

02 COLAGENOPATÍAS

020. LOS HOMBRES TIENEN LUPUS, TAMBIÉN

González V, Codas M, Chamorro L, Matthias C, Echagüe L, Achucarro D, Martínez V, Silva M, Miranda L, Figueredo M.

Residencia de Medicina Interna-Hospital Regional de Encarnación.

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica que afecta al tejido conjuntivo. Cerca del 90% de los casos corresponden al grupo de mujeres en edad fértil (Relación mujer/varón: 9/1). La marcada influencia del género sobre la ocurrencia del LES confirman la importancia de factores genéticos y hormonales en la enfermedad. Sin embargo, hay pocas diferencias en las manifestaciones clínicas entre ambos géneros.

Caso: Masculino 24 años, no conocido portador de patología, refiere que 1 mes antes inicia con odinofagia, disfagia para sólidos y semisólidos, consulta con facultativo que le indica (atb y analgésico). 25 días antes se agrega sensación febril, se automedica con antipiréticos, 15 días antes deposiciones líquidas por 5 días, ceden solas, se agrega disnea progresiva y astenia marcada. Ingresar con: PA:100/60mmHg FC:98 FR:35 T:37°C SatO₂: 90%. Facies disneica, esclerótica icterica. Enantema en mucosa oral con pustulas y petequias en paladar blando, faringe congestiva, eritematosa. Crepitantes hasta campo medio bilateral. Aparato cardiovascular sin alteraciones. Dolor a la palpación profunda en región peri umbilical, defensa muscular, hepatomegalia de 17 cm. Edema en miembros inferiores godet (++). Conjuntivas: hiperemias. Piel: lesiones pápuloeritematosas con centro necrótico en rostro y miembros inferiores. Analítica:Hb:9,4; Hto:27.6; GR:3.530.000;Gb:9300 PCR: ++, urea:105, creatinina:4,09, orina simple: amarilla, acida, cel. epiteliales: planas escasas, leucocitos:8 a 10 por campo. Evolucionar hemodinamicamente inestable, con oligoanuria, inicia Ceftriaxona y Claritromicina para foco pulmonar, por fiebre y evolución tórpida en el 4°DDI se decide rotar a Meropenem y Vancomicina. ECG: FARVA, se le inicia amiodarona e ingresa a UTI. En UTI, retorno d ANA: positivo: 1:1280, patrón nuclear mixto, homogéneo 50%, nuclear granular fino 50 %. C3 C4 consumidos. Se diagnostica LES mode-

rado por SLEDAI Score, y se deciden bolos de metilprednisolona a dosis habituales asociado a Ciclofosfamida con buena respuesta.

Conclusión: Se ha descrito lupus eritematoso sistémico, preferentemente en mujeres de edad fértil, inicialmente el lupus puede afectar prácticamente cualquier órgano o sistema, o bien tener carácter multisistémico, es una enfermedad infrecuente en el varón, por lo cual se hace un desafío llegar al diagnóstico.

021. ENCEFALITIS Y NEUMONITIS LÚPICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Escauriza P, Enciso M, Aranda Z, Delgado E.

Hospital Central del Instituto de Previsión Social. Servicio de Clínica Médica.

Introducción: La prevalencia de manifestaciones neurológicas en el Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es alta, y su presencia constituye un signo de mal pronóstico, pues conlleva una mortalidad del 45 % a los cinco años. La afección puede ser secundaria a enfermedad vascular oclusiva no inflamatoria, auto anticuerpos o vasculitis. La neumonitis lúpica es una complicación pulmonar poco usual del LES con una frecuencia de 4% de estos enfermos, siendo las manifestaciones clínicas poco especificas por lo cual el diagnóstico en algunos casos se realiza por exclusión.

Caso clínico: Mujer de 18 años de edad con hipertensión arterial secundaria a nefropatía lúpica diagnosticada hace 4 años como debut de LES, tras lo cual contaba con tratamiento irregular para la misma. Ingresar por convulsiones tónico-clónicas generalizadas que cede tras la administración de diazepam y goteo de difenilhidantoína, sin volver a presentar otro episodio similar. Presentaba además tos húmeda con expectoración escasa de coloración blanquecina acompañado de dificultad respiratoria y subcrepitantes en base derecha a la auscultación pulmonar. En laboratorio se constata leucocitosis con neutrofilia (15900 glóbulos blancos y 78% neutrofilia) y se realiza TAC simple de tórax donde se observa infiltrado intersticial en base pulmonar derecha y se inicia cobertura antibiótica con ceftriaxona + levofloxacina con poca

mejoría clínica. En TAC simple de cráneo se evidencia imagen hiperdensa en lóbulo occipital izquierdo con zona que impresiona edema perilesional de tipo anular, por lo que en el contexto de la paciente, se solicita RMN encefálica que informa múltiples lesiones, algunas con focos isquémicos y otras con sangrado compatibles con vasculitis / encefalitis lupica. Se decide en sala inicia bolos de metilprednisolona 1 gr/día por 5 días y es evaluada por reumatología, quienes sugieren realizar además ciclofosfamida 1 g/m² de superficie corporal e inmunoglobulina 400 mg/kg/día por 5 días. La misma presentó mejoría clínica e imagenológica a nivel pulmonar tras tratamiento inmunosupresor, por lo cual se catalogó como neumonitis lupica y fue dada de alta con dosis en descenso de prednisona y cita para posterior realización de siguiente dosis de ciclofosfamida por encefalopatía lupica.

Conclusión: La afección del SNC es una de las principales causas de morbimortalidad en pacientes con LES. El tratamiento de estas manifestaciones continúa representando un reto terapéutico. Las manifestaciones clínicas, tanto pulmonares como neurológicas del LES, son muy diversas, tanto en su presentación como en su incidencia. Esta revisión tiene como objetivo discutir dos presentaciones graves de la enfermedad, relacionadas a una alta actividad lúpica. Sus presentaciones sindrómicas, su incidencia, diagnóstico diferencial y pruebas complementarias que conlleven a un diagnóstico correcto y finalmente a un tratamiento eficaz.

022. MIOCARDITIS COMO DEBUT DE LES

Melgarejo L, Gabriaguez S, Montiel C.

Cátedra de Clínica Médica, Hospital de Clínicas.

Introducción: El Lupus Eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune de etiología desconocida caracterizada por la presencia de inmunocomplejos y anticuerpos antinucleares, pudiendo comprometer diversos órganos, como el corazón en todas sus capas, siendo la Miocarditis infrecuente pero de gran importancia por ser la complicación cardiaca de mayor gravedad.

Caso Clínico: Mujer de 18 años, previamente sana. Cuadro de 1 mes de dolores articulares con signos inflamatorios a nivel de rodillas, hombros, región escapular y región dorsal a nivel de D1 y D4 más sensación febril no graduada con escalofríos sin sudoración profusa, pérdida de peso de más de 6 kg, adinamia, disnea de esfuerzo progresiva que llega a presentarse a esfuerzos leves, alopecia y astenia marcada que la llevan a la postración. Al examen físico PA 120/80

FC 140 FR 20 T° 38,5, soplo sistólico polifocal 5/6 con ritmo de galope, tumefacción de manos, sinovitis en interfalángicas, muñecas, rodillas, tobillo, dolor a la palpación de apófisis espinosas de D2 y D4, palidez marcada, lesiones petequiales en paladar duro, lesiones ulcerosas en mucosa bucal, placas alopecicas en cuero cabelludo. GB 3270 N 72% Hb 7,47 Hto 22,3, función renal normal con Proteinuria 542,80 mg/24hs, con AST ALT levemente aumentadas, CK total normal MB 75, orina simple con proteínas trazas, Test de coombs positivo sin datos de hemólisis activa, serología para Hepatitis negativo, VIH y VDRL negativos, ANA Positivo 1: 5120, C3 y C4 consumidos, FR negativo. ECG taquicardia sinusal sin alteraciones del ST-T y radiografía de tórax normal. El Ecocardiograma mostró disfunción sistólica moderada del ventrículo izquierdo con hipoquinesia difusa de sus paredes, FE 42 % y Pericardio engrosado con derrame circunferencial leve. Por sospecha de infección a nivel de la columna vertebral se inició antibiótico parenteral ante espera de resultado de RMN de columna dorsal y se inició pulsos de Metilprednisolona 1g por día por 3 días con buena respuesta y desaparición rápida de los signos y síntomas clínicos, seguida de 1 g de ciclofosfamida como terapia de inducción.

Discusión: La miocarditis lúpica puede tener un curso variable pudiendo provocar incluso la muerte por arritmias malignas. Los pacientes con presentación aguda tienden a resultados más favorables y la coexistencia de comorbilidades influye desfavorablemente en el pronóstico. En la paciente que presentamos mujer, joven y sin comorbilidades, el compromiso cardiaco se manifestó con pericarditis con derrame y miocarditis con dilatación cardiaca aguda con excelente respuesta clínica a la terapia inmunosupresora.

023. CEFALEA CRÓNICA DE ETIOLOGÍA INFECCIOSA, EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Babak P, Pereira R, Insaurralde D, Romero T.

Hospital Central del IPS.

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad, crónica, autoinmune, cuyo principal tratamiento son fármacos inmunosupresores. Esta situación predispone a infecciones y facilita su progresión. La criptococosis es una micosis sistémica oportunista con distribución universal causada por una levadura capsulada, El *Cryptococcus neoformans* (*C. neoformans*). *C. neoformans* infecta al hombre y a animales susceptibles por vía inhalatoria. A partir de la eclosión del SIDA se produjo un aumento significa-

tivo del número de casos, transformándose esta última condición en la causa favorecedora más importante. Aproximadamente del 6 al 10% de los pacientes con SIDA desarrollarán meningitis criptocócica, es extremadamente rara en la población inmunocompetente, algunos reportes y series de casos se describen en pacientes con inmunosupresión severa, principalmente en pacientes trasplantados. Presenta una mortalidad de 15,3% hasta 63,5%.

