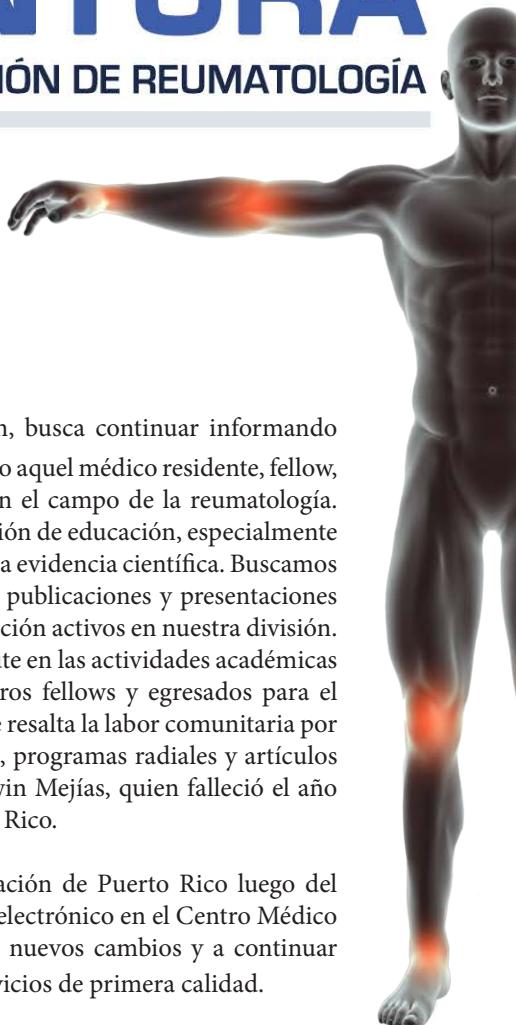




LA COYUNTURA

UPR • ESCUELA DE MEDICINA • DIVISIÓN DE REUMATOLOGÍA



Mensaje del Editor



Ileana Vázquez Otero, MD

La Coyuntura, en su segunda edición, busca continuar informando tanto a colegas reumatólogos, como todo aquel médico residente, fellow, o estudiante de medicina interesado en el campo de la reumatología. Continuamos otro año con nuestra misión de educación, especialmente en la práctica de la medicina basada en la evidencia científica. Buscamos presentar y resumir en éste boletín las publicaciones y presentaciones científicas que realizamos en el 2018 y los estudios de investigación activos en nuestra división. Además, presentamos información de vanguardia que se discute en las actividades académicas de nuestro programa, así como noticias y eventos de nuestros fellows y egresados para el conocimiento de todos. Incluimos una nueva sección donde se resalta la labor comunitaria por parte de nuestros facultativos que incluye desde conferencias, programas radiales y artículos en periódicos. Por otro lado, queremos reconocer al Dr. Edwin Mejías, quien falleció el año pasado, por su inigualable legado a la reumatología en Puerto Rico.

Ha sido un año de muchos retos, desde la restauración de Puerto Rico luego del paso del Huracán María hasta la introducción del expediente electrónico en el Centro Médico de Puerto Rico. No obstante, hemos sabido ajustarnos a los nuevos cambios y a continuar sirviendo humildemente a nuestros pacientes, ofreciendo servicios de primera calidad.

Tabla de Contenido

Apuntes de Publicaciones y Presentaciones Científicas del 2018	2
Perlas de las Conferencias de Morbilidad y Mortalidad	6
Educando a Nuestros Pacientes	8
Logros de los Egresados	9
Dr. Edwin Mejías: En Memoria de un Destacado Reumatólogo e Investigador	10
Actividades Especiales	12
Crucigrama	14

Para más información visita nuestra página cibernética
<https://md.rcm.upr.edu/rai/rheumatology-section>

Si desea enviar comentarios o realizar una aportación al boletín puede enviarlo a la siguiente dirección:
rheumarcm@gmail.com

División de Reumatología

Jefe y Director de Programa
Luis M. Vilá, MD

Administradora
María Bidot, MPHE, EdD

Facultad
Recinto de Ciencias Médicas
Ivonne Arroyo, MD
(Reumatología Pediátrica)
Mariangeli Arroyo, MD
Ruth M. Fred, MD
Grissel Ríos, MD
Vanessa Rodríguez, MD
Salvador Vilá, MD

Facultad
Hospital de Carolina
Noelia Rodríguez, MD

Facultad ad honorem
Ramón Ortega, MD
Noemí Varela, MD

Fellows
Ileana Vázquez, MD
(Chief Fellow)
Patricia Jordán, MD
Elizabeth Ramírez, MD
Roberto Rivera, MD

Coordinadora de Estudios
Yaritza Berrios, OT

Facturadora
Maribel Correa

Asistente Administrativo
Wanda Pizarro

Apuntes de Publicaciones y Presentaciones Científicas del 2018



Luis M. Vilá, MD

Durante el pasado año la División de Reumatología continuó sus esfuerzos en la faena científica. En la tabla se enumeran los proyectos de investigación que actualmente están activos. Las publicaciones y presentaciones científicas que se destacan en esta sección son producto del esfuerzo colectivo tanto de la UPR-RCM como de instituciones en los Estados Unidos y otros países. Queremos expresar nuestro agradecimiento a la facultad de reumatología y de otros departamentos de la UPR-RCM, fellows de reumatología, residentes de medicina interna y estudiantes de medicina que han dirigido, participado o colaborado en las investigaciones. Igualmente, queremos agradecer a nuestros colaboradores estrechos de la Universidad de Alabama en Birmingham, la Dra. Graciela Alarcón (Investigadora Principal de LUMINA) y la Dra. Elizabeth Brown (Investigadora Principal de PROFILE), por su apoyo incondicional. Finalmente, extendemos nuestra gratitud a la Sra. Yaritza Berrios, coordinadora de los proyectos de lupus y chikungunya, por su desempeño extraordinario.

Manuscritos Publicados

1. Vázquez-Otero I, Rodríguez-Navedo Y, Vilá-Rivera K, Nieves-Plaza M, Morales-Ortiz J, Washington AV, Vilá LM. **Association of soluble TREM-like transcript-1 with clinical features and patient reported outcomes in systemic lupus erythematosus.** Eur J Rheumatol. 2018 Dec;5(4):244-248.

En este estudio colaborativo con el Dr. A. Valance Washington del Departamento de Bioquímica del Recinto de Río Piedras de la Universidad de Puerto Rico, encontramos que los niveles solubles en sangre de triggering receptor expressed on myeloid cells (TREM-1)-like transcript 1 (sTLT1) están significativamente más bajos en los pacientes con lupus eritematoso sistémico cuando se comparan con personas saludables. Además, se observaron correlaciones inversas de sTLT1 con la actividad del lupus y con algunas medidas reportadas por pacientes. Debido a que sTLT-1 tiene propiedades inmunomoduladoras y antiinflamatorias, la deficiencia de esta proteína podría tener un rol importante en la patogénesis de lupus, en adición de tener implicaciones terapéuticas.

