentes familiares, importancia de la hipertensión arterial, hallazgo de anticuerpos anticentrómero y ausencia de respuesta a los tratamientos inmunosupresores, podrían apuntar hacia la presencia de un excepcional “cuadro de overlap” crisis renal esclerodérmica/ poliangeítis microscópica refractario.

CONCLUSIONES

Ciertos síndromes renopulmonares refractarios a inmunosupresión podrían ser resultado de coexistencia de diversas entidades autoinmunes incluyendo la crisis renal esclerodérmica.

CO-06

SÍNDROME DE HELLP EN CONTEXTO DE DEBUT DE MIASTENIA GRAVIS

Sergio Rivero Santana[1], Enrique Esteve Valverde[1], Domingo Ruiz Hidalgo[1], Anna Martí Cañamares[2].

[1]ALTHAIA Xarxa Assistencial de Manresa - Fundació Privada, Manresa; [2]Manresa.

Mujer de 36 años natural de Marruecos sin R.A.M. conocidas ni hábitos tóxicos.

ANTECEDENTES

- Asma bronquial moderada persistente.
- Bocio multinodular que cursa con Hipertiroidismo.

ENFERMEDAD ACTUAL Y EVOLUCIÓN HOSPITALARIA

La paciente, en su semana 25 de gestación, consulta en urgencias por disnea de instauración progresiva y fatigabilidad muscular los últimos cuatro días sin asociar síndrome febril, tos, dolor torácico o disfagia. A la valoración inicial, insuficiencia respiratoria aguda hipercápnica que requiere instauración de VMNI con rápido fracaso terapéutico y necesidad de IOT+VM por deterioro del nivel de conciencia.

Tras descartarse patología cardiovascular o infecciosa intercurrente y atendiendo a una exploración neurológica compatible, se orienta como un debut miasténico, confirmado posteriormente con la prueba de Tensilón y EMG, y se inicia tratamiento con inmunoglubulinas e.v. 25g/24h; metilprednisolona 1mg/kg/24h y Piridostigmina 60mg/4h con los que presenta una correcta evolución permitiendo su extubación a los 4 días.

Sin embargo, pese a la estabilidad hemodinámica, destaca empeoramiento analítico en forma de anemia aguda con trombocitopenia, hiperbilirrubinemia, transaminasas >350, LDH 501 y haptoglobina baja, hallazgos compatibles con anemia hemolítica micorangiopática, a falta de resultado de esquistocitos en SP. Proteinuria negativa.

Además, signos de insuficiencia placentaria con retraso de crecimiento intrauterino y aumento de resistencia de las arterias uterinas.

Por todo ello, no puede descartarse un Síndrome de HELLP, y no se puede administrar sulfato de magnesio como tratamiento por la patología de base de la paciente.

Se decide finalmente finalizar gestación por alto riesgo materno realizándose cesárea que cursa sin incidencias con resolución progresiva del cuadro materno en la siguiente semana, siendo el recién nacido éxitus a los 6 días.

DISCUSIÓN

Como es sabido, este síndrome comparte factores fisiopatológicos con la preeclampsia, que se atribuye a una remodelación deficiente del sistema de arterias espirales endometriales e invasión del trofoblasto superficial que conducirán, en última instancia, a la apoptosis de las células endoteliales a través de fenómenos inmunomediados y, finalmente, a la isquemia placentaria.

Esto, a su vez, se acompaña de una mayor liberación de factores antiangiogénicos y endotelio activado que a su vez conducirá al desarrollo de hipertensión, proteinuria y alteración de la función hepática y vascular.

Por tanto, ante la mínima sospecha y mientras no se pruebe lo contrario, debe considerarse esta entidad en cualquier paciente embarazada que esté en la segunda mitad de la gestación o inmediatamente después del parto con un cuadro compatible ya que la detección temprana y el manejo agresivo con una combinación de sulfato de magnesio y dexametasona por vía intravenosa, el control de la presión arterial, la reposición de hemoderivados cuando sea necesario y el parto oportuno del feto pueden detener el avance de la enfermedad y reducir los resultados adversos.

Para concluir, destacar que, dentro de nuestro diagnóstico diferencial, deberemos incluir además la trombocitopenia benigna del embarazo, el hígado graso del embarazo, la afectación estructural e infecciones a nivel del sistema hepatobiliar, enfermedades sistémicas como la P.T.I., L.E.S. y S.A.F.O., y otras entidades que puedes simular el cuadro como la P.T.T. y el S.H.U.

CO-07

ESCLEROSIS SISTÉMICA Y CÁNCER: EXPERIENCIA DE UN ÚNICO CENTRO DE REFERENCIA

Maria Martínez-Urbistondo[1], Olga Araújo[2], Gema María Lledó-Ibáñez[2], Nuria Ramírez[3], Omar Mario Saavedra[2], Víctor Escudero[2], Ricard Cervera[2], Gerard Espinosa[2].

[1]Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda; [2]Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona; [3]Hospital General Universitario de Elda, Elda.

INTRODUCCIÓN

La asociación entre esclerosis sistémica (ES) y cáncer ha sido extensamente estudiada, aunque actualmente resulta controvertida. Se ha descrito un riesgo de neoplasia hasta 6 veces superior e, incluso, algunos autores recomiendan un cribado más exhaustivo de acuerdo con el anticuerpo presente. La inflamación crónica, la presencia de determinados autoanticuerpos, ciertas exposiciones terapéuticas o ambientales y síndromes genéticos destacan como posibles factores relacionados con el desarrollo de la enfermedad tumoral. El objetivo del presente estudio es describir las principales variables clínicas y biológicas de los pacientes con ES y cáncer.

MATERIAL Y MÉTODOS

Análisis retrospectivo y observacional de los pacientes diagnosticados de ES en el Hospital Clínic de Barcelona hasta la fecha. Los datos epidemiológicos, clínicos y analíticos se recogieron de la historia clínica electrónica y posteriormente analizados en modelos estadísticos univariantes.

RESULTADOS

Se han analizado 279 casos, 88,2% mujeres, con una edad media de 66,8 (SD 15,93) años. Se identificaron 37 (13,3%) pacientes con ES y cáncer. La localización de los tumores fue: mama (24,3%), hematológico (18,9%), colorrectal (13,5%), pulmonar (10,8%), ginecológico (8,1%), gástrico (5,4%) y otros (18,9%). La forma de ES mayoritaria fue la esclerosis limitada (56,8%), seguida de la difusa (18,9%), la sine esclerodermia (18,9%) y la preesclerodermia (5,4%). Respecto a las características clínicas e inmunológicas, 26 (70,3%) pacientes presentaban enfermedad pulmonar intersticial (EPI), 8 (21,6%) hipertensión arterial pulmonar (HAP), 12 (32,4%) anticuerpos anticentrómero (ACA), 10 (27%) antitopoisomerasa (Scl-70) y 5 (13,5%) anti-RNA polimerasa III (RNA pol III). La EPI fue un hallazgo generalizado en los casos de carcinoma pulmonar. La edad media al diagnóstico de ES y de cáncer fue de 59,1 (SD 15,72) años y 60,1 (SD 12,63) años, respectivamente. En 14 pacientes, la detección de neoplasia precedió a la de ES, mientras que en el grupo restante el tiempo promedio hasta la identificación de enfermedad tumoral fue de 8,7 años. Las asociaciones de la enfermedad neoplásica con EPI (70,3% vs 44,6%, p=0,004) y con la presencia de anticuerpos RNA pol III (13,5% vs 5,0%, p=0,04) resultaron estadísticamente significativas en el modelo univariante. Además, la detección de ACA se relacionó con la ausencia de patología tumoral (32,0% vs 51,2%, p=0,03). La edad media al diagnóstico de ES fue significativamente mayor en el grupo con cáncer (57,9 vs 50,1 años, p=0,007).