Caso clínico: Paciente de sexo masculino, de 28 años de edad, procedente de zona rural, sin comorbilidades portador de Lupus eritematoso sistémico desde hace 13 meses, debutando con cuadro de nefritis lúpica, en insuficiencia renal aguda (SLEDAI 28), proteinuria de 4580 mg/24hs, se inicia corticoesteroides a altas dosis y ciclofosfamida, no se realiza biopsia renal. En su 2do mes de tratamiento presenta Cistitis Hemorrágica asociada a la ciclofosfamida, se decide el cambio a Micofenolato mofetil, en dosis ascendente hasta alcanzar 3gr/día, alcanzando luego de 8 meses de tratamiento con micofenolato mofetil 3gr/día + Hidroxicloroquina 400mg + Prednisona 10mg/día la mejoría de la función y disminución de la proteinuria 187 mg/24hs. En los últimos 3 meses el paciente presenta cefalea holocraneana, con irradiación a región posterior del cuello, mareos leves, que fue aumentando en intensidad hasta volverse moderada, se solicita RMN con contraste de encéfalo, que informa lesiones puntiformes múltiples hiperintensas en T2 sugerentes de vasculitis. Por este motivo se decide aumentar dosis de Prednisona a 50 mg/ día, manteniendo la dosis de micofenolato mofetil e hidroxicloroquina. El paciente refiere mejoría de la cefalea en las primeras dos semanas de tratamiento, pero luego presenta en las siguientes 3 semanas aumento de la cefalea, volviéndose intensa, con sensación febril no graduada, pérdida de apetito, mal estar generalizado y náuseas, motivo por el cual se decide la internación en el servicio de clínica médica, al ingreso presenta SLEDAI: 8, función renal normal, sin alteraciones hematológicas, ANA: 1/160 DNA: negativo, normocomplementemia, sedimento normal y proteinuria de 280 mg/24hs, elisa para HIV negativo, VDRL negativo, serologías para hepatitis negativa. Se realiza punción lumbar para descartar proceso infeccioso meníngeo subagudo (Tuberculosis meníngeo), con resultado positivo al examen de TINTA CHINA para *Cryptococcus neoformans*, y otros estudios bacteriológicos negativos. Se realiza el diagnóstico de Criptococosis Meníngeo, y es evaluado por Infectología, quienes indican tratamiento con Anfotericina B deoxicolato a dosis de 0,7 mg/kg/dosis, por 21 días. Se mantiene Prednisona 25 mg/día, Hidroxicloroquina 400 mg/día, se suspende temporalmente el micofenolato mofetil.

El paciente presenta mejoría de los síntomas al 4to día de tratamiento, y es dado de alta al completar el tratamiento con Anfotericina B.

Conclusiones: La meningitis por *Cryptococcus neoformans* es una inusual pero reconocida y fatal complicación en los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES). Se presenta con un cuadro clínico inespecífico y frecuentemente se confunde con la actividad lúpica. Si bien es una afección asociada frecuentemente al SIDA. El paciente con LES debe ser considerado un paciente inmunocoprometido, y se debe prestar atención a la cefalea y considerar la etiología infecciosa, como responsable de esta sintomatología, a fin de realizar un diagnóstico temprano y brindar un tratamiento dirigido.

024. PACIENTE CON DIAGNÓSTICO DE ESCLERODERMIA, CON OMALGIA CRÓNICA

Román L, Acosta Colmán I, Duarte M.

Departamento de Reumatología. Hospital de Clínicas. FCM-UNA.

Introducción: La condromatosis sinovial, (también conocida como osteocondromatosis sinovial o condrometaplasia sinovial) es una lesión benigna, infrecuente y de localización generalmente monoarticular, caracterizada por la formación metaplásica de múltiples nódulos cartilagosos dentro del tejido conectivo de la membrana sinovial de las articulaciones, vainas tendinosas o bursas. Afecta a uno de cada 100.000 habitantes. Es 3 veces más frecuente en hombres, entre 30 y 50 años de edad y afecta fundamentalmente a grandes articulaciones como la rodilla (70%), cadera (20%) y hombro (19%). Su etiología es desconocida, aunque se ha asociado su presencia a variaciones genéticas.

Caso: Paciente de 56 años de sexo femenino con diagnóstico de esclerodermia de dos años de evolución que refiere cuadro de dolor de hombro izquierdo, sin antecedente de traumatismo previo, de aproximadamente 4 años de evolución, de intensidad variable y que se acompaña de una impotencia funcional progresiva. Al examen físico el área pulmonar y cardiovascular es normal. Se observa esclerodactilia, telangiectasias, microstomía y a la exploración del hombro izquierdo se constata una movilidad activa y pasiva limitada por dolor en dicho hombro, el resto del examen articular resultó normal. En relación a los exámenes complementarios, en la radiografía simple del hombro izquierdo se observan calcificaciones condroides en forma de "tormenta de nieve". En la tomografía simple se observan importantes calcificaciones redondeadas, múltiples, aparentemente intraarticulares, sugi-

riendo el diagnóstico de condromatosis sinovial.

Conclusión: Se presenta una paciente con diagnóstico de esclerodermia, con historia de dolor crónico a nivel de hombro izquierdo secundario a una condromatosis sinovial. La condromatosis sinovial es una patología infrecuente diagnosticada gracias a las pruebas de imagen que habitualmente se solicitan ante la presencia de omalgia. En nuestro paciente llama la atención la presentación poco habitual y su asociación con la esclerodermia no reportada previamente en la literatura.

025. PACIENTE CON CRISIS RENAL ESCLERODÉRMICA: REPORTE DE UN CASO

Aquino A, Losanto J, Duarte M.

Departamento de Reumatología. Hospital de Clínicas. Universidad Nacional de Asunción.

Introducción: La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad del tejido conectivo de afectación multisistémica, de etiología desconocida, que se caracteriza por el depósito de colágeno en la piel, órganos internos y vasculopatía. El curso de la enfermedad es crónico y el pronóstico es dependiente en gran magnitud de la presencia de compromiso pulmonar, cardíaco y renal.

La crisis renal esclerodérmica (CRE) es una complicación poco frecuente de la ES que se caracteriza por hipertensión de súbita aparición, pudiendo ser rebelde al tratamiento, que cursa con insuficiencia renal rápidamente progresiva, con proteinuria y hematuria microscópica. Anteriormente se constituía en la principal causa de muerte en estos pacientes, pero con el uso de los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAS) y la diálisis, mejoró la supervivencia de estos pacientes, sin embargo aun así, la morbimortalidad sigue siendo alta.

Caso: Mujer de 51 años, hipertensa tratada regularmente con atenolol 50 mg, sin historia familiar de colagenopatías. Posee historia de 10 meses de evolución de dolor articular en ambas manos, acompañada de tumefacción, caída de cabellos y sensación de sequedad en los ojos y la boca. Signos vitales; Con presión arterial de 115/75 mmHg, frecuencia cardiaca de 80 por minuto, frecuencia respiratoria de 14 por minuto. Las manos suculentas, dedos en salchicha y fenómeno de Raynaud. En pulmones se constató el murmullo vesicular conservado, ausencia de soplos a nivel cardiovascular, no visceromegalia. La paciente se encontraba lucida, sin ningún déficit motor ni sensitivo. Laboratorios; ANA positivo 1/160, Anti DNA negativo, complemento en rango, leve leucocitosis con neutro-

filia, sin anemia, perfil hepático normal, electrolitos en rango, leucos 6 x/c en orina, urea de 41, creatinina de 0,8, proteinuria de 184 mg/24hs, PCR negativa, eritrosedimentación baja. Se presentaba disneica, en la ecocardiografía trans-toraxica, con una fracción de eyección de 62%, presión sistólica pulmonar de 25 mmHg, DLCO normal, pero en la TACAR de tórax se constataba imagen en vidrio esmerilado, por lo que se aumentan los corticoides a 75 mg/día y se realiza pulsos de ciclofosfamida 1 gr/mes por 6 meses, hidroxiquina 200 mg/día, losartan 50 mg/día. Con buena evolución, se mantuvo estable, con dosis de 10 mg de prednisona. Al completar el esquema de inmunosupresión la paciente presenta nuevamente disnea de esfuerzo, pico hipertensivo de 180/100 que no responde a antihipertensivos, anemia, con urea de 222 mg/dl y creatinina de 11,9 mg/dl, riñones ecográficamente normales, con mala mecánica respiratoria, edema agudo de pulmón, requiriendo asistencia mecánica respiratoria, ingresa a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde obita.

Conclusión: A pesar de que los IECAS cambiaron el pronóstico sombrío de las crisis renales esclerodérmicas, aún se siguen reportando pocos casos de mala evolución, como el de nuestra paciente. Por ello se debe tener siempre presente esta complicación y sospechar en todo paciente con menos de 5 años de diagnóstico de ES, que presenten la presión arterial mayor a 150/85 y en ascenso, con deterioro de la función renal, proteinuria o microhematuria, anemia hemolítica microangiopática, edema agudo de pulmón u oligoanuria de instalación brusca y progresiva. Tal es el caso de nuestra paciente, que presentó la clínica descrita en la literatura, tuvo el manejo correcto y oportuno, sin embargo a pesar de ello la evolución no fue favorable.

026. ESCLEREDEMA DE BUSCHKE REPORTE DE UN CASO

Baumann K, Pefour L*, Di Martino B*, Avila G, Ojeda A, Yinde Y, Duarte M.

Departamento de Reumatología. *Departamento de Dermatología. Hospital de Clínicas. Universidad Nacional de Asunción.