2. Patel Z, Lu X, Miller D, Forney CR, Lee J, Lynch A, Schroeder C, Parks L, Magnussen AF, Chen X, Pujato M, Maddox A, Zoller EE, Namjou B, Brunner HI, Henrickson M, Huggins JL, Williams AH, Ziegler JT, Comeau ME, Marion MC, Glenn SB, Adler A, Shen N, Nath SK, Stevens AM, Freedman BI, Pons-Estel BA, Tsao BP, Jacob CO, Kamen DL, Brown EE, Gilkeson GS, Alarcón GS, Martin J, Reveille JD, Anaya JM, James JA, Sivils KL, Criswell LA, Vilá LM, Petri M, Scofield RH, Kimberly RP, Edberg JC, Ramsey-Goldman R, Bang SY, Lee HS, Bae SC, Boackle SA, Cunningham-Graham D, Vyse TJ, Merrill JT, Niewold TB, Ainsworth HC, Silverman ED, Weisman MH, Wallace DJ, Raj P, Guthridge JM, Gaffney PM, Kelly JA, Alarcón-Riquelme ME, Langele CD, Wakeland

EK, Kaufman KM, Weirauch MT, Harley JB, Kotyan LC. **A plausibly causal functional lupus-associated risk variant in the STAT1-STAT4 locus.** Hum Mol Genet. 2018 Apr 18. doi: 10.1093/hmg/ddy140.

El locus STAT1-STAT4 es uno de los primeros y más altamente replicados que han sido asociados con el riesgo de desarrollar lupus eritematoso sistémico. El objetivo de este estudio multicéntrico fue identificar las variantes dentro del locus STAT1-STAT4 asociadas con mayor riesgo a lupus. Se encontró que el alelo rs11889341 está asociado con el aumento de la expresión de STAT1 en las células B. Esta investigación contribuye a dilucidar la patogénesis de lupus y a resaltar la importancia del locus STAT1-STAT4 en la misma.

3. Jordán-González P, Shum LM, González-Sepúlveda L, Vilá LM. **Clinical correlates and outcomes in a group of Puerto Ricans with systemic lupus erythematosus hospitalized due to severe infections.** SAGE Open Med. 2018 May 21;6:2050312118778385.

Las infecciones son unas de las causas principales de morbilidad y mortalidad en los pacientes con lupus eritematoso sistémico. Por lo tanto, evaluamos los factores asociados a infecciones severas en pacientes de lupus que requirieron hospitalización. En esta investigación se evaluaron las admisiones de pacientes de lupus a nuestro servicio de reumatología en el Hospital Universitario entre enero del 2006 y diciembre de 2014. Se estudiaron 204 admisiones correspondientes a 129 pacientes. Un 44% de los pacientes fueron admitidos con infecciones severas. Las más comunes fueron infecciones de orina (47%) y de tejido blando (44%). En el análisis multivariado, los pacientes admitidos

“Estoy absolutamente convencido de que la ciencia y la paz triunfan sobre la ignorancia y la guerra, que las naciones se unirán a la larga no para destruir sino para edificar, y que el futuro pertenece a aquellos que han hecho mucho por el bien de la humanidad” - Louis Pasteur

con infección severa presentaron una probabilidad mayor de tener diabetes y una mortalidad más alta. Como resultado de esta investigación se estableció un protocolo de manejo y tratamiento temprano para atender a los pacientes de lupus que llegan a nuestra sala de emergencias con sospecha de infección.

4. Jolly M, Sequeira W, Block JA, Toloza S, Bertoli A, Blazevic I, Vila LM, Moldovan I, Torralba KD, Mazzoni D, Cicognani E, Hasni S, Goker B, Haznedaroglu S, Bourre-Tessier J, Navarra SV, Mok CC, Weisman M, Clarke AE, Wallace D, Alarcon G. **Gender Differences in Quality of Life in Patients with Systemic Lupus Erythematosus.** Arthritis Care Res (Hoboken). 2018 Apr 25. doi: 10.1002/acr.23588.

Las características clínicas, morbilidad y mortalidad varían entre mujeres y hombres que padecen de lupus eritematoso sistémico. En esta investigación del grupo SOUL (Study of Outcomes in Lupus) que incluye pacientes de los Estados Unidos, Canadá, Asia y Europa, se evaluó si las medidas reportadas por pacientes también difieren entre mujeres y hombres con lupus. Participaron 1,803 pacientes (1681 mujeres y 122 hombres) y se encontró que las mujeres percibían más síntomas del lupus, y tenían más problemas cognitivos y preocupaciones relacionadas a su fertilidad. Por otro lado, los hombres percibían tener menos apoyo social. Estas observaciones pueden ayudar a los médicos a manejar los pacientes de lupus de manera más efectiva y dirigida.

5. Cruz-Pérez F, Vilá S, Ríos G, Vilá LM. **Efficacy of Cyclosporine in the Induction and Maintenance of Remission in a Systemic Lupus Erythematosus Patient Presenting with Macrophage-Activating Syndrome.** Case Rep Rheumatol. 2018 Jan 15;2018:1961585.

En este manuscrito describimos a una mujer de 22 años con lupus eritematoso sistémico que desarrolló el síndrome de activación macrofágica (MAS, por sus siglas en inglés) y que respondió efectivamente al tratamiento con ciclosporina, tanto en la inducción como en el mantenimiento del mismo. Además, en este artículo se repasan las distintas modalidades de tratamiento para MAS que ocurren en pacientes con lupus.

6. Gago R, Vilá S, Vélez-Rivera J, Vilá LM. **Severe systemic inflammatory response syndrome immediately after spinal surgery in a patient with axial gout.** BMJ Case Rep. 2018 Jan 24;2018. pii: bcr-2017-222474.

En este reporte describimos a un paciente con gota tofácea

que desarrolló una respuesta severa de inflamación sistémica luego que se le removiera un tofo lumbar que inicialmente se pensó era un absceso. La respuesta inflamatoria ocurrió pocas horas después de la cirugía de descompresión de espina y se manifestó por fiebre alta, desorientación, poliartritis severa, fallo renal agudo, y leucocitosis. Todos sus síntomas resolvieron luego de ser tratado con corticoesteroides sistémicos. Este caso ilustra la importancia de reconocer que los pacientes con gota tofácea son más propensos a tener gota en la columna vertebral de manera que se tomen las medidas de precaución necesarias para evitar las complicaciones que tuvo este paciente.

Presentaciones Publicadas

1. Jordán-González P, Gago-Piñero R, Santiago-Rodríguez E, Vázquez-Sanabria I, Vilá LM. **Factors associated with damage accrual in a group of Puerto Ricans with primary Sjögren's syndrome.** J Clin Rheumatol. 2018; 24:S19. Presented at the Pan-American Congress of Rheumatology Congress, April 7-10, 2018, Buenos Aires, Argentina.