CONCLUSIONES

La presencia de EPI y de anticuerpos RNA pol III, así como el diagnóstico de ES en edad más avanzada son los rasgos más habitualmente asociados al desarrollo de patología tumoral en nuestra serie de pacientes con ES. La mama es la localización más frecuente del cáncer. La implementación de sistemas de cribado individualizados en el marco de medicina personalizada actual podría ser de utilidad para su identificación precoz y, como consecuencia, para la mejoría del pronóstico.

CO-08

TORMENTA INMUNOLÓGICA SECUNDARIA A PRÓTESIS MAMARIAS

Sara Jonás Llauradó[1], Enrique Esteve Valverde[1], Domingo Ruiz Hidalgo[1], Jaume Alijotas Reig[2].

[1]ALTHAIA Xarxa Assistencial de Manresa - Fundació Privada, Manresa; [2]Hospital Universitari Vall d´Hebrón, Barcelona.

Presentamos el caso de una paciente de 31 años de edad que consulta por rash urticariforme, fenómeno de Raynaud, síndrome seco y alopecia de instauración subaguda (los tres últimos años). Refiere antecedente de cirugía aumentadora de pecho (prótesis mamarias de silicona en 2017). En 2018 la paciente tiene un embarazo espontáneo que finalmente termina en Óbito fetal a las 23.3 semanas de gestación, habiendo presentado retraso de crecimiento severo de aparición precoz (semana 16). En el seguimiento posterior al óbito fetal es diagnosticada de posible Síndrome Antifosfolipídico Obstétrico por la presencia de múltiples trombos e infartos placentarios, sumado a la ausencia de malformación fetal, cromosomopatía o infección intercurrente maternofetal. En 2019 consulta por síndrome seco de nueva aparición, determinándose panel de autoanticuerpos y obsevándose positividad para ANA 1/640 moteados Ro+ La+ y test de Schirmer muy patológico OI 0 mm OD 5 mm. Se realiza biopsia de glándula salival que muestra sialoadenitis linfocítica focal (grado 2-3 de Chisholm y Mason). En 2020 reconsulta por aparición de fenómeno de Raynaud en manos y pies, y rash urticariforme palmo plantar de novo. Se realiza capilaroscopia que muestra presencia de número moderado de ramificaciones complejas, hemorragias intracapilares y abundantes tortuosidades. Dado el contexto clínico de la paciente se atribuye a conectivopatía indiferenciada o Sïndrome Overlap y se realiza estudio completo sin cambio en el perfil de autoanticuerpos (excepto mínima hipocomplementemia fracción C3 en 80 mg/dL) o afectación de órgano diana. El rash se autolimita con antihistamínicos orales y se atribuye a fenómeno inmunoalérgico de causa no aclarada. En 2021 la paciente presenta poliartralgias de pequeñas articulaciones en miembros superiores, asimétricas, con ritmo inflamatorio sin evidencia de artritis. No presenta otra afectación física relevante o dato epidemiológico o en la anamnesis de interés. No obstante, se interroga a la paciente por la cirugía de aumento mamario, y la paciente refiere que en el postoperatorio inmediato siente como una de las dos prótesis desciende unos centímetros, sin habérsele dado mayor importancia por parte del equipo tratante. Con el paso del tiempo se forma un pequeño espacio entre el pectoral y la prótesis, que la paciente hace constar a su equipo de cirugía plástica, sin realizarse estudio posterior. Dado este antecedente decidimos realizar RMN mamaria, objetivándose rotura intracapsular de la prótesis derecha con presencia de pequeñas adenopatias axilares bilaterales. Analíticamente la paciente presenta hipergammaglobulinemia policlonal y elevación de reactantes de fase aguda. Se refiere a la paciente a cirugía plástica con la orientación diagnóstica de Síndrome de Asia y se inicia hidroxicloroquina 200 mg 1 comprimido al dia. En 05/2021 se retiran las prótesis mamarias, observándose prótesis derecha parcialmente destruida y desestructurada, y prótesis izquierda con deformidad importante. En el seguimiento posterior la paciente presenta mejoría clínica del cuadro de poliartromialgias, con disminución franca de los reactantes de fase aguda y de la hipergammaglobulinemia policlonal. Se hace constar este caso, dada la escasa frecuencia en su diagnóstico, a pesar de lo relevante del mismo. (se tienen imágenes de las piezas quirúrgicas).

CO-09

TORMENTA TROMBÓTICA

Sara Rodríguez Vega, Ana María Álvarez Suárez, Lucía Pérez Casado, Sara Rodríguez Arboleya, Jesús Toranzo Murugarren, Carlos Delgado Verges, Diego López Martínez, Sagrario María Santos Seoane.

Hospital de Cabueñes, Gijón.

INTRODUCCIÓN

El síndrome antifosfolípido (SAF) se caracterizada por trombosis de repetición (arteriales o venosas), morbilidad obstétrica y presencia de anticuerpos antifosfolípidos.

CASO CLÍNICO

Mujer de 59 años, con serología luética positiva un año antes (EIA y TPHA), que ingresa por hemiplejia izquierda y dorsalgia, realizándose TAC craneal sin alteraciones, y angioTAC de aorta donde se objetiva trombosis múltiple arterial (cayado, aorta torácica descendente, carótida proximal bilateral). Se realiza TAC de perfusión cerebral y de troncos supraaórticos, confirmándose al menos tres focos de alteración de la perfusión en hemisferio cerebral derecho, territorio de la ACM, descartándose tratamiento intervencionista al tratarse de un infarto establecido. En este contexto la paciente presenta hipoperfusión generalizada, hipotensión mantenida, elevación de marcadores de daño miocárdico y cambios electrocardiograficos, realizándose eocardiograma que confirma una hipoquinesia de segmentos apicales. Un TAC mostró además trombosis de la vena gonadal. Ante la clínica, hallazgos en pruebas de imagen, trombopenia progresiva y positividad del anticoagulante lúpico, se asumió el diagnóstico de síndrome antifosfolípido catastrófico, iniciándose perfusión de heparina no fraccionada, inmunoglobulinas intravenosas y esteroides. Presentaba además ANAs positivos a 1/160, patrón moteado. Se solicitó nueva serología persistiendo positividad de pruebas no treponémicas. Sospechándose una sífilis latente o terciaria como desencadenante del cuadro, y ante la imposibilidad de realizar punción lumbar (gran hematoma retroperitoneal que requirió transfusiones múltiples con necesidad de reposo), se inició penicilina G intravenosa durante dos semanas.

DISCUSIÓN

Los anticuerpos antifosfolípidos son un grupo de inmunoglobulinas que actúan en la hemostasia de manera procoagulante y proinflamatoria que incrementa el riesgo de trombosis arteriales, venosas y de pequeño vaso. Menos del 1% desarrollan un SAF catastrófico, caracterizado por múltiples eventos oclusivos vasculares que comprometen principalmente vasos de pequeño calibre, afectando simultáneamente a varios órganos, en un corto periodo de tiempo. El factor desencadenante es identificable en el 53% de los casos, entre ellos las infecciones son el más frecuentes entre un 30 y 60%.

CONCLUSIONES

Se estableció el diagnóstico de síndrome antifosfolipido catastrófico con ACV de cerebral media derecha, IAM y trombosis múltiple arterial con probable sifilis terciaria/latente tardía como desencadenante del cuadro.