Introducción: El Escleredema de Buschke es una enfermedad poco común del tejido conectivo, de etiología desconocida que se caracteriza por el exceso de mucopolisacáridos ácidos en la dermis. Su presentación al inicio es insidioso y gradual, afectando inicialmente la zona cervical, produciendo una induración difusa y simétrica de la piel a nivel del rostro, dorso, tórax y miembros. Clásicamente se describen tres tipos de escleredema; tipo I precedida de un cuadro infeccioso, tipo II sin antecedente infeccioso y tipo III

relacionada a diabetes mellitus.

Presentación del Caso: Mujer de 43 años, asmática, consulta por pérdida de la elasticidad de la piel. Presenta cuadro de dos meses de induración cutánea en región cervical que progresivamente abarcó dorso, región anterior del torax, rostro, miembros superiores y en menor medida miembros inferiores, respetando manos y pies. Estudios laboratoriales (Hemograma, hepatograma, perfil tiroideo, ANA, anti DNA, anti-Scl 70, anticentrómero, hepatitis virales, proteinograma electroforetico) resultaron normales. Las pruebas de función respiratoria revelaron un patrón restrictivo en la espirometría con una TACAR de tórax y ecocardiografía normales. La anatomía patológica en una biopsia de piel reveló aumento del espesor de la dermis debido a la presencia de haces de colágeno ensanchados, esclerosis y leve infiltrado inflamatorio perivascular. Se observaron además hilos de mucina por lo que se llegó al diagnóstico de Escleredema Adultorum de Buschke tipo dos.

Conclusión: El Escleredema de Buschke es una entidad descrita dentro de los Síndromes Esclerodermiformes, que debe diferenciarse del estadio inicial de la esclerosis sistémica, de la fascitis eosinofílica y de la morfea generalizada, la diferenciación será guiada por la presentación clínica y la anatomía patológica. Esta entidad es poco frecuente y no se ha establecido un tratamiento específico y efectivo, aunque se cita el uso de inmunosupresores, esteroides sistémicos y locales así como fotoquimioterapia sistémica con psoralenos y radiación ultravioleta A. Es importante tenerla presente para su identificación oportuna, y tratamiento precoz.

027. FENÓMENO DE LUCIO CON ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS POSITIVOS

Moreno T, Narvaez D, Riveros R, Di Martino Ortiz B, Agüero F, Knopfmacher O, Rodríguez M, Bolla L, González L, Ojeda A.

Catedra de Dermatología. Hospital de Clínicas. FCM-UNA. Asunción-Paraguay.

Introducción: El Fenómeno de Lucio (FL) es un episodio reaccional de necrosis cutánea que ocurre en la Lepra de Lucio y en otras formas de Lepra Lepromatosa, en aquellos pacientes no tratados o tratados de forma irregular. La presencia de anticuerpos antifosfolípidos (AAF) se ha relacionado con numerosas enfermedades infecciosas, tanto víricas (VIH, VHC, parvovirus B19) como bacterianas (sífilis, malaria y lepra), siendo generalmente transitoria y pudiendo desaparecer con el tratamiento. Muchos pacientes con FL presentan a la histopatología trombos intravasculares en

vasos dérmicos por lo que es importante el dosaje de anticuerpos antifosfolípidos en estos pacientes ya que puede tener implicancias terapéuticas.

Caso 1: Varón, 55 años, con manchas violáceas, de aparición espontánea, en brazos, abdomen y piernas, y cianosis en dedos de pies de 24 horas de evolución, sin fiebre u otros síntomas acompañantes. Trece días antes de la consulta, presentó necrosis del 2° dedo del pie izquierdo, relacionado a traumatismo y se lo sometió a amputación de dicho dedo. Examen físico: máculas y placas eritematopurpúricas que no desaparecen con la digitopresión, de aspecto estrellado, entre 0.5 y 3 cms, localizadas en pabellón auricular derecho, miembros superiores, región periumbilical y miembros inferiores. Tres úlceras, de fondo serohemático, entre 1 y 2 cms de en dorso de pie derecho. Piel xerodérmica, ausencia de pelos, superficie brillante. Pabellones auriculares infiltrados. Alteración de sensibilidad térmica, táctil y dolorosa en territorio de nervios mediano, cubital, radial, safeno externo e interno, tibial, plantar medial y lateral. Sin engrosamientos nerviosos a la palpación. Métodos Auxiliares relevantes: Hemograma: todos los parámetros dentro de rango. TP: 87%; TTPA: 43,6 seg; Elisa para HIV negativo; VDRL: negativo; ANA (-); Anca-C (-); Anca-P (-); Ac. Anticardiolipina: IgA (+) 104 APL/mL; IgG (+) 282 GPL/ml; IgM (+) 286 MPL/ml; Anticoagulante Lúpico (+) 35 U/ml; B2 Glicoproteína: IgA (+) 109 APL/ml; IgG (+) 241 GPL/ml; IgM (+) 339 MPL/ml. Baciloscopia: IB 2+. Ecodoppler del eje arterial de Miembro Inferior Izquierdo: permeable. Anatomía Patológica: Necrosis epidérmica y vasculitis leucocitoclástica de vasos de pequeño calibre de la dermis superficial. Ausencia de trombos. BAAR 3+ (bacilos fragmentados). Diagnóstico Final: Lepra Lepromatosa Difusa con Fenómeno de Lucio. Tratamiento: Ante sospecha de síndrome antifosfolípídico se inicia Prednisona 1mg/kp/día y Enoxaparina 1mg/kp/día. Tras descartarse sospecha diagnóstica, se suspende anticoagulación y se inicia terapia MB según esquema OMS y Prednisona a dosis de 45 mg/día, con gran mejoría de las lesiones.

Caso 2: Varón, 56 años, con manchas rojas en brazo derecho de 15 días de evolución, y tumefacción de dicha extremidad por lo que acudió a un centro asistencial donde lo medican con amoxicilina VO con leve mejoría de dichas lesiones. 3 días después de iniciado el tratamiento antibiótico, aparición de manchas violáceas en miembros inferiores y miembro superior derecho por lo que consulta y es ingresado en el Servicio de Clínica Médica con los diagnósticos de TVP de miembro superior derecho y Vasculitis probable. Examen físico: Múltiples placas y máculas eritematovioláceas, algunas con disposición estrellada de 1 a 5

cm de diámetros que asientan en miembros inferiores, dedos de pies y miembro superior derecho. Asimetría de miembros superiores a expensas de tumefacción de miembro superior derecho. Placa eritematosa, levemente infiltrada de bordes irregulares, mal definida que asienta en frente. Erosiones cubiertas por costras hemáticas en miembro superior derecho. Livedo reticularis en miembros inferiores. Métodos auxiliares relevantes: Hb: 11.7 g/dl, Pla: 145.000 células/mm³. Perfil hepático, renal y lipídico normales. HBsAg: negativo, Ac Hepatitis C: negativo, ANA y Anti DNA: negativos, VDRL: 1:1, HIV: no reactivo, ANCA C y P: negativos, C3: 10, 5 (15-33), C4: 69 (82-150), Anticuerpos Anticardiolipina: IgM: 110 MPL/ml, IgA 165 APL/ml, IgG 466 GPL/ml. (positivo superior a 18), Anticoagulante lúpico: 11 U/ml (positivo superior a 18). β₂ glicoproteína IgA: 42 U/ml, β₂ glicoproteína IgG 47 U/ml, β₂ glicoproteína IgM 274 U/ml (positivo superior a 18). Ecografía doppler de Miembro superior derecho: sin datos de trombosis arterial. TAC toracoabdominal con contraste: sin evidencia de trombosis, masas compresivas u otra alteración. Histopatología: Necrosis epidérmica. Vasos de la dermis superficial y profunda con hallazgos de vasculitis. Trombos en vasos dérmicos superficiales y medios. Macrófagos espumosos en dermis. Ziehl Nielsen positivo 5 +. Diagnóstico final: Hansen Lepromatoso Reaccional. Fenómeno de Lucio. BAAR 5 +. Evolución: el paciente inició esquema multibacilar de la OMS, y anti agregación con AAS 125 mg/día con mejoría.

Conclusión: Los Anticuerpos Anticardiolipina y Anti B2- glicoproteína I están presentes con frecuencia similar en pacientes con lepra y en pacientes con SAF, pero la diferencia es que en los pacientes con lepra, por lo general, no se ven las manifestaciones trombóticas. El Isotipo de Anticuerpo más prevalente en pacientes con lepra es IgM, mientras que en los pacientes con SAF lo es el IgG. Es posible que el FL en los pacientes con lepra sea un marcador de autoinmunidad. Estos Anticuerpos deben ser estudiados en pacientes con Fenómeno de Lucio debido a las implicancias terapéuticas que conllevan.

028. MUJER CON DIAGNÓSTICO PREVIO DE LES CON CALCINOSIS Y ÚLCERAS CUTÁNEAS RECURRENTES

Montiel C, Orué C, Peralta A.

Hospital de Clínicas. FCM – UNA. San Lorenzo Paraguay.

Introducción: Alrededor del 25% de los pacientes con enfermedades reumatológicas no pueden encuadrarse de forma definitiva dentro de una entidad determinada en el momento de la consulta y su diagnóstico

requiere mayor tiempo de seguimiento. Las lesiones de calcinosis se presentan con mayor frecuencia en la esclerosis sistémica y la dermatomiositis, siendo infrecuentes en el LES.