Este es primer estudio realizado en pacientes puertorriqueños con el Síndrome de Sjögren primario. Específicamente, se evaluó los factores asociados a daño irreversible causado por la enfermedad. Se estudiaron 100 pacientes (94 mujeres, 6 hombres) con un promedio de duración de enfermedad de 6 años. De éstos, 39% desarrollaron algún daño permanente asociado al síndrome de Sjögren. Los daños más comunes fueron neuropatía periférica y enfermedad intersticial pulmonar. Aquellos pacientes que tuvieron daño por la enfermedad presentaron más frecuentemente hipocomplementemia C3 y C4, enfermedad coronaria, infecciones, y mayor actividad de la condición. El conocimiento de estos factores puede ayudar a brindar un mejor manejo a nuestros pacientes con síndrome de Sjögren primario.

2. Serrano-Arroyo L, Cruz-Pérez F, Arroyo-Ávila M, Fred-Jiménez R, Rodríguez N, Ríos G, Vilá LM. **Sex differences in clinical characteristics of Puerto Ricans with rheumatoid arthritis.** J Clin Rheumatol. 2018; 24:S64-65. Presented at the Pan-American Congress of Rheumatology Congress, April 7-10, 2018, Buenos Aires, Argentina.

Las características clínicas de la artritis reumatoide no solo varían entre distintos grupos étnicos sino también entre hombres y mujeres. El propósito de este estudio fue comparar

las manifestaciones clínicas entre hombres y mujeres puertorriqueños con artritis reumatoide. Se evaluaron 430 pacientes (377 mujeres, 53 hombres). La edad promedio fue de 56 años y la duración de enfermedad fue de 12 años. Las mujeres tuvieron más manifestaciones extra-articulares oculares (36.9% vs. 22.6%, p=0.042), osteoporosis (23.3% vs. 9.4%, p=0.021), y fibromialgia (8.0% vs. 0.0%, p=0.033) que los hombres, mientras que los hombres presentaron más enfermedad intersticial pulmonar (13.2% vs. 4.0%, p=0.004) que las mujeres.

3. Ríos G, Jiménez E, Gago R, De Jesús Y, Santiago EJ, Mayor AM. **Decreased six-minute walk distance correlates with skin involvement and respiratory disability in systemic sclerosis patients from Puerto Rico.** J Clin Rheumatol. 2018; 24:S44-45. Presented at the Pan-American Congress of Rheumatology Congress, April 7-10, 2018, Buenos Aires, Argentina.

En esta investigación se determinó si el “six-minute walk distance” (6MWD) correlaciona con distintos parámetros clínicos en pacientes con escleroderma sistémica. Se realizó un estudio transversal en 35 puertorriqueños con escleroderma. La edad promedio fue de 50 años y 91% eran mujeres. El promedio de duración de enfermedad fue de 10 años. Interesantemente, se encontró una correlación negativa entre el 6MWD y el “modified Rodnan Skin Score” que mide el grado de induración cutánea. Además, se encontró que valores más bajos de 6MDW correlacionaron con una mayor discapacidad respiratoria. Estos resultados sugieren que el 6MDW tiene un valor clínico en pacientes con escleroderma sistémica.

4. Pons-Estel GJ, Alarcón GS, Ugarte-Gil M, Vilá LM, Reveille JD, McGwin G. **Remission and Low Disease Activity State Are Protective of Intermediate and Long-Term Outcomes in SLE Patients. Data from a Multi-Ethnic, Multi-Center US Cohort [abstract].** Arthritis Rheumatol. 2018; 70 (suppl 10). Presented at the American College of Rheumatology Annual Meeting, Oct 19 - 24, 2018, Chicago, Illinois.

Recientemente se ha destacado la importancia de utilizar la estrategia “Treat-to-Target” para el manejo y tratamiento

de los pacientes con lupus eritematoso sistémico. La meta es llevar al paciente a una remisión clínica o a un nivel de actividad de enfermedad bajo. Sin embargo, los parámetros clínicos específicos para definir remisión clínica o actividad baja aún no han sido completamente establecidos. Utilizando la cohorte de LUMINA que incluye pacientes de lupus de varias etnias en los Estados Unidos, incluyendo puertorriqueños, se definió remisión en aquel paciente que tiene una puntuación de 0 en el instrumento Systemic Lupus Erythematosus Measure (SLAM) y uso de prednisona \leq 5 mg/día, y actividad baja como SLAM \leq 3 y uso de prednisona $<$ 7.5 mg/día. Se estudiaron un total de 3979 visitas de estudio correspondientes a 558 pacientes. Utilizando estas definiciones se encontró que los pacientes en remisión o actividad baja tuvieron menos probabilidad de desarrollar daño irreversible de la enfermedad. Por lo tanto, estas definiciones se podrían utilizar para la estrategia de “Treat-to-Target” en el tratamiento del lupus.

5. Vilá LM, Berrios-López Y, Santiago-Burgos C, González-Sepúlveda L, Vázquez-Otero I, Brown E. **Impact of Hurricane María on a Cohort of Systemic Lupus Erythematosus Patients from Puerto Rico [abstract].** Arthritis Rheumatol. 2018; 70 (suppl 10). Presented at the American College of Rheumatology Annual Meeting, Oct 19 - 24, 2018, Chicago, Illinois.

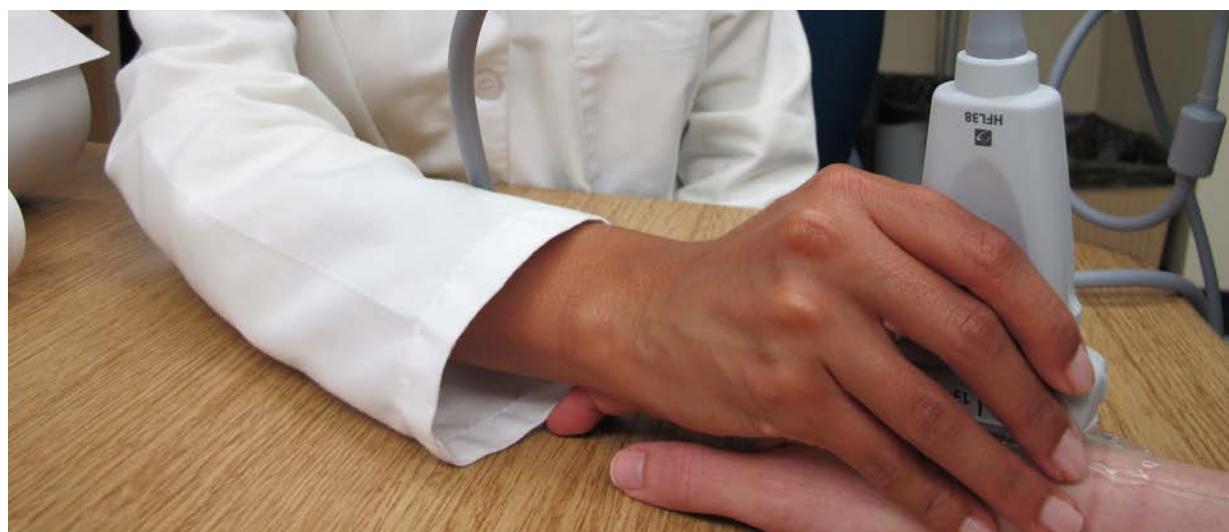
Los pacientes de lupus eritematoso sistémico participando en el estudio longitudinal PROFILE fueron evaluados después del huracán María. Un total of 127 pacientes tenían su cita de estudio programada entre los meses de octubre de 2017 y abril de 2018. De estos pacientes, 90 fueron vistos, 15 no acudieron a su cita, 15 migraron a los Estados Unidos, 6 no se pudieron contactar, y 1 falleció. De los 90 pacientes que fueron evaluados se encontró que no tuvieron un aumento en su actividad o daño de la enfermedad cuando se comparó con su visita previa al huracán. El acceso a servicios médicos en el Centro Médico de Puerto Rico fue clave para que estos pacientes no tuvieran un empeoramiento de su enfermedad. Los servicios en las facilidades hospitalarias nunca se interrumpieron y las clínicas ambulatorias comenzaron 13 días después del huracán, al igual que las facilidades de investigación clínica.