CO-10

SÍNDROME RENOPULMONAR SECUNDARIO A VASCULITIS ANCA

Carlota Gómez Carballo[1], Jimena Varona[1], Mikel Olmo Velasco[2], Adriana Soto Peleteiro[1], Amaia Ugarte[1], Guillermo Ruiz Irastorza[1].

[1]Hospital de Cruces, Barakaldo; [2]Hospital de Urduliz, Urduliz.

El síndrome renopulmonar (SRP) se caracteriza por la combinación de hemorragia alveolar y glomerulonefritis. La etiología más frecuente son las vasculitis ANCA y la enfermedad por anticuerpos antimembrana basal glomerular. El SRP presenta altas tasas de mortalidad. En este trabajo se presenta una serie de casos de SRP secundario a vasculitis ANCA tratados en la Unidad de Enfermedades Autoinmunes del HU Cruces. Nuestro objetivo principal es analizar las pautas de tratamiento, la mortalidad y el fallo orgánico crónico, definido como necesidad de oxígeno crónico domiciliario o hemodiálisis permanente.

Se identificaron 14 pacientes con diagnóstico de SRP secundario a vasculitis ANCA entre 2010 y 2020. El seguimiento analizado fue de 24 meses tras el diagnóstico. El 50% de los pacientes eran varones, con una edad media de 62,71 años. Un único paciente sufría enfermedad renal crónica previa. 6 (42.9%) de los pacientes eran vasculitis PR3 y 8 (57,1%) MPO. El SRP fue la forma de debut de la vasculitis en 10 pacientes (71,4%). La creatinina media al inicio fue de 3,3mg/dL, con una hemoglobina media de 9,44mg/dL y proteinuria media de 1450 mg/24h.

El 100% de nuestros pacientes fue tratado con pulsos de metilprednisolona (250 ó 500 mg), seguidos de ciclofosfamida iv cada 2 semanas (500 mg, ajustados a función renal) y una dosis máxima de prednisona entre 30 y 20 mg/d, siguiendo un esquema de descenso rápido con objetivo de 5 mg/d de prednisona oral a las 12 semanas del diagnóstico. Como tratamiento adicional de inducción, 12 (85,7%) pacientes recibieron rituximab y 4 (28,6%) plasmaféresis. 13 (92.9%) pacientes recibieron inmunosupresión oral de mantenimiento (6 azatioprina, 6 micofenolato, 1 metotrexate). Durante la inducción, 3 pacientes (21,4%) precisaron hemodiálisis temporal y 7 pacientes (50%) presentaron insuficiencia respiratoria, requiriendo 3 de ellos intubación y ventilación invasiva. Durante los 24 meses de seguimiento, 3 pacientes (21,4%) presentaron recaída de vasculitis a nivel renal o pulmonar. 5 pacientes (35,7%) presentaron infecciones durante el seguimiento, siendo 4 de ellas de origen respiratorio. Ninguno de nuestros pacientes presentó infecciones oportunistas. Tras 24 meses de seguimiento, ningún paciente falleció o precisó hemodiálisis u oxigenoterapia crónicas.

El tamaño muestral de nuestro estudio es similar al de la mayoría de series publicadas. Nuestros resultados contrastan con la utilización por parte de otros grupos de dosis altas de prednisona durante períodos prolongados. La alta mortalidad registrada en otros estudios, entre 15 y 50%, se debe principalmente a infecciones y a insuficiencia respiratoria por hemorragia alveolar grave. Concluimos que el diagnóstico precoz del SRP en el contexto de vasculitis ANCA es fundamental para iniciar el tratamiento de forma temprana. La combinación de pulsos de metilprednisolona, ciclofosfamida iv quincenal y rituximab, así como la baja carga de corticoterapia oral, parece resultar en un rápido control de la actividad de la enfermedad con un bajo riesgo de infecciones secundarias.

CO-11

SÍNDROME CONSTITUCIONAL EN PACIENTE ANCIANO

Antonio Terrón Muñiz, Anatolio Alonso Crespo, Riansares Carrero Arribas, Rodrigo Miranda Godoy, Laura Ibarra Veganzones, Celia García González, Celia Santos Cabezón, Diana Paredes Ruiz.

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis son a menudo enfermedades graves que requieren un reconocimiento y tratamiento precoces. La edad de aparición de las manifestaciones clínicas y el patrón de los órganos afectados pueden sugerir un tipo particular de vasculitis.

CASO CLÍNICO

Varón de 80 años con excelente situación funcional, dislipémico, prediabético e intervenido de nefroureterectomía izquierda por neoplasia piélica localizada hace 2 años, que es derivado a consultas de Medicina Interna por anemia y síndrome constitucional de 3 meses de evolución.

A la anamnesis dirigida refiere distermia, diaforesis, cervicalgia bilateral, cefalea holocraneal, claudicación mandibular, hiperalgesia de cuero cabelludo y claudicación de miembros inferiores, del mismo tiempo de evolución. A la exploración física, no se objetivan soplos vasculares, dolor a la palpación de arterias temporales ni otros hallazgos, estando los pulsos periféricos conservados. Analíticamente, destaca anemia microcítica e hipocroma, PCR de 12 mg/dl y VSG superior a 100 mm, así como panel de autoinmunidad negativo.

Ante la sospecha de arteritis de células gigantes (ACG), se realiza ecografía Doppler de ambas arterias temporales que muestra engrosamiento mural concéntrico bilateral. Se inicia tratamiento esteroideo con pulsos de 125 mg de metilprednisolona durante 3 días, con franca mejoría sintomática en las primeras 24 horas. Tras ello, continua pauta descendente de prednisona, se inicia metotrexate oral en pauta semanal y antiagregación.

El PET-TAC; realizado en los primeros días tras inicio de tratamiento, muestra actividad inflamatoria extensa de troncos supraaórticos, aorta toracoabdominal, mesentérica superior, ilíacas externas y femorales.

En las siguientes semanas tras el inicio del tratamiento, el paciente experimenta resolución completa de la clínica y normalización de hemoglobina, PCR y VSG.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de la ACG debe considerarse en pacientes de edad avanzada con síndrome constitucional, cefalea de reciente comienzo, clínica neurológica o alteraciones visuales súbitas, claudicación mandibular, fiebre, anemia y elevación de PCR/VSG.

Si bien la biopsia de arterias temporales persiste como el *gold standard* para el diagnóstico, un resultado negativo no es definitivo. La presencia del signo ecográfico del halo de forma bilateral mediante ecografía Doppler de arterias temporales es altamente específica de ACG y puede evitar la biopsia. Otras pruebas de imagen como el PET-TAC permiten evaluar la afectación vascular en los territorios extracraneales.

Un cuadro clínico sugestivo es suficiente para iniciar el tratamiento sin la necesidad de esperar a otras pruebas. Los pulsos de metilprednisolona permiten un rápido control sintomático y marcarán el pronóstico en aquellos pacientes con afectación visual. La asociación temprana de metotrexate facilita el ahorro de corticoides y sus potenciales efectos adversos, resultando de especial relevancia en el paciente anciano.

CONCLUSIONES

La ACG es una entidad de potencial gravedad que exige el reconocimiento y tratamiento precoces para evitar manifestaciones isquémicas, fundamentalmente intracraneales.

CO-12

MUJER DE 55 AÑOS CON DOLOR ABDOMINAL

Christian Vigil Martín, Diana Paredes Ruiz, Borja De Miguel Campo, Pilartxo Catalán Martín, Adrían García Villa, Sergi Valle Raúl.

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El patrón de manifestaciones clínicas permite la aproximación diagnóstica a las distintas formas de vasculitis. Presentamos un caso de una patología cada vez menos prevalente con los hallazgos típicos de dicha entidad.