Caso Clínico: Paciente con LES de 18 años en tratamiento con prednisona 10mg/d, hidroxicloroquina 200mg/d (abandono). Dos meses de úlceras recurrentes en pierna derecha que cicatrizan espontáneamente, 48 hs antes del ingreso traumatismo en zona de cicatriz con posterior secreción serosa y fiebre de 39°C. Cuadro similar hace 3 años con requerimiento de internación y debridamiento. Niega dolores articulares y musculares, disfagia, disnea, refiere actividad deportiva diaria y niega impacto del cuadro en su vida cotidiana, refiere si fotosensibilidad. Al examen físico llama la atención alopecia con lesiones descamativas en región occipital, lesiones eritematodescamativas extensas de coloración rojiza en cara y escote, facies aguzada con apertura bucal conservada, en región posterior de ambos muslos se palpan nódulos sólidos de consistencia pétreas, costras melicéricas sobre cicatriz de 10 cm en cara anterior de pierna derecha, otras lesiones cicatriciales de menor tamaño en ambas piernas, dedos en salchicha, dedo meñique izquierdo en martillo, dedo meñique, anular y medio derechos en martillo, anular izquierdo en cuello de cisne. Laboratorialmente leucocitosis con neutrofilia, ANA negativo, C3 y C4 en rango, ANCA C y P negativas, enzimas musculares negativas, urea, creatinina y protienuria de 24 hs normales. Biopsia cutánea de lesiones nodulares informó calcinosis y focos de esclerosis en ulcera. Presentó excelente evolución con antibioticoterapia empírica, y se reinició prednisona e hidroxicloroquina. Se interpretó como síndrome de superposición con infección de úlcera secundaria a calcinosis, quedaron pendientes por falta de medios perfil ENA y anti SCL 70 y marcadores antifosfolípidicos.

Conclusión: Los pacientes con síndrome de superposición requieren una cuidadosa evaluación y la consideración de otras colagenopatías específicas, debido a diferencias en el pronóstico, siendo el screening guiado por la clínica. La paciente que presentamos con diagnóstico previo de LES durante 18 años no evidencia lesión de órganos internos, presentando solo toques articular y cutáneo, que si bien son importantes, no afectan su calidad de vida.

029. VALVULITIS EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMASO SISTÉMICO: PRESENTACIÓN POCO HABITUAL

Riquelme S, Baez S, Losanto J, Baumann K, Duarte M.

Departamento de Reumatología. Hospital de Clínicas. FCM-UNA.

Introducción: La enfermedad cardiovascular es un problema frecuente e insuficientemente reconocido en pacientes con trastornos reumáticos sistémicos, causa importante de morbilidad y mortalidad. Las manifestaciones de la enfermedad cardíaca en estos pacientes van de subclínicas a graves y pueden requerir un tratamiento inmunosupresor agresivo.

Presentación del caso: Paciente varón de 21 años, cuyo motivo de consulta fue dolor retroesternal y palpitations. El mismo era conocido portador de Dermatomiositis hacía 7 años y Lupus Eritematoso Sistémico hacía 4 años. Presentó cuadro de 2 meses de evolución de sensación de opresión retroesternal de moderada intensidad que no irradia, al que se agregó palpitations y tos seca razón por lo cual consulta y queda internado. Al examen físico llamaba la atención soplo diastólico en foco aórtico, heliótropo ojo derecho, hiperextensión de interfalángicas proximales, ligera hipotrofia del cuádriceps. Estudios revelaron anemia leve, enzimas cardíacas en rango, perfil inmunológico (ANA, anti DNA, C3, C4, anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico) normal, así como cultivos y serología viral negativos. Se realizó ecocardiografía transtorácica y transesofágica donde se constata una insuficiencia valvular aórtica severa que podría corresponder en primera instancia a una afectación valvular en el contexto del LES, por lo que se concluyó con el diagnóstico de una Valvulitis asociada al LES, se iniciaron bolos de Metilprednisolona, y posteriormente Ciclofosfamida, con mejoría posterior del cuadro. El paciente fue dado de alta, pero meses después abandona tratamiento y fallece.

Conclusión: La valvulitis asociada al LES es una entidad infrecuente, que debe tenerse en cuenta ya que conlleva una alta mortalidad. Un exámen cardiovascular anual debería tenerse en cuenta en estos pacientes a fin de llegar a un diagnóstico oportuno y un tratamiento apropiado.

030. CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y ARTRITIS REUMATOIDE MEDIDA POR EL SF36

Román L, Acosta Colmán I, Cabrera S, Avila G, Acosta ME, Ojeda A, Rojas E, Yinde Y, Melo M, Duarte M.

Hospital de Clínicas de San Lorenzo, Facultad de Ciencias Medicas de la Universidad Nacional de Asunción.

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) y la Artritis Reumatoide (AR) son enfermedades autoinmunes que afectan sobre todo a personas en edad

reproductiva, por lo tanto es de interés conocer el impacto que conlleva el padecimiento de las mismas en la calidad de vida de los pacientes. El objetivo de este trabajo es evaluar la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de LES y AR, utilizando el instrumento SF36, e identificar los factores que influyen en esta.

Materiales y métodos: Estudio observacional analítico de corte transversal basado en los datos clínicos (i.e. años de evolución, edad de inicio de la enfermedad, actividad de la enfermedad, discapacidad...etc) y epidemiológicos (i.e. sexo, estado civil, ingreso familiar/mes, nivel de estudio...etc) registrados en la base de datos LUPUS-PY de pacientes con LES y en el registro ARPA de pacientes con AR. Se utilizó como herramienta de medición de la calidad de vida el cuestionario SF36. Las variables cualitativas se expresarán en frecuencias y porcentajes, las cuantitativas se registrarán en medias con sus DE correspondientes. Para el análisis de asociación se utilizará el test estadístico de X² y para el análisis de correlación se utilizará el test de Pearson. Para el análisis estadístico se utilizará el paquete estadístico de SPSS ver 19.

Resultados: Se estudiaron 112 pacientes, el 50,9% (57/112) correspondieron a pacientes con diagnóstico de LES y el 49,1% (55/112) al diagnóstico de AR. El 69,6% (78/112) de los pacientes procedieron de Asunción y área Metropolitana y el 17,9 % (20/112) del interior del país. El 87,5% (90/112) fue de género femenino y el 14,3 % (16/112) de género masculino. El 57,14% (64/112) de los pacientes se encuentra en pareja (unión libre o casado). El 49,1% (55/112) cuenta con nivel de educación Básico y el 40,2% (45/112) presenta un nivel Superior de Educación (bachillerato y universitario). El 50% (49/97) percibe un ingreso mensual menor o igual al sueldo mínimo (equivalente a 350 dolares americanos). El 52% (51/98) de los pacientes conviven con más de 3 habitantes en el domicilio. El 61% (66/108) presentaban menos o igual a 40 años al inicio de la enfermedad.

Al analizar PCS y el MCS de ambos grupos de pacientes se constató un valor de la media de la PCS de 45,13± 12,5 y 39,1 ± 12,1 para LES y AR respectivamente, con una diferencia estadísticamente significativa entre ambos grupos (p=0,01). El valor de la media del MCS fue de 47,7± 12,5 y 46,4± 12,5 para LES y AR respectivamente, no constándose una diferencia estadísticamente significativa (p=0,58). En relación a los 8 componentes del SF36 se constató una diferencia estadísticamente significativa en los componentes que valoran el dolor corporal (p=0,0001) y la percepción global de la salud (p=0,047) entre ambos grupos de pacientes. Con respecto al grupo de pacientes con LES se realizó un análisis de correlación entre los va-

lores de PCS y MCS y los escores de HAQ (discapacidad), SLEDAI (actividad), SLICC (daño) y se observó una correlación negativa estadísticamente significativa con los valores de HAQ ($p=0,00018$) y SLEDAI ($p=0,0020$) y los valores de PCS, no encontrándose correlación significativa con el MCS. En relación al score de SLICC, se observó una correlación negativa estadísticamente significativa entre los valores de este escore y MCS ($p=0,036$).

Al analizar el grupo de pacientes con AR se constató una correlación negativa estadísticamente significativa entre los valores de PCS y HAQ ($p=0,0001$), no encontrándose una asociación con el DAS28 y este componente. Al analizar la asociación entre las variables de actividad y el MCS, se constató una correlación negativa estadísticamente significativa entre los valores del MCS y el DAS28 ($p=0,03$). No se observó una correlación significativa con el HAQ y el MCS.

Conclusión: En esta cohorte se observó que la calidad de vida en sus componente físico y mental de los pacientes con LES y AR, está influenciada por la actividad y las secuelas de la enfermedad medida por los scores específicos para cada una de ellas y el grado de discapacidad funcional objetivado por el HAQ.

031. CARACTERIZACIÓN DE LA EXPERIENCIA CLÍNICA Y TERAPÉUTICA EN PACIENTES ADULTOS CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, INTERNADOS EN EL HOSPITAL REGIONAL DE ENCARNACIÓN 2009-2014

González V, Cudas M, Chamorro L, Matthias C, Echagüe L, Achucarro D, Martínez V, Silva M, Miranda L.

Residencia de Medicina Interna-Hospital Regional de Encarnación.

Objetivos: Identificar las características sociodemográficas y clínicas en base al tratamiento inmunosupresor en pacientes con diagnóstico de LES tratados en el Servicio de Clínica Médica del año 2009 al 2014.

Materiales y métodos: Estudio tipo observacional, descriptivo y retrospectivo, con enfoque analítico. Se recogieron datos de pacientes del Servicio de Clínica Médica con diagnóstico de LES, se realiza una evaluación de las fichas con exámenes complementarios y se analizan los datos.

Resultados: Se analizaron fichas en un número de 24, la media de edad 23.6 años, predominio sexo femenino en un 92%, proceden de área urbana 4, Nivel educativo primario 11 (45.8%), secundario 12 (50%), analfabeto 1 (4.2%). El motivo de consulta más frecuente

fue fiebre, seguido de artralgias (33%), convulsión (29.1%), lesiones en piel (20.8%) y ACV (4%), edema (4%). La actividad según el SLEDAI predominante es de 12 (29%). La forma de presentación más frecuente fue nefritis lúpica (70.8%), Psicosis Lúpica (12.5%), neumonitis (8%), y vasculitis (4%). El total de las pacientes recibieron tratamiento con Ciclofosfamida, de las cuales presentaron remisión: 91.6%, (Mantenimiento 18 (75%), inducción 4 (16.6%)) el cual se correlaciona con la mejoría de la proteinuria y del sedimento urinario, no remitió 2(8.5%), Recaída 2 (8.5%).