“En principio la investigación necesita más cabezas que medios” - Severo Ochoa

División de Reumatología de la UPR: Estudios de Investigación Activos

Título del Proyecto	Auspiciador	Año de Comienzo	Investigador Principal*
Lupus in minority populations: Nature versus nurture (LUMINA)	NIH/NIAMS	2001	Dr. Graciela Alarcón (UAB)
Case control study for systemic lupus erythematosus (CASSLE)	NIH/NIAMS	2002	Dr. Robert Kimberly (UAB)
Demographic and clinical manifestations in Puerto Ricans with rheumatoid arthritis	Intramural	2007	Dr. Luis Vilá
A Genetic Risk Profile in Longitudinal SLE Cohorts (PROFILE II)	NIH/NIAMS	2008	Dr. Elizabeth Brown (UAB)
Cross cultural Spanish validation of LupusPRO: A patient reported outcome measure for lupus	Lupus Foundation	2010	Dr. Meenakshi Jolly Rush University
Role of TREM-like TLT-1 levels in systemic lupus erythematosus	Intramural	2012	Dr. Luis Vilá
Six minute walk distance as a marker of pulmonary disease in patients with systemic sclerosis	Intramural	2012	Dr. Grissel Ríos
Association of genetic and autoantibody signatures with SLE clinical course (PROFILE III)	NIH/NIAMS	2014	Dr. Elizabeth Brown (UAB)
Primary Sjögren's syndrome in Puerto Ricans	Intramural	2014	Dr. Luis Vilá
Mortality of SLE in Puerto Rico	Intramural	2015	Dr. José Conde
Clinical profile and outcome of hospitalized patients with rheumatic diseases at the University Hospital and Cardiovascular Center of Puerto Rico and the Caribbean	Intramural	2015	Dr. Luis Vilá
Identification of biomarkers of chronic arthralgias after chikungunya infection	PRCTRC	2015	Dr. Idali Martínez
The relationship between patient empowerment and adherence to medication in a general rheumatology outpatient clinic	Intramural	2017	Dr. Salvador Vilá
The effect of Hurricane Maria in the general and mental health status in Puerto Ricans with rheumatic diseases	Intramural	2018	Dr. Salvador Vilá
Clinical outcomes in Puerto Ricans with lupus nephritis	Intramural	2018	Dr. Luis Vilá
Characterization of the lupus nephritis miRNAnome (PROFILE 4)	NIH/NIAMS	2018	Dr. Elizabeth Brown (UAB)

*En los estudios auspiciados por NIH/NIAMS, el Dr. Luis Vilá es el Co-Investigador Principal. NIH/NIAMS: National Institute of Health/National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases; UAB: University of Alabama at Birmingham; PRCTRC: Puerto Rico Clinical and Translational Research Consortium



Perlas de las Conferencias de Morbilidad y Mortalidad

Patricia Jordán González, MD; Ileana Vázquez Otero, MD; Elizabeth Ramírez Díaz, MD; Roberto Rivera Domínguez, MD

En esta sección presentamos algunas perlas de las conferencias de morbilidad y mortalidad que se realizaron durante el primer semestre del año académico 2018-2019 por parte de los fellows de reumatología. En cada una de las presentaciones realizadas, se expone un tema a raíz de algún caso interesante que se haya evaluado en el hospital o en las clínicas. Cada fellow hace un repaso extenso de la literatura científica para discutir y analizar todos los aspectos relevantes del caso. Esta sección busca resaltar de manera sintetizada la información más pertinente y actualizada de los casos seleccionados.

Miocarditis en lupus sistémico eritematoso

- La miocarditis en lupus eritematoso sistémico (LES) requiere atención clínica urgente debido a la posible progresión a arritmias, trastornos de conducción, cardiomiopatía dilatada e insuficiencia cardíaca.
- La miocarditis sintomática se reporta en 5 a 10% de los pacientes con LES. Sin embargo, en los estudios post-mortem se ha encontrado miocarditis hasta en un 57% de los pacientes. Ésto indica que la afectación miocárdica subclínica ocurre comúnmente en los pacientes con LES.
- Aunque no hay guías establecidas sobre el tratamiento, comúnmente se utilizan corticoesteroides en dosis alta y medicamentos inmunosupresores tales como la ciclofosfamida.
- Generalmente, el pronóstico es bueno; particularmente, la fracción de eyección ventricular izquierda mejora después del tratamiento.

Cardiotoxicidad asociada a la hydroxicloroquina (HCQ)

- Esta toxicidad es rara pero puede resultar en una disminución de la contractilidad miocárdica y en anomalías de conducción.
- El diagnóstico de cardiomiopatía restrictiva se ha reportado en la literatura después de tan solo 3 años de tratamiento con HCQ. Sin embargo, en la mayoría de los pacientes afectados, estos han tomado el medicamento por más de 10 años.
- Las dosis diarias de HCQ reportadas en asociación con cardiomiopatía restrictiva varían entre 200 y 600 mg diarios con una dosis acumulada promedio de cerca de 2000 gramos.
- El retiro inmediato de HCQ es esencial si se sospecha toxicidad debido a la reversibilidad temprana de la cardiomiopatía.