CASO CLÍNICO

Mujer de 55 años fumadora y con antecedentes de hipertensión arterial de reciente diagnóstico y esteatohepatitis grasa no alcohólica. Consulta en Urgencias por dolor abdominal en hemiabdomen superior, irradiado a ambos flancos, de carácter recidivante e interpretado como cólico nefrítico. En el seno de un nuevo episodio de dolor abdominal migratorio con importante alteración del estado general se realiza angioTC de aorta con hallazgo de un manguito de partes blandas englobando la arteria hepática. La paciente ingresa para completar estudio.

En la analítica destaca anemia microcítica ferropénica, marcado aumento de VSG y proteinuria en rango no nefrótico, estudio de autoinmunidad con ANAs, ENAs y ANCA negativos, complemento normal y niveles de inmunoglobulinas, incluyendo IgG4, normales; serologías de virus hepatotropos negativas. Se completa estudio con PET-TC, que muestra un incremento de la captación sobre el manguito de partes blandas descrito y una RMN hepática que objetiva datos sugestivos de vasculitis de la arteria hepática. Ante la evidencia de afectación de vasos de mediano tamaño se solicita una arteriografía que muestra un aspecto arrosariado con aneurisma de arteria renal derecha, microaneurismas en hilio esplénico y afilamiento de la luz de la arteria hepática. Se inicia tratamiento con pulsos de corticoides y ciclofosfamida con descenso rápido de corticoterapia y antiproteinúrico. Tras 6 pulsos de ciclofosfamida, y en remisión clínica, continúa azatioprina de mantenimiento a dosis de 2 mg/kg. Tras más de dos años en remisión, la paciente experimenta un brote en forma de mononeuritis múltiple con afectación de nervios safeno bilateral, peroneo y cubital izquierdos, con confirmación histológica de vasculitis necrotizante. Se administran pulsos de metilprednisolona y posteriormente reinducción con ciclofosfamida hasta completar 9 pulsos, con mejoría clínica aunque persistiendo secuelas sensitivas.

DISCUSIÓN

La clasificación de Chapel-Hill diferencia las vasculitis en función del calibre del vaso afecto y permite estrechar el diagnóstico estas enfermedades. La afectación de ramas viscerales de la aorta como en el caso expuesto (arterias hepática, esplénica y renal) orienta a una vasculitis de mediano vaso, y la ausencia de afectación glomerular y pulmonar descarta la posible afectación concomitante de vasos de pequeño calibre característica de las vasculitis asociadas a ANCA. La edad y la ausencia de afectación coronaria irían en contra de la enfermedad de Kwasaki, otra vasculitis de mediano calibre. Los hallazgos angiográficos descritos (microaneurismas en arterias viscerales y presencia de zonas estenóticas) permiten asumir el diagnóstico en el contexto clínico adecuado; la biopsia de nervio periférico con hallazgo de vasculitis necrotizante aporta la confirmación histológica.

CONCLUSIONES

Se trata de un cuadro de vasculitis de mediano vaso con afectación de arterias viscerales y mononeuritis múltiple compatible con panarteritis nodosa clásica no asociada a VHB.

CO-13

SÍNDROME DE ASIA COMO MANIFESTACIÓN DEL USO DE BIOPOLÍMEROS CON FINES ESTÉTICOS

Cristina Lavilla Olleros, Anthony Gurjian Arena, Sabela Castañeda, María Barrientos Guerrero, Irene García-Fernandez, María Victoria Villalba, Cristina Ausín, Blanca Pinilla.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

INTRODUCCIÓN

El uso de biopolímeros y otros materiales con fines estéticos está creciendo en los últimos años, siendo importante conocer los principales efectos secundarios y complicaciones derivadas de su administración.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente varón transgénero de 53 años, con antecedentes de inyección de aceite mineral en 2007 en ambas piernas con intención estética. Desde entonces presentó cuadros de celulitis recidivantes en miembros inferiores, que se trataron con antibioterapia oral sin conseguir su resolución. Durante seis meses recibió además betametasona intramuscular diaria, con mejoría del cuadro. Tras suspensión brusca presentó nuevo brote motivo por el que acude a nuestro centro.

Analíticamente destacaba la presencia de aumento de reactantes de fase aguda sin otros datos de interés.

Se sospechó inicialmente una celulitis infecciosa, por lo que se inició antibioterapia de amplio espectro sin mejoría. Se realizó una tomografía computarizada de miembros inferiores observándose cambios inflamatorios con colecciones subfasciales.

La paciente presentó mala evolución a pesar de la antibioterapia. Ante la sospecha de un cuadro inflamatorio crónico secundario a inyección de adyuvantes (síndrome de ASIA) se realizó una biopsia muscular y cutánea observándose un proceso inflamatorio histiocitario, compatible con biopolímeros, confirmándose el diagnóstico.

Posteriormente se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona 250 mg en tres días consecutivos con dosis descendente de prednisona desde 30mg/24h. Con ello se consigue la resolución del cuadro de celulitis, así como la recuperación del estado general.

En consultas posteriormente la paciente presentó numerosos brotes leves coincidiendo con la bajada de prednisona a 7.5mg/d, requiriendo de nuevos pulsos de metilprednisolona 125 mg. Se decide iniciar Metotrexate hasta 20 mg/semanal, colchicina 1 mg/d e hidroxicloroquina 200mg/d con escasa mejoría. Ante la dependencia corticoidea se decide iniciar tratamiento con Adalimumab sc 40 mg/día. Coincidiendo con el inicio del Anti-TNF la paciente presenta estabilidad de clínica sin nuevos brotes desde hace 10 meses y con dosis bajas de corticoides 5 mg/ día.

DISCUSIÓN

El Síndrome de ASIA es una entidad rara y poco conocida. Se debe tener en cuenta en todo paciente al que se le ha administrado algún adyuvante. El diagnóstico es de exclusión basado en criterios mayores y menores, de Shoenfeld y Agmon-Levin. La diversidad y gravedad determinan la dificultad para un diagnóstico y tratamiento eficaz. El uso de corticoides de manera prolongada junto con otros fármacos ahorradores de corticoides han demostrado controlar la clínica evitando la aparición de nuevos brotes; aun así la experiencia es muy baja. La retirada de dicho adyuvante del organismo puede ser un tratamiento eficaz, no siendo posible en algunos casos, jugando un papel fundamental el tratamiento farmacológico. En nuestro caso sólo el uso de los anti-TNF (Adalimumab) ha logrado el control de la enfermedad planteando este grupo de fármacos como estrategia terapéutica en el síndrome de ASIA.

CONCLUSIONES

El uso de estos adyuvantes siguen siendo seguros y efectivos. Aun así, no están exentos de riesgo. Es importante tener una alta sospecha clínica para el diagnóstico del síndrome de ASIA. Hay escasa evidencia sobre su manejo y seguimiento.

CO-14

NO ES IGG4 TODO LO QUE RELUCE…

María Folgueras Gómez, Claudia Morán Castaño, Carmen Alonso Llada, Rubén Díaz Díaz, Julia Carmona González, Elena Vaquero López, Raúl Sánchez Niño, Dolores Colunga Argüelles.

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad relacionada por IgG4 es una patología, que por su capacidad para afectar prácticamente cualquier órgano o sistema, presenta un díficil diagnóstico diferencial. Los nuevos criterios clasificatorios ACR/EULAR han sido criticados por restrictivos, siendo inusual que su aplicación conlleve falsos negativos.