Conclusión: Se presenta una muestra con una población predominantemente joven, con predominio femenino como era de esperarse de 9:1, es importante destacar que el score SLEDAI de los pacientes es bastante alto, creemos que la mayor parte de los pacientes llegan ya una vez avanzada la enfermedad, habiendo o no consultado previamente en otros centros rurales, esto empeora el pronóstico y sobre todo dificulta el tratamiento. Sin duda alguna el nivel educativo donde tan solo la mitad de ellos tienen un nivel educativo secundario incompleto y la procedencia rural son factores que marcan tendencia en el diagnóstico oportuno. El objetivo del tratamiento es la remisión clínica, con la ausencia de la actividad por SLEDAI, para el tratamiento de las urgencias se ha preferido el uso de esteroides asociados a ciclofosfamida, esta asociación demostró un descenso significativo de la proteinuria, asociado a un incremento de la albumina sérica, así como los parámetros inmunológicos y un mejor manejo de la presión arterial, existe una alta tasa de efectividad en el tratamiento con ciclofosfamida en un 91.6%, y la mayoría presentó mejoría durante el tratamiento de inducción (75%).

Se ha concluido que a pesar de la existencia actual de otras terapias quizás hasta más efectivas en algunos casos, aun podemos seguir utilizando a la ciclofosfamida como una terapia segura y sin duda alguna es la opción más viable cuando hablamos de medios económicos limitados. Reportamos esta experiencia ya que no existen registros de un trabajo similar en esta población en hospitales del interior del país y el Servicio de Clínica Médica ha surgido como opción para el tratamiento de estos pacientes que antes debían trasladarse 400 km para recibir una atención acorde con el nivel de complejidad de su enfermedad.

032. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES) EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS (UCIA)

Amarilla R, Fontclara L, Ferreira F, Bianco H.

Unidad de cuidados intensivos de adultos.

Hospital de Clínicas-UNA. San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: Varios estudios tratan de determinar la evolución de pacientes con LES que ingresan a UCIA, su mortalidad y los probables factores asociados a la misma. Esta investigación servirá para caracterizar mejor a esta población.

Material y métodos: Observacional, retrospectivo, de corte transversal. Criterios de Inclusión: Ambos sexos, > 15 años de edad, diagnóstico de LES, según criterios del ACR (American College Rheumatology), admitidos en la UCIA, del Hospital de Clínicas-UNA, desde Enero 2009 hasta Diciembre 2013.

Resultados: De 31 pacientes con LES, fueron la mayoría mujeres (90,3%). Edad media $34,3 \pm 15,2$ años. Evolución del LES antes de la admisión $36,2 \pm 56,4$ meses. Usaban corticoides antes del ingreso hospitalario 61,3 %, dosis promedio $19,1 \pm 23,7$ mg/día. Pequeño porcentaje utilizaba otro inmunosupresor (19,4%), el más utilizado Hidroxicloroquina (12,9%). SLEDAI promedio $17,8 \pm 10,4$ puntos. Sólo 4 pacientes (12,9%) no tenían signos de actividad (SLEDAI < 3 puntos). Internación antes de UCIA $10,6 \pm 7,7$ días. Causas de ingreso a UCIA más frecuentes: médicas (87,1%), insuficiencia respiratoria aguda, que requirió ARM (54,8%), por neumonías (14/17). Al ingreso promedio APACHE II $21,6 \pm 8,1$ puntos. Requirieron ARM 25 pacientes, promedio de $8,4 \pm 10,5$ días. PaFiO₂ < 200, 17 pacientes. Utilizaron vasopresores 21 pacientes (67,7%). Mayoría presentaban infección (80,6%), de origen hospitalario (80 %), principalmente pulmonar (72%), 17 con sepsis (68% de 25). Desarrollaron infecciones en UCIA 11 pacientes (35,5%), sépticos 10. Solo 6 ingresaron por actividad lúpica, sin infección evidente (19,4%). Con hipoalbuminemia (90,9%) y VSG > 30 (86,7 %), 20 pacientes con falla renal (64,5%), requiriendo hemodiálisis 8 (25,8%). Internación en UCIA $8,5 \pm 10,2$ días. Requirieron bolos de Metilprednisolona 13 pacientes (41,9%), Ciclofosfamida 1 (3,2%) e Inmunoglobulina 4 (12,9%). Evolucionaron a falla multiorgánica 15 pacientes (48,4%), fallecieron 14, mortalidad de 45,2 %. Variables asociadas significativamente a mortalidad: APACHE II mayor a 15 puntos ($p=0,007$), albúmina menor a 2 ($p=0,04$), necesidad de ARM ($p=0,01$), PaFiO₂ < 200 ($p=0,05$), el uso de vasopresores ($p=0,0004$), sepsis al ingreso ($p=0,01$) y falla multiorgánica ($p=0,00006$). SLEDAI > 8 puntos mostró tendencia con mortalidad ($p=0,07$).

Conclusión: Evolución de LES previo a la admisión corta. Más de la mitad consumían corticoides antes del ingreso, a dosis importante. La mayoría ingresaron con actividad lúpica (SLEDAI >3) y eran graves (APACHE II >20). En general ingresaron con infecciones, más de la mitad sépticos, las infecciones de UCIA fue-

ron menos habituales. La causa más frecuente de ingreso fue la insuficiencia respiratoria, por neumonías, requirentes de ARM. Casi la mitad usó Metilprednisolona, evolucionó a falla multiorgánica y falleció. Factores asociados a mortalidad: APACHE II > 20, hipoalbuminemia severa, necesidad de ARM, PaFiO₂ < 200, uso de vasopresores, sepsis al ingreso y falla multiorgánica.

033. REGISTRO LUPUS-PY: EVENTOS CARDIOVASCULARES EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SU ASOCIACIÓN CON FACTORES DE RIESGOS TRADICIONALES Y NO TRADICIONALES

Aquino A, Acosta Colmán I, Rojas E, Losanto J, Acosta ME, Melo M, Duarte M.

Servicio de Reumatología. Hospital de Clínicas. Universidad Nacional de Asunción.

Introducción: La aterosclerosis en las enfermedades reumáticas sistémicas ha atrapado la atención de centros de investigación en todo el mundo sobre todo por su influencia en el pronóstico cardiovascular de estos pacientes. Numerosos estudios han demostrado que en el lupus eritematoso sistémico (LES) a menudo se observa una aterosclerosis prematura y un aumento de la prevalencia de complicaciones cardiovasculares que contribuyen al aumento de la morbi-mortalidad de estos pacientes.

Objetivo: Identificar los factores de riesgos asociados, tanto los tradicionales como los factores relacionados con la enfermedad, a la presencia de un evento cardiovascular en los pacientes con diagnóstico de LES.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo basado en el análisis de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de LES incluidos en el Registro LUPUS-PY desde junio del 2013 a diciembre de 2014. Se analizaron los factores de riesgo cardiovascular (FRCV), tradicionales y no tradicionales en relación a la enfermedad y su asociación con la aparición de un evento cardiovascular (EC) (i.e. infarto agudo de miocardio (IAM), hipertensión arterial (HTA), accidente cerebrovascular (ACV)) desde el diagnóstico de la enfermedad hasta el día de la inclusión al registro. Para el análisis descriptivo se utilizaron las medias y frecuencias. Para el análisis de asociación se utilizó el Test de X².

Resultados: Del total de 83 pacientes, la relación mujeres/hombres fue 7:1, con un valor de la media de la edad actual de $34,28 \pm 10,77$ años y de la edad al diag-

nóstico de $28,45 \pm 11,04$ años. En relación al tiempo de evolución de la enfermedad, el valor de la media fue de $77,20 \pm 7375$ meses. El EC más frecuente identificado fue la HTA en un 41%(33/83) seguido por los accidentes cerebrovasculares. Los FRCV tradicionales más frecuentemente identificados fueron el sedentarismo en el 72%(59/83) de los pacientes, seguido por la obesidad y la dislipidemia. Al analizar la asociación de los FRCV tradicionales y la presencia de un EC se constató una asociación estadísticamente significativa con el género masculino ($p=0,023$, $RR=0,25$ (IC 0,07–0,91)). En relación a los FRCV relacionados al LES se observó una asociación estadísticamente significativa entre la presencia de un EC y la edad de inicio de la enfermedad menor a 40 años ($p=0,009$, $RR=1,37$ (IC 0,13–0,79)). Al analizar cada EC por separado, se observó una asociación estadísticamente significativa entre la presencia de HTA y la presencia de dislipidemia ($p=0,001$), nefropatía ($p=0,001$), manifestaciones neuropsiquiátricas ($p=0,001$) y SAF ($p=0,001$). Con respecto a los ACV se observó una asociación estadísticamente significativa con la edad avanzada ($p=0,037$) y con la presencia de SAF ($p=0,001$). No se observó una asociación estadísticamente significativa entre las variables analizadas y la presencia del infarto agudo de miocardio.

Conclusión: Hemos identificado FRCV tradicionales y no tradicionales asociados a la presencia de un EC en pacientes con LES. Se requiere una evaluación individualizada de los pacientes con LES para identificar tanto los FRCV tradicionales y no tradicionales a fin de lograr una mejor supervisión, que permitan tomar medidas correctivas y preventiva que mejoren el pronóstico cardiovascular de estos pacientes.