Estado hipercoagulable en lupus sistémico eritematoso

- Los eventos trombóticos constituyen una complicación frecuente en los pacientes con LES y están asociados a un aumento en la morbilidad y mortalidad.
- El síndrome antifosfolípido (SAF) es la causa más común de eventos trombóticos en los pacientes con LES. Los anticuerpos más comúnmente observados en SAF son en contra de las cardiolipinas y la β_2 -glicoproteína-I.
- La presencia del anticoagulante de lupus y los anticuerpos en contra de β_2 -glicoproteína-I representan los factores de riesgo mayores para eventos trombóticos, particularmente arteriales.
- El tratamiento de elección de SAF es warfarina. La eficacia de los anticoagulantes orales directos o no dependientes de vitamina K en pacientes con SAF, especialmente en aquellos con una trombofilia severa o con anticuerpos antifosfolípidos triple positivo, es aun controversial.
- Además de SAF, los pacientes con LES pueden desarrollar anticuerpos en contra de la proteína C y la proteína S. Estos pacientes, tienen una mayor incidencia de eventos trombóticos venosos. De forma similar, una concentración alta de anticuerpos en contra de anexina V también ha sido asociado con trombosis venosa y muerte fetal.

Síndrome de Sjögren primario y la trombocitopenia autoinmune

- El síndrome de Sjögren primario (SSp) es un desorden autoinmune inflamatorio crónico asociado con hiperreactividad de los linfocitos B.
- Los desordenes hematológicos son comunes en SSp. La leucopenia es la manifestación hematológica más frecuente afectando de un 14% a 42% de los pacientes, mientras que la trombocitopenia autoinmune puede ocurrir de un 5% a 15%, y la anemia hemolítica autoinmune hasta en un 11%.

“Vive como si fueras a morir mañana.
Aprende como si fueras a vivir siempre” - Mahatma Gandhi

- Aquellos pacientes con citopenias autoinmunes tienden a tener una queratoconjuntivitis seca más severa que aquellos no afectados.
- El tratamiento para trombocitopenia autoinmune incluye el uso de dosis alta de corticoesteroides en combinación con inmunoglobulinas intravenosas.
- Se ha reportado en la literatura médica el uso efectivo de agentes inmunosupresores como micofenolato mofetil, azatioprina, danazol, ciclosporina y rituximab para el tratamiento de trombocitopenia autoinmune en pacientes con SSp.

Tratamiento para la disfagia en dermatomiositis

- La disfagia en dermatomiositis ocurre como consecuencia de la debilidad de los músculos esofágicos.
- Los pacientes mayores, fumadores, y con enfermedad cutánea severa están a mayor riesgo de desarrollar disfagia. Además, varios estudios confirman la asociación de anticuerpos contra TIF-1 (transcriptional intermediary factor 1) con la presencia de malignidad y el desarrollo de disfagia en pacientes con dermatomiositis.
- Las inmunoglobulinas se han utilizado con éxito en pacientes de dermatomiositis que presentan con disfagia.
- Algunos casos reportados en la literatura médica, demuestran que rituximab es una opción de tratamiento para pacientes con disfagia severa refractaria a dosis alta de corticoesteroides, inmunoglobulinas y/o metotrexato.

Dermatomiositis amiopática

- La dermatomiositis amiopática se caracteriza por la ausencia de miopatía inflamatoria en presencia de las manifestaciones cutáneas clásicas de dermatomiositis.
- El autoanticuerpo contra MDA5 (melanoma differentiation-associated gene 5) conocido también como el CADM140 (clinically amyopathic dermatomiositis) está asociado a la dermatomiositis amiopática.
- Autoanticuerpos contra MDA5/CADM140 también están relacionados a manifestaciones en piel severas y a enfermedad intersticial pulmonar rápidamente progresiva.
- La enfermedad intersticial pulmonar rápidamente progresiva puede causar neumotórax espontáneo y neumomediastino, conllevando así un pronóstico muy pobre.
- Además del uso de corticosteroides, se ha reportado que tacrolimus, rituximab y micofenolato mofetil pueden ser eficaces para el tratamiento de enfermedad intersticial pulmonar en pacientes con dermatomiositis.

Educando a Nuestros Pacientes

“Conozca todas las teorías. Domine todas las técnicas, pero al tocar un alma humana sea apenas otra alma humana” - Carl G. Jung

Ileana Vázquez Otero, MD

Además de las responsabilidades académicas de nuestros facultativos en la educación de los estudiantes de medicina, residentes, fellows de reumatología, y médicos de la comunidad, nuestros facultativos dijeron presente durante el año pasado en un sin número de actividades educativas dirigidas a pacientes. Se han utilizado diferentes medios para la tarea, que van desde talleres, conferencias, programas radiales, y artículos periodísticos. A continuación, se presentan algunas de las actividades realizadas por los facultativos.

TALLERES:

Preparación ante Emergencias para Pacientes con Artritis Reumatoide. Hospital UPR Dr. Federico Trilla, 12 de mayo de 2018. Organizado por la Dra. Noelia Rodríguez. Conferenciante: Dr. Ruth M. Fred, entre otros invitados.

Preparación ante Emergencias para Pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico. Recinto de Ciencias Médicas de la Universidad de Puerto Rico, San Juan, PR, 9 de junio de 2018. Organizado por la Dra. Noelia Rodríguez. Conferenciante: Dr. Luis Vilá, entre otros invitados.

CONFERENCIAS:

ReumaExpo'18, Fundación Puertorriqueña de Enfermedades Reumáticas, Plaza Las Américas, San Juan, PR, 5-6 de mayo de 2018

- Dra. Noelia Rodríguez, “*Todo lo que debes saber sobre la artritis reumatoide: Parte 1*”
- Dra. Ruth M Fred, “*Todo lo que debes saber sobre la artritis reumatoide: Parte 2*”
- Dr. Ramón Ortega, “*La osteoarthritis: ¿Es normal el dolor? Síntomas y tratamientos*”
- Dra. Noemí Varela, “*Cómo manejar su condición reumática durante el paso y después de un desastre natural*”
- Dr. Luis Vilá, “*¿Tengo lupus?*”

PROGRAMAS RADIALES:

Hablemos de Reumatología con FER, Radio Isla 1320, San Juan, PR, sábados 8:30-9:00AM

- Dra. Noemí Varela: “*La psoriasis y la artritis psoriásica*”, 18 de agosto de 2018
- Dr. Luis Vilá, “*Lupus: Preguntas de los radioescuchas*”, 8 de septiembre de 2018
- Dr. Ramón Ortega, “*Artritis: los tratamientos y sus efectos secundarios*”, 27 de octubre de 2018

ARTÍCULOS:

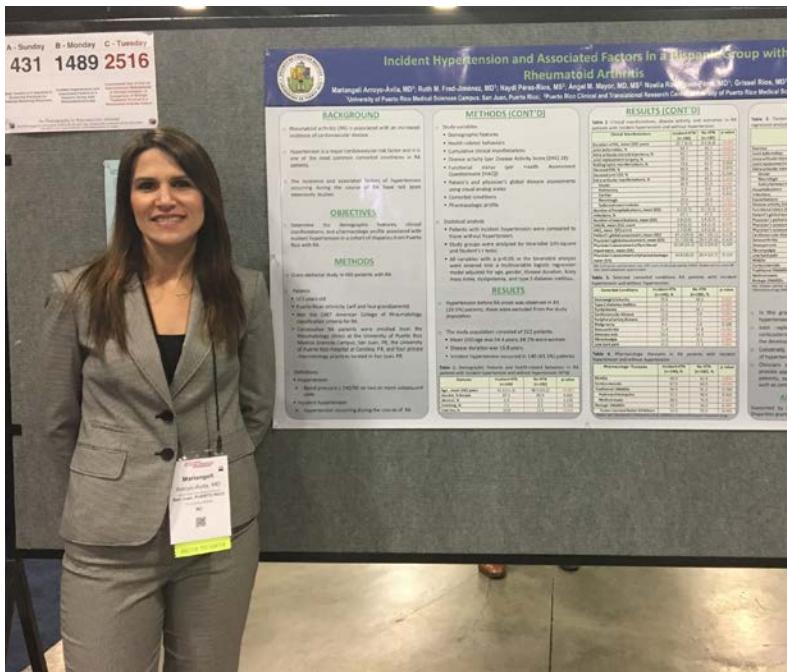
- Dr. Luis Vilá, “*Perfil genético del paciente de lupus*”, El Nuevo Día, 6 de mayo de 2018.
- Dr. Luis Vilá, “*Artritis Reactiva: Manifestaciones, diagnóstico y tratamiento*”, Revista Artritis y Reumatología, Grupo Editorial Mundo, 2018



Logros de los Egresados

Luis M. Vilá, MD e Ileana Vázquez Otero, MD

Designación de Directora Auxiliar del Programa de Adiestramiento en Reumatología



Es con sumo placer que anunciamos el nombramiento de la Dra. Mariangeli Arroyo Ávila como Catedrática Auxiliar de Medicina y Directora Auxiliar del Programa de Adiestramiento en Reumatología. La Dra. Arroyo realizó su doctorado en medicina en el Recinto de Ciencias Médicas de la Universidad de Puerto Rico, y completó su residencia en Medicina Interna en Baylor University Medical Center en Dallas, Texas, donde fue Jefa de Residentes. De julio de 2014 a junio de 2015 realizó un fellowship de investigación clínica en nuestra División y luego continuó el fellowship de Reumatología que culminó en junio de 2017. Durante su segundo año de adiestramiento fungió como Jefa de Fellows. Su labor en el campo de la investigación clínica ha sido la más productiva de los fellows que se han adiestrado en nuestro programa, particularmente en las áreas de lupus, artritis reumatoide, y artritis inducida por chikungunya. Ha participado como co-investigadora en 6 proyectos de investigación científica, y hasta el momento, su esfuerzo se ha traducido en 10 manuscritos publicados (primera autora en 7 artículos) y 9 abstractos presentados en varios foros científicos (todos publicados en revistas científicas). Estamos confiados que la Dra. Arroyo continuará una ejecutoria excepcional como facultativa y seguirá contribuyendo en todas las facetas académicas, particularmente fortificando las áreas de docencia e investigación en nuestra institución.

Nuestras Egresadas Aprueban el Board de Reumatología

Queremos felicitar a la Dra. Gabriela Montes Rivera y a la Dra. Franchesca Cruz Pérez por aprobar el board de Reumatología del American Board of Internal Medicine. Este es el decimoséptimo año consecutivo que nuestros egresados aprueban el examen, todos en su primer intento. Actualmente, la Dra. Montes funge como facultativa de reumatología en el Hospital de Veteranos de Tampa, afiliado a la Universidad de Florida del Sur, y la Dra. Cruz ejerce en práctica privada en El Paso, Texas.



Dra. Franchesca Cruz y Dra. Gabriela Montes

Dr. Edwin Mejías:

En Memoria de un Destacado Reumatólogo e Investigador

Por: Luis M. Vilá, MD



Uno de los profesores que más impacto tuvo en motivar a sus alumnos a continuar estudios subespecializados en reumatología lo fue el Dr. Edwin Mejías. Su deseo genuino de cuidar y mejorar la calidad de vida de sus pacientes, su entusiasmo en la enseñanza, y su curiosidad científica plasmada en docenas de publicaciones instaron a muchos de quienes fuimos sus estudiantes a emular sus pasos.

Luego de concluir sus estudios de medicina en la Universidad de Puerto Rico en el 1974, el Dr. Mejías realizó su residencia en medicina interna en el Hospital de Veteranos de Puerto Rico bajo el liderato del Dr. Manuel Martínez Maldonado, Jefe de Medicina Interna y reconocido investigador puertorriqueño. Posteriormente, completó la residencia en reumatología en la Universidad de Michigan en Ann Arbor. En dicha institución, el Dr. Mejías comenzó a desarrollar sus pasos en la investigación científica. Su mentor fue el Dr. William N. Kelley, quien es reconocido mundialmente por sus aportaciones en el metabolismo de las purinas y en la biología molecular, particularmente en la terapia génica. El Dr. Kelley también fue el fundador y editor del *The Textbook of Rheumatology* el cual aún se utiliza como el libro de texto principal de reumatología.

En la Universidad de Michigan, el Dr. Mejías realizó estudios en inmunología, específicamente en los síndromes de inmunodeficiencias. Junto al equipo de trabajo del laboratorio del Dr. Kelley, encontraron que en la inmunodeficiencia combinada severa por déficit de adenosina desaminasa, la acumulación de metabolitos de adenina son tóxicos a los linfocitos T⁽¹⁾. Estos hallazgos ayudaron a dilucidar la base molecular de esta condición y proporcionó la base de posibles tratamientos de reconstitución del sistémico inmunológico⁽²⁾, además de tener implicaciones terapéuticas en malignidades hematológicas tales como la leucemia⁽³⁾. Además, caracterizó las propiedades bioquímicas de la deficiencia de purina nucleósido fosforilasa, la cual es una condición autosómica recesiva que se manifiesta por inmunodeficiencia, daño neurológico, y alteraciones del desarrollo⁽⁴⁾.

“Dar el ejemplo no es la manera principal de influir sobre los demás; es la única manera.”

-Albert Einstein

A su retorno a Puerto Rico, se reincorporó al Hospital de Veteranos donde laboró como facultativo hasta su retiro, ocupando múltiples posiciones incluyendo la dirección de la Sección de Reumatología y el Servicio de Investigación y Desarrollo, entre otras. Además, fue Catedrático Asociado de la Escuela de Medicina de la Universidad de Puerto Rico. Fue en el Hospital de Veteranos donde tuvo la oportunidad de impactar a cientos de estudiantes de medicina y residentes de medicina interna y otras especialidades, además de continuar con su quehacer científico.

En Puerto Rico, la investigación del Dr. Mejías tomó un giro hacia los estudios clínicos. Continuó con los estudios del metabolismo de las purinas pero esta vez se enfocó en hiperuricemia. En esta área su contribución más relevante fue encontrar que los pacientes con riñones poliquísticos están a mayor riesgo de padecer de hiperuricemia por lo que se debe considerar esta condición en el diagnóstico diferencial de un paciente que padece de hiperuricemia⁽⁵⁾. Otro trabajo notable fue describir la actividad enzimática inmunopurinogénica en el síndrome de inmunodeficiencia adquirida⁽⁶⁾.