CASO CLÍNICO

Mujer de 59 años, con GMNSI IgG kappa sin seguimiento. Consulta en julio-19 por edema palpebral derecho de 2 años de evolución; protopsis leve y disminución de agudeza visual en las últimas semanas. Exploración: exoftalmometría 19/16, edema palpebral e hiperemia conjuntival. Amaurosis OD. TC craneal con contraste urgente: paquimeningitis hipertrófica extensa hemisférica dcha. afectando fascículo óptico, a descartar IgG4 como primera opción diagnóstica. Se inician bolos de 6-metilprednisolona. RNM cerebral confirma hallazgos del TAC. Analítica con hemograma y bioquímica general normal, excepto creatinina 1.06 mg/dl. VSG, PCR, fibrinógeno normales. Orina normal. Panel completo de autoinmunidad normal. Quantiferon y serologías negativa. Proteinograma con pico monoclonal de 21.8 gr/l. IgG 20.37, IgG4 10.07. Inmunofijación en suero: pico monoclonal IgG kappa, en orina negativa. Indice cadenas Kappa libre/lambda libre 4.7. Citometría de flujo sangre periférica no objetiva plasmablastos ni leucemización por linfoma NH. LCR con glucosa normal, proteínas 85 g/l y 34 leucocitos, 98% linfocitos. Microbiología y citologías negativas. CMF en LCR negativa. En electroenfoque en LCR se observan 6 bandas oligoclonales muy juntas, idénticas a las observadas en suero del paciente. PET-TAC sin otras lesiones sugestivas de IgG4. Alta con diagnóstico de probable paquimengitis por IgG4 y GMNSI tipo IgG kappa y tratamiento con Prednisona 30 mg. Al mes, mejoría de la protopsis, persiste amaurosis OD. Ante la escasa respuesta a esteroides y los resultados del electroenfoque, se decide biopsia: proliferación difusa e intensa de células plasmáticas y tejido fibroelástico engrosado, con IgG4 positiva difusa e IgG4/IgG>40%, compatible con paquimeningitis por IgG4, CMF con infiltración por linfoma B con fenotipo compatible con linfoma de zona marginal o linfoma linfoplasmocítico. Se realiza inmunohistoquímica que confirma restricción de cadenas ligeras. Biospia de médula ósea normal. Con diagnóstico definitivo de LNH indolente marginal vs linfoplasmocítico leptomeníngeo, se trata con Rituximab + Bendamustina/28 días/6 ciclos, con reducción progresiva de los niveles de IgG total e IgG4 hasta su normalización. Mantiene pequeño pico monoclonal IgG Kappa con índice Kappa/lambda normal y la RNM de control sólo objetiva mínimo engrosamiento residual de la pared lateral del seno cavernoso dcho. La atrofia del nervio óptico al diagnóstico condiciona pérdida permanente de visión.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de enfermedad por IgG4 en zonas de difícil acceso para la biopsia, sobre todo en localizaciones atípicas para otras enfermedades de la que es simuladora, como los síndromes linfoproliferativos, puede conllevar una excesiva confianza en las pruebas de imagen. Una exhaustiva investigación y sobre todo, la monitorización estrecha del paciente se hace imprescindible para evitar errores diagnósticos.

CONCLUSIONES

El diagnóstico diferencial con procesos linfoproliferativos debe realizarse por biopsia con estudio morfológico e inmunohistoquímico completo, por sus implicaciones pronósticas y terapeúticas. Los criterios de exclusión de los actuales criterios, son insuficientes en algunos casos.

CO-15

DIPLOPLÍA COMO HALLAZGO FUNDAMENTAL PERMITIENDO IDENTIFICAR UNA EXCEPCIONAL CONDICIÓN AUTOINMUNE MULTISISTÉMICA

Juan Diego Martín Díaz, Sarah Dávila Arias, Silvana Ramírez Rico, Violeta Samperiz Rubio.

HU Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares.

INTRODUCCIÓN

La diplopía se asocia generalmente a causas oculomotoras locales, generalmente afectación de los pares craneales III, IV o VI por microangiopatía diabética, causas hereditarias, traumatismos o lesiones estructurales (aneurisma de arteria comunicante posterior). Su diagnóstico diferencial incluye no obstante múltiples patologías sistémicas autoinmunitarias como oftalmopatía tiroidea de Graves, miastenia gravis, síndrome de Tolosa-Hunt (inflamación idiopática granulomatosa del seno cavernoso), síndrome de Miller Fisher (variante del Guillain Barré con anticuerpos antigangliósido GQ1b) y arteritis de células gigantes.

CASO CLÍNICO

Mujer de 32 años, con los antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 1, dislipemia familiar y anemia ferropénica secundaria a pérdidas menstruales, que acude a Urgencias por diplopía binocular, vertical, indolora y progresiva de 72 horas de evolución.

Las pruebas complementarias iniciales muestran bioquímica, hemograma, coagulación, sedimento de orina, radiografía de tórax y electrocardiograma sin hallazgos patológicos.

Es valorada por Neurología con los hallazgos de parálisis del IV par craneal izquierdo, decidiéndose ingreso para continuar estudio.

El empeoramiento clínico con aparición de ptosis palpebral, una electromiografía con un decrecimiento del 40% en la amplitud de los potenciales de acción del nervio facial derecho tras estimulación repetitiva a baja frecuencia de 2-3 Hz, y una adecuada respuesta clínica al tratamiento con fisostigmina, permitieron diagnosticar a la paciente de miastenia gravis. La ausencia de hallazgos patológicos en TAC torácico, y la negatividad en suero para anticuerpos anti-AChR postsináptico y anti-Musk, permitieron clasificar la patología como miastenia gravis doble seronegativa sin patología tímica asociada.

El estudio de extensión indentificó atrofia vermiana y macroadenoma hipofisario no funcionante en RM cerebral, y presencia de anticuerpos anti-descarboxilasa de ácido glutámico, con posible presencia de neuropatía autoinmune anti-GAD 65 concomitante. Estudios de extensión ulteriores objetivaron presencia de anticuerpos anti-tiroperoxidasa sin alteraciones del perfil hormonal tiroideo.

Los hallazgos de miastenia gravis, posible neuropatía autoinmune anti-GAD65, macroadenoma hipofisario no funcionante y autoinmunidad tiroidea analítica latente, permiten identificar en esta paciente con diabetes mellitus tipo 1 previa, la presencia de un Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo IIIC, dada la existencia simultánea de patologías neurológicas autoinmunes, autoinmunidad tiroidea analítica latente y el trastorno endocrinológico diabético primario.

DISCUSIÓN

Las neuropatías autoinmunes con anticuerpos anti-GAD65 neutralizan el principal neurotransmisor inhibitorio del SNC, GABA, mediante el bloqueo de la descarboxilación del ácido glutámico. Sus manifestaciones clínicas principales son síndromes rígido-acinéticos, encefalitis progresiva con mioclonías, epilepsia y ataxia cerebelosa. Se pueden asociar a la presencia de cuadros paraneoplásicos o síndromes poliglandulares autoinmunes.

Los síndromes poliglandulares autoinmunes se asocian a la pérdida de tolerancia a autoantígenos con formación de anticuerpos contra glándulas derivadas del endodermo y mesodermo; con etapas potencial, subclínica y manifiesta.

El síndrome poliglandular autoinmune tipo IIIC es una entidad rara e infradiagnosticada que asocia patología autoinmune tiroidea y neurológica sin distrofia ectodérmica, presentándose más frecuentemente en mujeres adultas con una herencia desconocida, probablemente autosómica dominante.

CONCLUSIONES

La diplopía puede ser un síntoma precoz de patologías autoinmunes sistémicas cuya identificación y estudio precoz permite la previsión de aparición de nuevas manifestaciones clínicas y el abordaje multidisciplinar.