034. REGISTRO LUPUS-PY (2013-2014): CARACTERÍSTICAS PRINCIPALES DE LOS PACIENTES INCLUIDOS EN EL REGISTRO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Rojas E, Acosta Colmán I, Avila G, Losanto J, Acosta ME, Roman L, Aquino A, Guillén I, Jolie V, Ayala A, Melo M, Duarte M (Grupo LUPUS -PY)

Hospital de Clínicas-UNA. San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico es una enfermedad autoinmune, de etiología desconocida que presenta múltiples manifestaciones clínicas de gravedad variable y curso impredecible. Esta enfermedad se comporta de forma más agresiva (clínica, pronóstico y mortalidad) en la población no caucásica debido a diferencias socioeconómicas, demográficas y genéticas como se ha observado en varias cohortes.

El proyecto LUPUS – PY se inició en el 2013 gracias al apoyo del Rectorado de la UNA y actualmente es el registro clínico más grande de LES en nuestro país que se encuentra asociado a un BIOBANCO de muestras biológicas (ADN y seroteca). En este póster presentamos las características principales de los pacientes incluidos en el periodo 2013-2014 y exponemos la situación actual del BIOBANCO de LES.

Objetivos: Describir las características principales de los pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico de la cohorte LUPUS-PY.

Materiales y métodos: Es un trabajo observacional basado en la revisión de historias y en los cuestionarios epidemiológicos y clínicos del día de la inclusión al registro LUPUS-PY. El día de la visita, posterior a la firma del consentimiento informado, además del registro clínico, se realizó la extracción de 10cc de sangre a cada paciente. Las muestras obtenidas en cada visita fueron trasladadas, procesadas y almacenadas bajo estricto protocolo al Instituto de Investigación en Ciencias de la Salud (IICS) donde actualmente se encuentra instalado el BIOBANCO de LES. Para el análisis estadístico, se utilizarán para las variables categóricas las frecuencias y porcentajes y para las continuas las medias con su desvío estándar respectivo. Para el análisis de esta cohorte se utilizó el paquete estadístico SPSS vs 19.

Resultados: Fueron incluidos de forma consecutiva 83 pacientes con diagnóstico de LES, el 13% (11/83) de los pacientes pertenecían al género masculino y el 86,7% (72/83) de los pacientes al género femenino, con una relación 1:7. El 48% (40/83) de los pacientes refería estar en pareja. El valor de la media del número de hijos por paciente fue de $1,3 \pm 1,6$ hijos. La media de la edad del ingreso al registro fue de $34,39 \pm 10,03$ años y la media de la edad del diagnóstico del LES fue de $28,48 \pm 11,06$ años. En relación a las variables epidemiológicas, el 55%(45/83) de los pacientes provienen de Asunción y el resto de gran Asunción y otras ciudades del interior del país. El 49,1% (55/112) cuenta con nivel de educación Básico. El 45% (37/83) percibe un ingreso mensual menor o igual al sueldo mínimo (equivalente a 350 dolares americanos). El 42,3% (51/83) de los pacientes conviven con más de 3 habitantes en el domicilio y el 61,4 % (51/83) refirió habitar en una casa perteneciente a la familia, que en el 67,5% (56/83) se encontraba situada en zona urbana. El 70% (58/83) refería tener acceso a una asistencia sanitaria pública exclusivamente. La profesión más frecuentemente registrada fue la de quehaceres domésticos en el 25%(21/83) de los pacientes. Con respecto a los hábitos dietéticos, se objetivó un

consumo medio semanal de leche 609,2±410,7 mL. En la tabla 1 se presenta la frecuencia del consumo semanal de carne, huevo, frutas y verduras.

Tabla 1 Frecuencia de consumo semanal de alimentos en los pacientes con LES del Registro LUPUS PY

| Alimento | Consumo mínimo | Consumo máximo | Frecuencia media |
|----------|----------------|----------------|------------------|
| Carne | 0 | 7 | 3,6 ±2,0 |
| Huevo | 0 | 7 | 1,4 ±1,5 |
| Fruta | 0 | 14 | 5,8 ±2,7 |
| Verdura | 1 | 7 | 6,7 ±1,0 |

El 18%(11/61) refería hábito tabáquico al momento de su inclusión en el registro. En relación a la actividad física de los pacientes, se objetivó que el 46,8% (37/79) no realizaba ningún tipo de actividad física, 30,4%(24/79) realizaba actividad física de forma regular y 22,8%(18/79) la realizaba de forma ocasional.

En relación a las variables clínicas, la media del tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas y el diagnóstico del LES fue de 9,27 ± 13,72 años y el tiempo de evolución de la enfermedad hasta el ingreso al registro fue de 5,9 ± 6,29. El 16% (13/83) referían antecedentes de enfermedades autoinmunes en la familia. La primera manifestación más frecuente fue la articular en un 45% (37/83) seguida por la afectación cutánea. Al diagnóstico del LES 39% (32/83) pacientes presentaron ingreso hospitalario con una media de días de 21,30 ± 25,36 días de internación. El 32,5% (27/83) de los pacientes presentó una nefropatía lúpica, el 4,7% (4/83) presentó una complicación neurológica y el 4,7% (4/83) presentó una complicación pulmonar previa al ingreso del paciente al registro. El 19% (16/83) de los pacientes presentó el diagnóstico de SAF con un valor de la media de 26,4 ±8 meses.

El valor medio del SLEDAI del ingreso al registro fue de 2,45 ± 3,46. El valor de la media del componente físico y mental del cuestionario SF36 fue de 42,2±12,6 y 47,1±12,5 respectivamente.

Actualmente en el Biobanco se encuentran custodiadas aproximadamente 400 muestras de suero y 300 muestras de ADN codificadas (entre 3 a 10µg de ADN por paciente) procedentes de los 83 pacientes incluidos en esta cohorte.

Conclusión: Los pacientes con LES de nuestro centro tienen características particulares tanto clínicas y epidemiológicas en relación a otras series de pacientes. Este reporte describe las características principales de los pacientes con LES incluidos hasta diciembre del 2014 en el Registro LUPUS-PY. El presente registro

es el registro clínico de pacientes con LES más importante de nuestro país asociado al Primer BIOBANCO de pacientes con esta patología, que actualmente está permitiendo la investigación tanto clínica como básica en pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico de nacionalidad paraguaya.

035. REGISTRO LUPUS PY: RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE INDUCCIÓN DE LA NEFRITIS LÚPICA

Cano González, JL, Acosta Colmán I, Acosta ME, Ibarra Ortiz, JSM, Duarte M.

Hospital de Clínicas de San Lorenzo, Facultad de Ciencias Medicas de la Universidad Nacional de Asunción.

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica causada por una respuesta autoinmune alterada. El riñón esta comúnmente involucrado en la enfermedad y más de la mitad de los pacientes desarrollará alteraciones urinarias o de la función renal en algún momento de la evolución. En este trabajo se llevó a cabo una revisión de las historias clínicas de pacientes con LES y Nefritis Lúpica incluidos hasta diciembre del 2014 en el registro LUPUS-PY a fin de conocer la prevalencia de esta complicación, los protocolos de tratamiento utilizados, la respuesta clínica y los factores que influyen en esta.

Material y método: Estudio retrospectivo analítico, longitudinal, de pacientes con LES y NL que fueron incluidos en el Registro Lupus Paraguay. Se registraron los datos epidemiológicos y clínicos registrados en el registro citado anteriormente y en las historias clínicas de cada uno de los pacientes. Se consideraron los datos de la Visita Basal (diagnóstico de NL), Visita a la semana 12 y a la semana 24 de tratamiento.

Resultados: De los 82 pacientes incluidos en el registro LUPUS-PY, se observó una afectación nefrológica en 29%(24/82) de los pacientes con una media del tiempo de aparición de 22 ± 21,34 meses desde el diagnóstico. La evolución en meses del lupus eritematoso sistémico hasta la presentación de la nefritis Lúpica fue de 45,15 ± 67,23. Para el análisis de los pacientes con nefropatía lúpica se seleccionaron 20 pacientes de los 24 con dicho diagnóstico en la cohorte de LUPUS-PY, por ser los pacientes con datos de seguimientos completos. De los 20 pacientes incluidos 14/20 (70%) pacientes fueron de sexo femenino y 6/20 (30%) de sexo masculino, con un valor de la media de la edad de 30,3 ± 11,7. El valor de la media de la proteinuria fue 3331,2 ± 2077 y de la creatinina fue de 1,37 ± 1,4 mg/dl. El 80 % (16/20) tuvo hipocomplementemia al momento del debut de su complicación renal. El 75 %

(15/20) tuvo Anti DNA positivo y el resto negativo. El 95 % (19/20) de los pacientes presentaron ANA + al momento del debut de la NL. El 70% (14/20) de los pacientes presentó hipoalbuminemia al momento del diagnóstico de la NL. El 50 % de los pacientes presentó hipertensión arterial como complicación asociada a la NL. El 15/20 (65%) de los pacientes no tuvo biopsia renal al momento de su diagnóstico. Todos los pacientes fueron tratados con glucocorticoides a dosis altas metil prednisolona 1g/día por 3 días o con prednisona 1 mg/kg/día y el 85% (18/20) de los pacientes recibieron ciclofosfamida IV (0,5-1 g/m² SC/dosis) mensualmente por 6 meses. El otro inmunosupresor utilizado para dos pacientes fue el micofenolato mofetilo (dosis 3 g/24 h).

El 60 % (12/20) de los pacientes cumplen criterios de respondedores al tratamiento de inducción al tercer mes de tratamiento. El 70 % (14/20) de los pacientes tuvieron una respuesta al tratamiento de inducción al sexto mes de tratamiento. El 30 % (6/20) de los pacientes no tuvieron respuesta al tratamiento de inducción, tanto al tercer mes como al sexto mes.

Al analizar todas las variables como biomarcador de respuesta al sexto mes, la proteinuria al inicio de la NL ($p=0,045$) y la respuesta al tercer mes ($p=0,001$) estuvo asociado de forma significativa con la respuesta al sexto mes.