No obstante, la aportación más importante del Dr. Mejías en el campo de la reumatología se produjo en el tratamiento de las espondiloartropatías seronegativas. Participando en un estudio cooperativo de los hospitales de veteranos, fue coautor en tres publicaciones históricas que demostraron que el medicamento sulfasalazina es efectivo para el tratamiento de artritis reactiva, artritis psoriásica, y artritis periférica asociada a espondilitis anquilosante (7-9). Aunque estos trabajos se publicaron en el 1996, al día de hoy aún se utiliza este medicamento para dichas condiciones reumáticas.

Los trabajos de investigación del Dr. Mejías no se limitaron a la inmunología y la reumatología sino también contribuyó a describir las complicaciones de veteranos que combatieron en la Guerra del Golfo Pérsico (10), además de hacer aportaciones al campo de la endocrinología. En este último, participó como investigador en el Veterans Affairs Diabetes Trial (VADT). Este grupo de investigadores ha publicado múltiples estudios de alto impacto en el área de diabetes mellitus incluyendo la patofisiología, comorbilidades asociadas (dislipidemia, aterosclerosis, eventos cardiovasculares, y disfunción cognitiva) y tratamiento farmacológico de dicha condición (11-15).

El Dr. Mejías falleció el 1ro de junio de 2018 pero su legado siempre vivirá. Ha sido uno de los reumatólogos más importantes de Puerto Rico. Sus aportaciones científicas trascendieron al mundo cumpliendo con el verdadero propósito de la investigación científica: contribuir al bienestar de los pacientes. Su legado también está presente y ramificado en cada uno de sus alumnos, gracias a su modelaje como médico y ser humano.

REFERENCIAS

- Mitchell BS, Mejias E, Daddona PE, Kelley WN. Purinogenic immunodeficiency diseases: selective toxicity of deoxyribonucleosides for T cells. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 1978 Oct;75(10):5011-4.
- Rich KC, Richman CM, Mejias E, Daddona P. Immunoreconstitution by peripheral blood leukocytes in adenosine deaminase-deficient severe combined immunodeficiency. *J Clin Invest.* 1980 Aug;66(2):389-95.
- Koller CA, Mitchell BS, Grever MR, Mejias E, Malspeis L, Metz EN. Treatment of acute lymphoblastic leukemia with 2'-deoxycoformycin: clinical and biochemical consequences of adenosine deaminase inhibition. *Cancer Treat Rep.* 1979 Nov-Dec;63(11-12):1949-52.
- Wortmann RL, Andres C, Kaminska J, Mejias E, Gelfand E, Arnold W, Rich K, Fox IH. Purine nucleoside phosphorylase deficiency: biochemical properties and heterogeneity in two families. *Arthritis Rheum.* 1979 May;22(5):524-31.
- Mejias E, Navas J, Lluberes R, Martinez-Maldonado M. Hyperuricemia, gout, and autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Med Sci.* 1989 Mar;297(3):145-8.
- Mejias E, Lluberes R. Immunopurinogenic enzymatic activity in the acquired immunodeficiency syndrome. *Adv Exp Med Biol.* 1986;195 Pt A:275-80.
- Clegg DO, Reda DJ, Weisman MH, Cush JJ, Vasey FB, Schumacher HR Jr, Budiman-Mak E, Balestra DJ, Blackburn WD, Cannon GW, Inman RD, Alepa FP, Mejias E, Cohen MR, Makkena R, Mahowald ML, Higashida J, Silverman SL, Parhami N, Buxbaum J, Haakenson CM, Ward RH, Manaster BJ, Anderson RJ, Henderson WG, et al. Comparison of sulfasalazine and placebo in the treatment of reactive arthritis (Reiter's syndrome). A Department of Veterans Affairs Cooperative Study. *Arthritis Rheum.* 1996 Dec;39(12):2021-7.
- Clegg DO, Reda DJ, Mejias E, Cannon GW, Weisman MH, Taylor T, Budiman-Mak E, Blackburn WD, Vasey FB, Mahowald ML, Cush JJ, Schumacher HR Jr, Silverman SL, Alepa FP, Luggen ME, Cohen MR, Makkena R, Haakenson CM, Ward RH, Manaster BJ, Anderson RJ, Ward JR, Henderson WG. Comparison of sulfasalazine and placebo in the treatment of psoriatic arthritis. A Department of Veterans Affairs Cooperative Study. *Arthritis Rheum.* 1996 Dec;39(12):2013-20.
- Clegg DO, Reda DJ, Weisman MH, Blackburn WD, Cush JJ, Cannon GW, Mahowald ML, Schumacher HR Jr, Taylor T, Budiman-Mak E, Cohen MR, Vasey FB, Luggen ME, Mejias E, Silverman SL, Makkena R, Alepa FP, Buxbaum J, Haakenson CM, Ward RH, Manaster BJ, Anderson RJ, Ward JR, Henderson WG. Comparison of sulfasalazine and placebo in the treatment of ankylosing spondylitis. A Department of Veterans Affairs Cooperative Study. *Arthritis Rheum.* 1996 Dec;39(12):2004-12.
- Rivera-Zayas J, Arroyo M, Mejias E. Evaluation of Persian Gulf veterans with symptoms of peripheral neuropathy. *Mil Med.* 2001 May;166(5):449-51.
- Duckworth W, Abraira C, Moritz T, Reda D, Emanuele N, Reaven PD, Zieve FJ, Marks J, Davis SN, Hayward R, Warren SR, Goldman S, McCarren M, Vitale ME, Henderson WG, Huang GD; VADT Investigators. Glucose control and vascular complications in veterans with type 2 diabetes. *N Engl J Med.* 2009 Jan 8;360(2):129-39.
- Duckworth WC, Abraira C, Moritz TE, Davis SN, Emanuele N, Goldman S, Hayward R, Huang GD, Marks JB, Reaven PD, Reda DJ, Warren SR, Zieve FJ; Investigators of the VADT. The duration of diabetes affects the response to intensive glucose control in type 2 subjects: the VA Diabetes Trial. *J Diabetes Complications.* 2011 Nov-Dec;25(6):355-61.
- Hayward RA, Reaven PD, Wiitala WL, Bahn GD, Reda DJ, Ge L, McCarren M, Duckworth WC, Emanuele NV; VADT Investigators. Follow-up of glycemic control and cardiovascular outcomes in type 2 diabetes. *N Engl J Med.* 2015 Jun 4;372(23):2197-206.
- Florez H, Reaven PD, Bahn G, Moritz T, Warren S, Marks J, Reda D, Duckworth W, Abraira C, Hayward R, Emanuele N; VADT Research Group. Rosiglitazone treatment and cardiovascular disease in the Veterans Affairs Diabetes Trial. *Diabetes Obes Metab.* 2015 Oct;17(10):949-55.
- Zimering MB, Knight J, Ge L, Bahn G; VADT Investigators. Predictors of Cognitive Decline in Older Adult Type Diabetes from the Veterans Affairs Diabetes Trial. *Front Endocrinol (Lausanne).* 2016 Sep 8;7:123.