CO-16

ENFERMEDADES INMUNOMEDIADAS Y PACS, ¿CORRELACIÓN O CAUSALIDAD?

Gema M Lledó Ibáñez, Vicente Serrano, Nuria Ramirez, Maria Ruiz Urbistondo, Olga Araujo, Georgina Espígol Frigolé, Gerard Espinosa.

Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Las infecciones constituyen uno de los principales desencadenantes en la aparición de enfermedades inmunomediadas. En el caso de la COVID19, hasta un 10-15% de los sujetos continúan con síntomas prolongados en lo que se ha denominado síndrome COVID post-agudo (*Post-Acute COVID syndrome*[PACS]). El objetivo de este estudio es describir la prevalencia y tipo de enfermedades autoinmunes órgano-específicas (EAOE) y/o sistémicas (EAS) en pacientes con PACS, así como las manifestaciones clínicas y analíticas asociadas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo de una cohorte prospectiva en seguimiento en la consulta PACS del Hospital Clínic de Barcelona desde su apertura (agosto/2020) hasta la actualidad (agosto/2021). Se realizó un análisis univariado y bivariado mediante el soporte SPSS (versión 21) de parámetros clínicos y analíticos en pacientes con y sin EAOE y/o EAS a partir de los datos obtenidos de la historia clínica.

RESULTADOS

Se analizaron 160 pacientes con diagnóstico de PACS (73,8% mujeres) y con una edad media al diagnóstico de 48,7 años (SD 12,7). El diagnóstico de COVID19 se confirmó mediante técnicas PCR o TAR (79,1%) y en el resto por serología y respuesta celular. El 77% de los casos presentó un curso leve de la infección (0-2; escala de gravedad OMS). Se identificó la presencia previa de enfermedades inmunomediadas en 25 pacientes: 8 pacientes con EAS (3 Espondiloartropatías [EAp], 2 Artritis Reumatoide [AR], y un caso de Lupus eritematoso sistémico [LES], Síndrome de Sjögren [SS] y psoriasis) y 17 con EAOE (9 tiroiditis, 4 pacientes con *overlap* de varias EAOE, 2 dermatosis y un caso de colangitis biliar primaria y uno de esclerosis múltiple). El 24,5% presentó antecedentes familiares. Los síntomas más prevalentes, con curso recurrente-remitente en el 70% de los casos, fueron la astenia(91,8%), la afectación osteomuscular (artralgias[57,6%], mialgias[58,2%]), la disnea(58,9%), el compromiso neurológico (cefalea [63,9%], parestesias [40,5%], insomnio [47,5%], disfunción neurocognitiva [77,8%]) y la sequedad de piel y mucosas (49,4%).

Como parte del estudio y seguimiento se diagnosticaron 28 nuevas enfermedades inmunomediadas: 20 EAS (8 SS, 2 enfermedad de Behçet, 2 síndrome antifosfolipídico (SAF) trombótico, 2 poliartritis seronegativas de adulto, 2 *overlap* [Esclerosis sistémica/Sarcoidosis y Espondiloartropatia/Enf Crohn]) y un caso de LES, Enfermedad mixta del tejido conectivo, polimialgia reumática y 1 miopatía inflamatoria), y 8 EAOE (4 tiroiditis, 2 celiaquía y 2 gastritis autoinmune), lo que supone una prevalencia final en la cohorte del 33,1%.

No hubo diferencias en la prevalencia de síntomas, elevación de reactantes de fase aguda ni en los parámetros hematimétricos entre los pacientes con EAS/EAOE y sin ellas. El título de anticuerpos antinucleares por técnica de IFI en triple tejido de rata fue superior en los pacientes con diagnóstico de autoinmunidad (M 1/80 vs 1/40; p= 0,02).

CONCLUSIÓN

El SARS-CoV2 puede suponer un *trigger* en la aparición de enfermedades inmunomediadas, por lo que es necesario un estudio dirigido de síntomas guía y marcadores inmunológicos que confirmen el diagnóstico. No obstante, aún es preciso identificar por qué y en qué pacientes se prolongan síntomas dentro del escenario clínico del PACS que no se ajustan a ninguna EAS/EAOE.

CO-17

ESTUDIO DE LA INCIDENCIA Y CARACTERÍSTICAS DE LA INFECCIÓN COVID-19 EN PACIENTES CON PATOLOGÍA AUTOINMUNE SISTÉMICA EN ARAGÓN

Patricia Solana Hidalgo, Gonzalo Acebes Repiso, Luis Sáez, Mario Forga, Roberto Calvo, Nerea Aguirre, Elisa García, Juan Blas Pérez.

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

El impacto de la infección por SARS-CoV-2 en la población con enfermedades autoinmunes es escasamente conocido. Hemos analizado una cohorte de pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) para valorar el impacto de la infección teniendo en cuenta las características clínicas y tratamientos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio de casos y controles, retrospectivo de pacientes (n=629) de la unidad de enfermedades autoinmunes del Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS) desde 17 Marzo de 2020 a 31 de Diciembre de 2020.

Se trata de un descriptivo y análisis estadístico de los casos considerados como PCR, Serología o Test de Ag positivos para COVID-19 y controles, los negativos. Hemos analizado las diferentes comorbilidades y características de la enfermedad de base, describiendo las diferencias con los controles y entre los casos que precisaron ingreso y los que estuvieron en domicilio.

DISCUSIÓN

Presentamos un estudio descriptivo de la infección COVID en 629 pacientes con enfermedades autoinmunes controlados periódicamente en la UEAS del HUMS. Entre los 109 pacientes que contrajeron la infección COVID19, encontramos asociación con variables clínicas, analíticas y terapéuticas como la HTA, el SAF, los bajos niveles de C3 y tratamientos biológicos.

Las EAS más prevalentes fueron síndrome antifosfolípido (SAF) (36,4%) y lupus eritematoso sistémico (LES) (28,6%). El 36,6% de la muestra estaban con Hidroxicloroquina, el 17,6% con Rituximab y el 14,9% con Prednisona a dosis superiores a 7,5g/d. Un 21% de los casos precisaron ingreso y fallecieron 4,6% de éstos.

Destacar que en una cohorte española (1) los biológicos se asociaban a menor riesgo de complicaciones durante el ingreso (p=0,039) y con una muestra en la que el fármaco predominante fueron los anti-TNF. En nuestro estudio, la variable de biológicos muestran una relación estadísticamente significativa (p=0,002) de contraer la infección por COVID-19 respecto los controles.

Cómo señalábamos Rituximab no fue una variable estadísticamente significativa pero en varias series publicadas (1,2) existe una OR mayor asociada a muerte en comparativa con Metotrexate.

En Abril de 2020, en una cohorte que comparaban casos ingresados vs domicilio (3), obtuvieron que los glucocorticoides eran un factor de riesgo para hospitalización. Parecido ocurre en nuestra muestra dónde el 39,1% ingresados estaban con corticoides frente al 9,1% de los domicilios (p<0,05). Se describe como factor de aumento de riesgo de muerte con dosis >10 g/d (1,2).

CONCLUSIONES

La incidencia de infección COVID19 en pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas controladas en la UEAS es del 17,1%. La HTA, el SAF y tratamiento con otros biológicos se asocian a mayores tasas de infección. Del total de casos con Prednisona el 47,3% ingresaron presentando un grado asociación estadísticamente significativo respecto los casos en domicilio.

BIBLIOGRAFÍA

(1) Pablos JL, et al: Clinical outcomes of hospitalised patients with COVID-19 and chronic inflammatory and autoimmune rheumatic diseases: a multicentric matched cohort study.

(2) Gianfrancesco M, et al: Characteristics associated with hospitalisation for COVID-19 in people with rheumatic disease: data from the COVID-19 Global Rheumatology Alliance physician-reported registry.