Conclusión: La prevalencia de nefropatía lúpica de cohorte Lupus Paraguay es 24 %. El inmunosupresor de elección en Hospital de Clínicas es la ciclofosfamida. Existe un porcentaje importante de respondedores a los seis meses de inducción con ciclofosfamida. La proteinuria con rango nefrótico al inicio de la NL y la respuesta del paciente al tercer mes son biomarcadores a tenerse en cuenta en el seguimiento de estos pacientes que pueden contribuir al mejor manejo terapéutico de esta complicación.

036. SÍNDROME CONVULSIVO EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO INTERNADOS EN LA PRIMERA CÁTEDRA DE CLÍNICA MÉDICA (ICCM) DEL HOSPITAL DE CLÍNICAS DE ASUNCIÓN PARAGUAY. REVISIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Re Domínguez M L¹, Losanto J¹, Santacruz F².

¹Especialista en Medicina Interna. Hospital de Clínicas. Asunción Paraguay.

²Jefe I Cátedra de Clínica Médica Hospital de Clínicas. Asunción Paraguay.

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES), es una patología autoinmune, de etiología aún desconocida en cuya patogenia intervienen diversos factores.

Presenta una diversidad de manifestaciones clínicas, entre ellas las neurológicas, que dependiendo de las series, se reportan en hasta el 75% de los casos; entre las mismas se encuentran las convulsiones que pueden deberse a la actividad misma de la enfermedad, o relacionarse a síndrome antifosfolípido, nefritis, hipertensión arterial, terapia con glucocorticoides o inmunosupresores. Existe una entidad denominada síndrome de encefalopatía posterior reversible, que cursa con convulsiones y entre sus causas se citan las enfermedades autoinmunes.

Objetivos: Describir los casos de LES con síndrome convulsivo observados en pacientes internados en la ICCM de enero 2007 a diciembre 2012, y determinar sus posibles causas.

Materiales y métodos: Estudio observacional retrospectivo de cohorte transversal en pacientes internados en la ICCM del hospital de Clínicas de Asunción Paraguay, durante el período de enero de 2007 a diciembre de 2012, recopilando datos de fichas clínicas y procesando en formato Excel 2010.

Resultados: Se ha encontrado 48 casos de LES, presentándose convulsiones en seis. De entre éstos, el 100% eran mujeres, con mayor afectación en el grupo etario de 18 a 20 años. Cinco de las pacientes ya tenía diagnóstico previo de LES; de entre las cuales 3 estaban en tratamiento con Prednisona, y 2 con Hidroxicloroquina. De entre las 6 pacientes, 3 recibieron un bolo de Ciclofosfamida días previos al evento convulsivo, y dos recibieron bolos de metilprednisolona.

Conclusión: Debido al pequeño tamaño de la muestra, resulta difícil inferir conclusiones propias estadísticamente significativas, no obstante e inclusive pese a ellos, existen similitudes interesantes con los hallazgos descriptos en publicaciones a nivel internacional y con la bibliografía existente al respecto.

037. REGISTRO ESPADA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-BIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES CON ESCLERODERMIA SEGUIDOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

González M, Avila Pedretti G, Acosta Colman I, Acosta ME, Aquino A, Baumman K, Losanto J, Duarte M.
Hospital de Clínicas-UNA. San Lorenzo, Paraguay.

Introducción: La Esclerodermia (ES) es una enfermedad poco frecuente asociada a una elevada discapacidad. Su gravedad varía desde una condición relativamente benigna a una enfermedad progresiva con una alta mortalidad. El objetivo del presente estudio

es el describir las características epidemiológicas y clínico biológicas de los pacientes con esclerodermia seguidos en un hospital de tercer nivel.

Materiales y métodos: Estudio observacional de corte transversal de pacientes incluidos en la cohorte ESPADA (Datos de Pacientes con Esclerodermia) que se inició en el 2014 y que incluye a pacientes con diagnóstico de Esclerodermia que acuden al Departamento de Reumatología del Hospital de Clínicas de la FCM-UNA. Los pacientes fueron incluidos en una consulta específica de Esclerodermia donde a cada uno se le realizó un cuestionario epidemiológico (i.e. edad, sexo, procedencia ...etc) y clínico (i.e. edad de inicio de la enfermedad, fecha del diagnóstico, manifestación inicial, tipo esclerodermia, la afectación de sistemas (digestivo, osteomuscular, cardiaco, renal y respiratorio) y datos obtenidos de distintas pruebas complementarias (tomografía de alta resolución (TACAR), ecocardiografía doppler, espirometría.. etc). Toda la información ha sido almacenada en una base de datos creada exclusivamente para la realización del presente estudio. El análisis estadístico se realizó con el paquete estadístico SPSS V.19.0. Las variables dicotómicas fueron analizadas con frecuencias y porcentajes, y las continuas por medio de las medias con sus correspondientes desviaciones estándar.

Resultados: Se incluyeron en el estudio a 66 pacientes que presentaban el diagnóstico de Esclerodermia. De estos el 72,7% (48/66) correspondían al género femenino con un valor de la media de la edad de $48,4 \pm 14,0$ años. En relación a la procedencia, el 53,0% (35/66) vivían en el departamento central y la profesión más frecuentemente registrada ha sido el quehacer doméstico en el 50,0% (33/66). El subtipo de esclerodermia con un mayor número de registros fue la difusa en el 62,1% (41/66). La manifestación inicial fue el fenómeno de Raynaud (FR) en el 51,5% (34/66) de los pacientes, seguida por los síntomas articulares en un 31,8% (21/66) y las manifestaciones cutáneas en un 19,6% (13/66). El tiempo medio entre el diagnóstico y la presencia del FR ha sido de $2,26 \pm 4,1$ años. En relación a los síntomas cutáneos, se ha registrado la presencia de leucomelanodermia y calcinosis en un 42,4% (28/66) y 16,7% (11/66) respectivamente. El 39,4%(26/66) de los pacientes presentaban microcicatrices en manos. Un 66,6% (44/66) refirió sintomatología articular inflamatoria durante la evolución de la enfermedad. En relación a los síntomas digestivos, la pirosis, la disfagia y la sensación de plenitud gástrica han sido observados en el 33,3% (22/66), 28,8% (19/66) y 21,2% (14/66) de los pacientes respectivamente. El 48,5% (32/66) ha presentado disnea, y de estos el 37,5%(12/32) fue a moderados esfuerzos. Los

patrones espirométricos restrictivo, obstructivo y mixto se registraron en el 43,2% (19/44), 43,2% (19/44) y 6,8% (3/44) de los pacientes. Se constató fibrosis pulmonar en la TACAR en el 36,6% (15/41) de los casos. El valor de la media de la presión arterial pulmonar medida por ecocardiografía transtorácica fue de $30,9 \pm 11,6$ mmHg. Se objetivó hipertensión arterial pulmonar determinada por ecocardiografía en un 28% (14/50) de la población.

Conclusión: En este estudio se presentan las principales características epidemiológicas, clínicas y biológicas de los primeros pacientes incluidos en el registro ESPADA.

038. BIOMARCADORES DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR EN LOS PACIENTES CON ESCLERODERMIA INCLUIDOS EN EL REGISTRO ESPADA

González M, Avila G, Acosta Colmán I, Acosta ME, Baumman K, Aquino A, Losanto J, Duarte M.
Departamento de Reumatología. FCM-UNA.

Introducción: La Hipertensión Pulmonar (HTAP) en la Esclerodermia es actualmente considerada como la principal causa de morbi-mortalidad en los pacientes con dicha enfermedad. Existe un consenso internacional de la necesidad de identificar biomarcadores de la presencia de esta complicación a fin de realizar un diagnóstico y tratamiento precoz que contribuyan a mejorar el pronóstico de los pacientes.

Objetivo: Describir las características clínico biológicas de los pacientes con Esclerodermia y analizar los biomarcadores asociados al desarrollo de la HTAP.

Materiales y métodos: Estudio observacional de pacientes con diagnóstico de Esclerodermia incluidos en el REGISTRO ESPADA (Datos de Pacientes con Esclerodermia) seguidos en un hospital de tercer nivel. Se han incluido a todos los pacientes que cumplen con los criterios de la ACR 1980 con una edad ≥ 18 años y que cuenten con un estudio ecocardiográfico previo al ingreso a la cohorte. Se ha considerado HTAP a valores de PAPs > 35 mmHg medidas por ecocardiografía doppler. Se han registrado variables clínicas y biológicas para identificar los posibles biomarcadores de la presencia de HTAP en estos pacientes. El análisis estadístico se ha realizado con el programa estadístico SPSS v 19.0. La asociación se analizó con el test de Chi2 y la T de Student para las variables categóricas y continuas respectivamente. Se utilizó el coeficiente de correlación de Pearson para el análisis de correlación entre las variables.

Resultados: Se incluyó en el estudio a los 50 pacientes que cumplían con los criterios de inclusión. De estos el 72% (36/50) corresponden al género femenino, con un valor de la media de la edad de $50,2 \pm 14$ años. La primera manifestación clínica fue el fenómeno de Raynaud en el 48% (24/50) de los pacientes. El tiempo medio desde su presentación y el diagnóstico fue de $2,1 \pm 3,9$ años. La forma clínica más frecuente fue la difusa en un 66% (33/50). El 44% (22/50) de los pacientes presentaban micro-cicatrices y el 28% (14/50) úlceras distales. Se registró la presencia de telangiectasias en el 54% (27/50) de los pacientes. En relación a los síntomas, el 52% (26/50) refirió disnea. El patrón espirométrico más frecuentemente objetivado fue el restrictivo en el 47,4% (18/38) de los pacientes y la fibrosis pulmonar objetivada por TACAR se registró en el 44% (15/34). Se objetivó una disminución del valor esperado de la DLCO en un 35,1% (13/37) pacientes. Se constató HTAP determinada por ecocardiografía en el 28 % (14/50), con una media de PAPs de $29,9 \pm 10,9$ mmHg.

Tabla 1 Características de los pacientes con Esclerodermia incluidos en el registro ESPADA

| Características Clínicas | N (%) |
|--------------------------|-------------------------|
| Fenómeno de Raynaud | 24/50 (48%) |
| Úlceras | 14/50 (28%) |
| Anticuerpos | |
| ANA | 24/31(77,4%) |
| SCL-70 | 7/23 (30,4%) |
| Centrómero | 6/17 (35,3%) |
| PFR | |
| CVF (media) | 31/50 (76,4 \pm 19,9) |
| DLCO (media) | 13/37 (60,4 \pm 21,5) |
| TACAR | |
| Afectación intersticial | 15/34 (44%) |
| Eco Doppler | |
| PAPs media | 29,9 \pm 10,8 |

PFR: pruebas funcionales respiratorias, ANA: anticuerpos anti-nucleares, CVF: capacidad vital forzada, DLCO: difusión de monóxido de carbono, PAPS: presión arterial sistólica pulmonar

En el análisis de biomarcadores se constató una asociación estadísticamente significativa entre la presencia de úlceras distales ($P=0,004$, $RR=6,6$ (1,7-26,3)), necrosis o amputación ($P=0,06$, $RR=9,4$ (1,6-56,9)), presencia de telangiectasias ($P=0,03$, $RR=4,5$ (1,0-19,3)) y disfagia ($P=0,031$, $RR=4,0$ (1,09-14,7)) en relación a la presencia de HTAP. Se calculó el coeficiente de correlación de Pearson con las siguientes

variables CVF-PAPs ($r=0,20$, $P=0,3$), PAPs-CVF/DLCO ($r=0,9$, $P=0,8$), PASP-DLCO ($r=-0,14$, $P=0,6$). No se objetivó una asociación significativa entre la presencia de los anticuerpos SCL-70 ($P=0,5$) ni centrómero ($P=0,2$) con la presencia de HAP.

Conclusión: Existen biomarcadores clínicos de la presencia de HTAP en pacientes con Esclerodermia que pueden contribuir a un seguimiento más estricto de ciertos pacientes con una mayor riesgo de presentar esta complicación. Son necesarios un mayor número de pacientes para corroborar estos resultados.

039. CARACTERÍSTICAS DE PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN EL SERVICIO DE CLÍNICA MÉDICA DEL HOSPITAL CENTRAL DEL INSTITUTO DE PREVISIÓN SOCIAL

Melgarejo P¹, Denis A¹, Yinde Y², Romero M².

¹Servicio de Clínica Médica del Hospital Central del Instituto de Previsión Social.

²Servicio de Reumatología del Hospital Central del Instituto de Previsión Social.

Introducción: El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune de origen desconocido, que cursa con episodios de brotes alternados con periodos de remisión. Durante los brotes pueden aparecer complicaciones que motivan la hospitalización. El objetivo del estudio, caracterizar a los pacientes con LES conocido que requirieron internación.

Metodología: Estudio descriptivo-retrospectivo de pacientes con diagnóstico conocido de LES que ingresaron al Servicio de Clínica Médica del Hospital Central del Instituto de Previsión Social en el año 2013. Los datos fueron extraídos de las fichas clínicas; edad, género, motivo de internación, el tratamiento instaurado, días de internación y evolución final de los pacientes.

Resultados: 40 pacientes con diagnóstico conocido de LES fueron internados en el 2013, 0,5% del total de ingresos al Servicio de Clínica Médica en dicho periodo. Se observó predominio del sexo femenino (92,5%), con un promedio de edad de 38,8 años. En cuanto al tiempo de internación se registró una mediana de 8 días. Los cuadros infecciosos constituyeron la principal causa de internación en un 67,5% de los pacientes (Tabla 1). Las infecciones más frecuentes fueron las respiratorias (Gráfica 1).

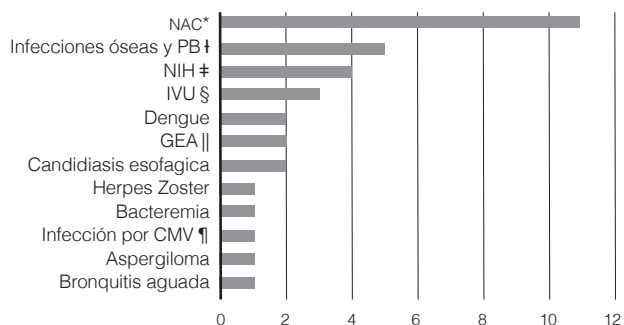
En cuanto a tratamiento instaurado, en el 62,5% de los pacientes se registró uso de Antimicrobianos, 27,5% Metilprednisolona y 20,0% Inmunoglobulina. Según la evolución de los pacientes: 87,5% fueron

datos de alta, 7,5% fallecieron en sala y 5,0% fueron trasladados a la Unidad de Terapia Intensiva. Todos los fallecimientos registrados en sala correspondieron a causas infecciosas (shock séptico).

Tabla 1 Población de estudio según motivos de internación. Servicio de Clínica Médica. Hospital Central. Instituto de Previsión Social. Paraguay-2013.

| Causas de internación | N | % |
|-----------------------|----|------|
| Infecciosas | 27 | 67,5 |
| Renales | 9 | 22,5 |
| Hematológicas | 8 | 20,0 |
| Neurológicas | 8 | 20,0 |
| Cardiovasculares | 3 | 7,5 |
| Gastrointestinales | 3 | 7,5 |
| Respiratorias | 2 | 5,0 |
| Otras | 2 | 5,0 |
| Total | 40 | 100 |

Gráfica 1 Población de estudio según complicaciones infecciosas. Servicio de Clínica Médica. Hospital Central. Instituto de Previsión Social. Paraguay-2013.



*Neumonía Adquirida en la Comunidad, † Partes Blandas, ‡ Neumonía Intrahospitalaria, § Infección de Vías Urinarias, || Gastroenteritis Aguda, ¶ Citomegalovirus

Conclusión: En nuestra serie las causas infecciosas constituyeron el motivo más frecuente de ingreso en pacientes con LES, lo que difiere de otros estudios hechos en Latinoamérica donde la nefritis lúpica fue la causa más frecuente de internación.

Todos los fallecimientos registrados en el periodo de estudio correspondieron a causas infecciosas, según se describe en la literatura actualmente la infección y las complicaciones relacionadas con la actividad del LES permanecen como una causa estable de muerte temprana.

040. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y GLOMERULONEFRITIS FOCAL Y SEGMENTARIA: UNA ASOCIACIÓN POCO HABITUAL.

Losanto J, Acosta Colmán I, Avila G, Duarte M.

Departamento de Reumatología. Hospital de Clínicas. Universidad Nacional de Asunción.

Introducción: La Glomeruloesclerosis Focal y Segmentaria (GEF y S) es un síndrome clínico patológico asociado a lesiones progresivas en el riñón, de esclerosis focales y segmentarias, que llevan a una pérdida de la capacidad de filtrado glomerular. La causa de la glomeruloesclerosis focal y segmentaria generalmente se desconoce, no obstante se la ha relacionado a problemas genéticos, drogas, medicamentos, infecciones, endocrinopatías y a la anemia drepanocítica entre otras.

Caso Clínico: Paciente de sexo femenino de 21 años de edad, con antecedente de Anemia Hemolítica Autoinmune de 12 años de evolución, tratada en dos ocasiones con dosis de corticoesteroides y seguida por hematología. Hace 6 meses presenta una internación hospitalaria por crisis hipertensiva, donde se le constata una analítica laboratorial donde llamaba la atención cifras de urea (70 mg/dl) y creatinina elevada (1,6 mg/dl), sin controles previos en los últimos dos años. Presentaba una ecografía renal con doppler de arterias renales dentro de los límites normales pero con diferenciación corticomedular alterada. En el perfil inmunológico se constataba ANA positivo 1: 160 patrón homogéneo, anti DNA negativo, anti Ro, Anti La negativo, anti Sm neg, Anti coagulante lúpico negativo, anti Beta 2 glicoproteínas positivo, Anti cardiolipina positivo. Los complementos retornaron C3 ligeramente disminuido y C4 en rango normal. Los valores de la proteinuria en la orina de 24 horas estaban elevados (500 mg en 24 hs) Al examen físico llamaba la atención palidez de piel y mucosas, ligero eritema malar, y deformidades en manos tipo artropatía de jaccoud, resto del examen físico normal. Se realizó el diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico con probable compromiso renal versus compromiso renal por SAF. Por la alteración de la función renal se decide realizar una biopsia renal. En la anatomía patológica no se constató lesiones activas y ni depósitos sub-endoteliales, sin embargo se observó escasos depósitos en la inmunofluorescencia directa, positivas para depósitos de IgM, IgA, C3 y C1q en mesangio, focales, segmentarios y granulares cuyo patrón se correspondía a una Glomeruloesclerosis focal y segmentaria, con 53,84% de ovillos esclerosados y arterioesclerosis moderada. La paciente recibió previa biopsia tres bolos de metilprednisolona por sospecha de nefritis lúpica, pero con

los resultados de la biopsia y ausencia de actividad del LES se inició un descenso rápido de corticoides y se inició IECA con una mejoría parcial de la proteinuria y de la creatinina a los tres meses de seguimiento.

Conclusión: Los casos reportados de GEF y S en pacientes con lupus son sumamente infrecuentes, y los pocos casos aislados publicados se han visto en pacientes con LES sin nefritis lúpica, como es el caso de esta paciente. Además de la infrecuente asociación presentada en esta paciente, con este caso se insita a recordar la importancia, ya conocida, de la realización de la biopsia renal para lograr un diagnóstico preciso y definir la necesidad del uso de inmunosupresores.