Actividades Especiales del 2018

“WELLNESS DAY” JUNIO 2018



Las fellows organizaron su actividad de “wellness” en el Viejo San Juan. Gozaron de un pasadío en la histórica ciudad y disfrutaron de los paisajes que comprende nuestra ciudad capital. En la foto de la derecha: Dra. Gabriela Montes, Dra. Ileana Vázquez, Dra. Patricia Jordán y Dra. Franchesca Cruz

ACTIVIDAD DE CELEBRACIÓN DE GRADUACIÓN DE LA DRA. GABRIELA MONTES Y DRA. FRANCESCA CRUZ

Princesa Gastrobar, Viejo San Juan, junio 2018



Dra. Noelia Rodríguez, Dra. Vanessa Rodríguez, Dra. Grissel Ríos, Dr. Luis Vilá, Dra. Ruth M. Fred, Dra. Gabriela Montes, Dra. Franchesca Cruz, Dra. Patricia Jordán, Dra. Ileana Vázquez y Sra. Yaritza Berrios

Convención Anual del American College of Rheumatology Chicago, Illinois, octubre 2018



Facultad, fellows y egresados de la UPR-RCM. En cuclillas, Dra. Noelia Rodríguez, Dra. Patricia Jordán, y Dra. Tania González. De pie, Dra. Anaída Nadal, Dr. Rubén Peredo, Dra. Lesliane Castro, Dra. Ruth Fred, Dra. Linnette López, Dr. Luis Vilá, Dr. Salvador Vilá, Dra. Grissel Ríos, Dra. Ileana Vázquez, y Dra. Leyda Díaz.



Conferencia en Medicina Complementaria y Alternativa en Reumatología

La Dra. Lilifrancheska Lebrón Torres fue invitada para brindar una charla en medicina complementaria y alternativa (MCA) en el área de reumatología. Esta iniciativa es consona con el uso cada vez más frecuente de la MCA por los pacientes con enfermedades reumáticas, particularmente para aliviar el dolor musculoesquelético. La Dra. Lebrón realizó una maestría en epidemiología en el Recinto de Ciencias Médicas de la Universidad de Puerto Rico y un doctorado en medicina neuropática en la Universidad del Turabo. Actualmente, la Dra. Lebrón es profesora de salud pública en los programas de bachillerato y maestría del Sistema Universitario Ana G. Méndez y profesora de la Escuela de Medicina Neuropática de la Universidad del Turabo. Esperamos que ésta sea la primera de varias conferencias que la Dra. Lebrón nos ofrezca en este campo.

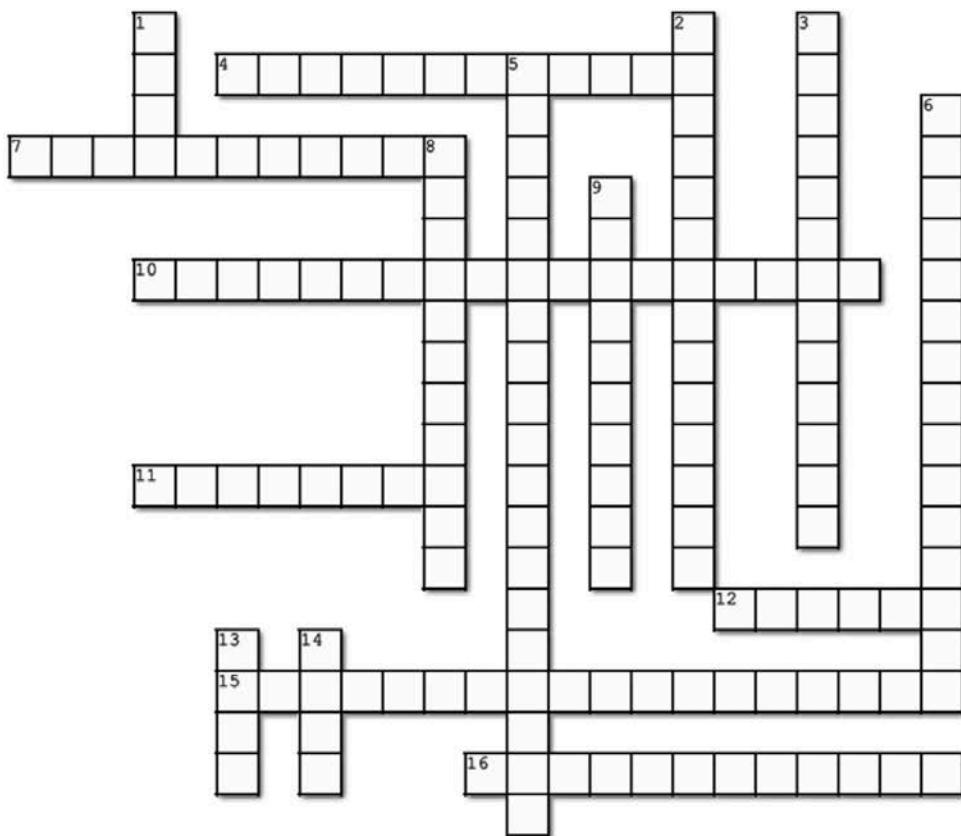
Almuerzo de Navidad, Restaurant Avocado, Guaynabo, diciembre 2018



Dra. Noelia Rodríguez, Dra. Ruth Fred, Dra. Grissel Ríos, Dr. Salvador Vilá, Dr. Luis Vilá, Dra. Ileana Vázquez, Dra. Patricia Jordán, Dra. Elizabeth Ramírez, y Dr. Roberto Rivera.

Rheumatology Diseases

Match the following key clinical and laboratory findings with the associated rheumatology disease.



Created using TheTeachersCorner.net Crossword Puzzle Maker

Horizontal

- 4. T score < -2.5
- 7. Anti-scl70
- 10. Elevated sed rate and temporal artery tenderness
- 11. Sicca symptoms
- 12. Genital ulcers
- 15. Dactylitis, enthesitis and skin psoriasis
- 16. Widespread pain and at least 11/16 tender points

Vertical

- 1. Erythema chronicum migrans
- 2. 1st CMC arthritis
- 3. Malar rash, hypocomplementemia, anti-dsDNA, anti-smith
- 5. Anti-cpp
- 6. Gottron's papules
- 8. Macroglossia
- 9. T score: -1 to -2.5
- 13. Chondrocalcinosis
- 14. Monosodium needle shaped crystals



UPR • ESCUELA DE MEDICINA • DIVISIÓN DE REUMATOLOGÍA