(3) Haberman R, et al: Covid-19 in Immune-Mediated Inflammatory Diseases - Case Series from New York.

CO-18

INFECCIÓN POR SARS-COV-2 Y SÍNDROME DE GUILLIAN-BARRÉ: LECCIONES APRENDIDAS SOBRE LA PATOGENIA EL PRIMER AÑO DE PANDEMIA, REVISIÓN SISTEMÁTICA

Ariadna Helena Andrade Piña, Maika Freire, Maria Lopez Rodriguez, Jonathan Montoya, Lucia Barrera, Clara Casar, Ivan Fernandez, Adela Lama.

Complejo Hospitalario Clínico Universitario Santiago de Compostela, Santiago de Compostela.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

La enfermedad producida por el SARS-CoV-2 (COVID-19) cursa en el 80% de los casos como un síndrome respiratorio leve, pero en el otro 20% aparecen infiltrados pulmonares, distrés respiratorio rápidamente progresivo y/o afectación multisistémica, típicamente entre el día 7 y 10 desde el inicio. Esta "fase inflamatoria" es secundaria a una "tormenta de citoquinas" (1). Se han descrito además la aparición simultánea de algunas enfermedades autoinmunes, como el Síndrome de Guillain Barré (SGB) (2). Nuestra intención es hacer una revisión de la evidencia del mecanismo patogénico de la asociación COVID-19 y SGB.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión sistemática de casos publicados PubMed, Web of Science y Cochrane con SGB con COVID-19 en adultos hasta el 1 de febrero de 2021.

En la búsqueda finalmente seleccionamos 82 artículos de acceso a texto completo con información sobre 104 casos clínicos más nuestro propio caso.

RESULTADOS

Se evaluó a un total de 105 pacientes (36 mujeres, 69 hombres). La edad media fue de 58 años. Presentándose con enfermedad no complicada por SARS-Cov-2 37 (35%), 50 (48%) neumonía leve, 12 (11%) dificultad respiratoria, 4 (4%) shock séptico y 2 desconocidos. La mediana de días entre la aparición de los síntomas de COVID-19 y la aparición de los síntomas del SGB fue de 11 días. El subtipo clínico más frecuente fué SGB clásico. La PCR para SARS-Cov-2 en LCR fue negativa en todos los pacientes realizados (50), los anticuerpos antigangliósidos solo fueron positivos en el 10% en los que se determinaron.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Realizamos el análisis de las tres vías patogénicas sugestivas propuestas para el daño neurológico en COVID-19: daño directo, respuesta inflamatoria desregulada y lesión mediada por anticuerpos. En relación al daño directo neurológico parece poco probable ya que la PCR para SARS-Cov-2 resultó negativa en todos los casos con SGB, además la mediana de días de aparición del SGB tras la COVID-19 fue 11 días, cuando ningún estudio ha detectado virus vivo en los fluidos corporales tras 9 días de infección (3). En cuanto a la respuesta inflamatoria desregulada, parece haber una similitud en la elevación demostrada de marcadores y citoquinas inflamatorias (4,5,6) así como la relación en el tiempo del SGB y la elevación de estos marcadores. Finalmente, en relación a lesión mediada por anticuerpos, la ausencia de autoanticuerpos en la mayoría de los casos de GBS asociados con la infección por SARS-CoV2 (7,8), nos obligaría a pensar en mecanismos patogénicos distintos al mimetismo molecular clásico postinfeccioso conocido del SGB.

Tanto el corto intervalo de días entre la aparición de COVID-19 y los síntomas neurológicos, como la alta proporción de pacientes con elevación sérica de los marcadores de inflamación al comienzo de los síntomas neurológicos, apoyan la hipótesis de que la inmunidad mediada por células podría jugar un papel importante en la patogenia, como se propuso anteriormente para GBS relacionado con Zika, sin embargo no se ha examinado el papel de los esteroides, a pesar de que éstos han demostrado eficacia sobre la fase inflamatoria de la COVID-19 (9).

CO-19

EFICACIA DEL BLOQUEO DE LA IL1: PRÁCTICA EN SERIE DE CASOS DE ORIGEN AUTOINFLAMATORIO

Fernando Tornero Romero, Fernando Lage Estébanez, Carmen Álvaro Vegue, Lara Cantero del Olmo, Elia Asensi Díaz, Sheila Recuero, Edwinuriel Suarez, Olga Sanchez-Pernaute.

Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

En 1999 Kastner definió las enfermedades Autoiinflamatorias como un conjunto de procesos caracterizados por episodios recurrentes de inflamación sin claro desencadenante ni otra patología subyacente. En esto años hemos avanzado mucho en su conocimiento hasta poder evidenciar una base genética en muchas de ellas. Además se ha demostrado el rol en la alteración de la inmunidad innata y el papel en la activación del inflamosoma que tiene como final la hiperproducción de IL-1 e IL-18.

Presentamos una serie de casos de patología variada en la que podemos evidenciar como el bloqueo de la Il-1 nos ha funcionado a la hora de controlar la inflamación en este tipo de enfermedades:

1. Paciente de 40 años con poliserositis (pleuropericarditis) de años de repetición y episodios febriles mensuales. Resolución total tras inicio de anakinra con un solo brote desde 2019.
2. Mujer de 14 años con fiebre mediterranea familiar. Crisis de dolor y fiebre a pesar de tratamiento con colchicina y esteroides en los brotes que condicionan retraso escolar por absentismo. No ha faltado al instituto desde inicio de anakinra.
3. Mujer de 26 años con síndrome autinflamatorio indefinido con fiebre alta de días ante mínimos estímulos inflamatorios desde los 22 años. Fiebre persistente de 2 semanas a raíz de fractura de Colles refractaria a antitérmicos y esteroides. Afebril tras inicio de anakinra.
4. Paciente de 90 años con 30 años de prurito y GMSI. Tras diagnóstico de síndrome de Schnitzler y desarrollar diabetes con esteroides y negativa de la paciente a otros fármacos se probó anakinra con resolución de los síntomas.
5. Enfermedad de Still que desarrolla síndrome de activación macrofágica a pesar de tratamiento con pulsos de esteroides. Tras inicio de anakinra mejoría clínica y analítica en una semana. Se pudo suspender el tratamiento al mes y continua con colchicina con un solo brote.
6. Síndrome hemofagocítico en paciente con neoplasia de pulmón tras inicio de atezolizumab. Mejoría inicial, pero progresión posterior de las citopenias, reaparición de la fiebre, hepatitis y rápida progresión tumoral falleciendo el paciente.

Como podemos observar, ante procesos de diversa etiología pero que comparten, la base autoinflamatoria de hiperactivación del inflamosoma, el bloqueo del receptor de la IL1 es eficaz y seguro. Sobre todo cuando otros tratamiento no logran el control de los síntomas y además revierte la inflamación subclínica para evitar la progresión a amiloidosis.

CO-20

CRIOGLOBULINEMIA TIPO III REFRACTARIA A TRATAMIENTO

María Folgueras Gómez, Clara Sanz García, Lucía Meijide Rodríguez, Claudia Morán Castaño, Sara Rodríguez Suárez, Laura Antón Herías, Carlos Vázquez Fernández, Dolores Colunga Argüelles.

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

INTRODUCCIÓN

La crioglobulinemia es una vasculitis de pequeño/mediano por depósito de inmunocomplejos, por inmunoglobulinas monoclonales (tipo I, generalmente por procesos hematológicos), o de tipo mixto o policlonales (II y III, asociadas a infecciones, principalmente VHC o enfermedades autoinmunes). Su tratamiento y pronóstico depende por tanto del trastorno subyacente.

CASO CLÍNICO

Mujer de 54 años. Antecedente de lupus discoide e hipotiroidismo autoimune. Debut con púrpura en miembros inferiores, parestesias, hipoestesia y dolor neuropático. Estudiada por Neurología, con electromiograma compatible con polineuropatía sensitivo-motora de predominio axonal. Hemograma y bioquímica completa incluida función renal y estudio de orina normales. Proteinograma con déficit de alfa-1-globulina, detectándose déficit de α1-antitripsina, fenotipo ZZ; C4 0.01 y disminución de IgG (4.98) a expensas de subclases 1 y 2, con resto de inmunoglobulinas normales, FR 250 y un pico monoconal en suero IgM Kappa muy poco definido e inconstante, con inmunofijación en orina negativa. Serologías completas y autoinmunidad (ANA, ENA, ANCA, antiCCP, AAFL, anti-gangliósidos…) negativos. Crioglobulinas positivas, con criocrito insuficiente para inmunofijación, es remitida a nuestra consulta.

Por quejas de síndrome seco se hicieron pruebas objetivas negativas. TAC corporal total sin alteraciones.

Con sospecha de crioglobulinemia tipo II de etiología no aclarada y progresión clínica cutánea, recibió 3 bolos de 125 mg de metilprednisolona seguidos de prednisona 20 mg y azatioprina 50 mg, sin mejoría. Evolución a púrpura necrotizante, consiguiéndose realizar crioprecipitado: tipo III con IgG e IgM policlonales con persistencia de actividad de FR. Analítica completa sin nuevos datos. Se inicia Rituximab en pauta reumatológica. Tras la segunda dosis, deterioro clínico con sedimento activo, deterioro función renal e Insuficiencia cardiaca. Tras consultar con los Servicios de Nefrología y Hematología, se decide nueva pauta de bolos de esteroides y plasmaféresis (7 ciclos). Empeoramiento progresivo, iniciando Ciclosfamida (pauta Eurolupus), sin éxito. De manera progresiva, desarrolla pancitopenia leve. Ante la refractariedad a todos los tratamientos, y pese a que podía ser achacada a yatrogenia, se profundiza estudio hematológico: CMF en sangre periférica muestra leucemización por pequeño clon de leucemia linfática crónica (LLC) con 0,69% de células B maduras IgL kappa. Aspirado de médula ósea: inmunofenotipo: 2% células B maduras clonales smIgL Kappa y 0.015% de células plasmáticas aberrantes clonales Kappa. Infiltración en biopsia 20%. Con diagnóstico de LLC y crioglobulinemia tipo III secundaria, recibió 6 ciclos de R-Bendamustina con negativización de las crioglobulinas y remisión completa clínico/hematológica.

DISCUSIÓN

El tratamiento de los diferentes tipos de crioglobulinemia es básicamente el de la enfermedad de base. La refractariedad a tratamiento clásico para tipo II/III y la tardía pancitopenia, fueron las claves para conseguir el diagnóstico en nuestra paciente, no siendo el tipo III, con IgG e IgM policlonales y actividad del factor reumatoide una asociación descrita a síndromes proliferativos. La pequeña clona de LLC era la causa evidente en nuestra paciente, desapareciendo la crioglobulinemia al entrar en remisión.

CONCLUSIONES

Ante una crioglobulinemia tipo II-III refractaria a tratamiento convencional, sin evidencia de infección ni enfermedad autoinmune sistémica debe insistirse en la búsqueda de causas hematológicas poco frecuentes.

CO-21

MULTINEURITIS DE PARES CRANEALES: UN RETO DIAGNÓSTICO

Sergio Valle Raull, Christian Vigil Martín, Marcos Sánchez Fernández, Jesús Alonso Carrillo, Carlos Heredia Mena, Ana Fernández Argüeso, Eduardo Miguel Aparicio Minguijón, María Pilartxo Catalán Martín.

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades autoinmunes son entidades que en ocasiones pueden resultar difíciles de diferenciar entre sí. Presentamos un caso con una manifestación clínica particular, la multineuritis de pares craneales que puede ser común a múltiples etiologías.

CASO CLÍNICO

Mujer de 44 años natural de Bolivia con antecedente destacable de asma persistente cuyo cuadro clínico comienza el año 2018 con un ingreso por poliartralgias y elevación de reactantes de fase aguda; con posibilidad de enfermedad sistémica no identificada; recibiendo entonces corticoterapia con mejoría sintomático, asimismo se trató una tuberculosis latente. Se despistaron múltiples infecciones, tanto virales, como bacterianas y parasitarias, así como neoplasia subyacente.

En el año 2021, en el seno de una neumonía adquirida en la comunidad, presenta nuevo episodio de poliartralgias sin artritis, afectación del estado general, cefalea e hipoacusia neurosensorial progresiva. En exploraciones complementarias destaca nuevamente elevación de reactantes de fase aguda, panel de autoinmunidad negativo (incluyendo ANA y ANCAs por IFI y ELISA), RM cerebral en la que se objetivan datos de multineuritis craneal que en la zona coclear traduce laberintitis y leptomeningitis (con LCR escasamente expresivo); hepatomegalia importante de hasta 22 cm sin esplenomegalia y biopsia hepática en la que no se objetivan granulomas. Se inicia tratamiento con pulsos de corticoides y *tappering* posterior, hidroxicloroquina y 500 mg de ciclofosfamida con mejoría.

La semana posterior al alta presenta pérdida brusca de visión con fondo de ojo normal. Se repite RM sin evidencia de multineuritis y se realiza PET-TC sin evidencia de vascultis. Analíticamente presenta IgG4 y ECA normales, Ac anti AQ4 y anti gangliósidos negativos. Se administra segunda dosis de ciclofosfamida con resolución de la clínica y evolución favorable hasta el momento actual (3 meses de seguimiento) habiendo completado 4.5 g de CFM y con prednisona a dosis bajas.

En resumen, se trata de una enfermedad multisistémica de probable origen autoinmune con poliartralgias, multineuritis craneal con resolución de clínica intracraneal tras segunda dosis de ciclofosfamida.

DISCUSIÓN

Existen pocos estudios acerca de la multineuritis craneal siendo la mayoría series de casos. Los pares craneales más frecuentemente afectados son el VI y el VII. El diagnóstico diferencial es extenso comprendiendo etiologías medulares y extramedulares que a su vez pueden ser de origen neoplásico (30%), infeccioso (10%) o inflamatorio (15-20%) recomendándose siempre un abordaje sistemático.

Entre las etiologías inflamatorias sistémicas parecen razonablemente descartadas las vasculitis granulomatosas, el lupus, la panarteritis nodosa, la sarcoidosis y la enfermedad de Behçet entre otras, no pudiéndose descartar enfermedad de Cogan. En este caso, los trastornos del sistema nervioso tales como vasculitis del sistema nervioso central, Guillain-Barré y los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica parecen también descartados.
Aunque muchas de las causas tienen tratamiento específico, no es infrecuente la ausencia de diagnóstico definitivo requiriendo la elección de un tratamiento individualizado acorde a las hipótesis diagnósticas más probables.

CONCLUSIONES

La multineuritis craneal inflamatoria puede ser debida a múltiples enfermedades autoinmunes sistémicas o del SNC. Se recomienda abordaje sistemático y tratamiento precoz aunque no se disponga de diagnóstico definitivo.

XIV REUNIÓN
GEAS
GRUPO DE
ENFERMEDADES
AUTOINMUNES
SISTÉMICAS

GEAS
Grupo de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas
SEMI
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA
FEMI
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA