

PACIENTES CON ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO ASOCIADA A OTRAS PATOLOGIAS. PRIMER REPORTE DE ASOCIACION A OTRAS PATOLOGIAS EN POBLACION PEDIATRICA.

Ortega Y, Maldonado R.*, Faugier E.*, Perezpeña M**. *Departamento de Reumatología, **Departamento de Patología. Hospital Infantil de México, Federico Gómez.

JUSTIFICACIÓN:

Hasta el momento existe escasa literatura en relación a Enfermedad de Kikuchi ya sea como entidad única o asociada a otras patologías, ni se hace referencia de su importancia en relación con cada una de ellas. Debido a la escasa incidencia en Pediatría es de interés poder determinar su incidencia e identificar factores de asociación para sospecha, diagnóstico temprano y necesidad de descartar otras entidades clínicas ante su presencia. Por tal motivo, consideramos que es fundamental conocer con que frecuencia dicha enfermedad se presenta en nuestra Institución centro de referencia de población pediátrica.

INTRODUCCIÓN:

La enfermedad de Kikuchi – Fujimoto (Linfadenitis histiocítica necrosante) es una entidad poco frecuente, inicialmente descrita por Kikuchi e independientemente por Fujimoto, Kojima y Yamaguchi en 1972. Es mas frecuente en mujeres jóvenes con un rango (hombre: mujer 1:4) con un promedio de edad a los 30 años. Su localización habitual es en los ganglios linfáticos cervicales. Resuelve de forma espontánea. Aunque pueden presentarse recurrencias. Histológicamente se encuentran presentes focos de necrosis y cariorrexis. Aunque en la terminología descriptiva inicial se refiere como linfadenitis histiocítica necrosante. La etiología de esta enfermedad permanece incierta.

MATERIAL Y METODOS:

Se realizó una revisión en Pub Med, Medline, MESH, Cochrane buscando “Kikuchi disease” desde 1999 hasta 2008 en donde se encontraron 390 artículos de los cuales se seleccionaron únicamente los reportes de caso y aquellos en los cuales se hacia referencia a pacientes pediátricos. Seleccionando 32 artículos para la elaboración de la presente investigación. Revisión de 1500 biopsias de ganglio en el periodo de 1998-2008, con sólo 4 estudios histopatológicos compatibles con Enfermedad de Kikuchi.

RESULTADOS:

25% evolucionó favorablemente remisión autolimitada

50% evolucionó a lupus eritematoso sistémico

25% a linfoma anaplásico de células T.

CONCLUSIONES:

No existen reportes en la literatura en cuanto a la incidencia de la enfermedad en población pediátrica, ni asociación con otras patologías. Los resultados de nuestra investigación aporta por primera vez la asociación de Kikuchi con linfoma y lupus en pacientes pediátricos; sólo descrito en población adulta.

ASOCIACIÓN DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO, SÍNDROME DE SJÖGREN E HIPOTIROIDISMO. REPORTE DE UN CASO.

Mendiola RK, Maldonado VR, Faugier FE, Olivera SF. Hospital Infantil de México, Federico Gómez.

ANTECEDENTES

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad crónica, episódica y multisistémica, caracterizada por hiperactividad del sistema inmune y la producción de autoanticuerpos. Su asociación con otras enfermedades autoinmunes es variable.

La asociación de LES y Síndrome de Sjögren (SS) es rara en pacientes pediátricos y de LES con hipotiroidismo tiene una incidencia del 4.14% - 17.6%.

En la literatura se han reportado 4 casos pediátricos con esta asociación y comportamiento clínico diferente.

REPORTE DE CASO

Paciente femenino de 16 años de edad con Diagnóstico de LES en Octubre del 2003, Criterios: 1. Eritema malar, 2. Fotosensibilidad, 3. Artritis no erosiva, 4. ANA Positivos 1:640 PMF, 5. Inmunológico: Anti DNA positivo 169.9, Anti Sm positivo 2.06, Anti RNP positivo 6. 6. Renal: cilindros hialinos y granulosos, 7. Hematológico: leucopenia. Tratamiento: Prednisona, Hidroxicloroquina y Azatioprina.

Diagnostico de SS secundario en mayo del 2008; manifestaciones oculares, boca seca, inmunológicos positivos Anti SSA/Ro 3190.

En noviembre del 2008 diagnóstico de Hipotiroidismo, caracterizado por estreñimiento, piel seca, cansancio, intolerancia al frío, aumento del sueño. Perfil tiroideo: T3 181 ng/dl, T4 10.4 µU/dl, TSH 7.59 µU/dl, T4 libre 0.97 ng/dl, manejo sustitutivo con levotiroxina por hipotiroidismo subclínico.

DISCUSION.

No se tienen reportes en pediatría de la frecuencia de asociación de LES, SS e Hipotiroidismo. Los anticuerpos Anti-Tiroideos (ATA): Anti-PO (anticuerpo antiperoxidasa) y Anti-TGB (anticuerpos antitiroglobulina), no son específicos para diagnostico de Tiroiditis de tipo Autoinmune, ya que se encuentran positivos en el 30% a 60% de los pacientes con LES. El hipotiroidismo subclínico se presenta en el 39% de los pacientes con LES, esto amerita realizar determinación de anticuerpos ATA, Anti-PO y Anti-TGB.

Realizar un monitoreo de datos de actividad lúpica, determinación de hormonas tiroideas y exploración oftalmológica al momento del diagnóstico y posterior anual, mejora el pronóstico de la enfermedad y evitar secuelas.

JUSTIFICACIÓN DE LA IMPORTANCIA DE LA ENFERMERA EN LA CONSULTA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Palmira Santín, Margarita Casas. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

El objetivo del artículo es evidenciar la necesidad y resaltar, cómo el papel de una enfermera en las consultas de reumatología pediátrica es de vital importancia para poder tener una visión general del paciente y dar así la atención integral que él necesita

La formación de enfermería y las opciones-conocimientos de los que disponen abre una puerta mayor de posibilidades en el cuidado del paciente para poder dar así una atención a nivel:

- Asistencial:
 - psicológico: dirigido al enfermo y a la familia. Las enfermeras son las profesionales del cuidado, tienen empatía, saben escuchar, valorar las necesidades psicológicas de los pacientes y dar respuesta a estas
 - físico: dirigido al paciente. Las enfermeras son las encargadas de administrar los tratamientos y de realizar las técnicas propias de estas, si siempre es la misma enfermera quien las realiza proporciona mayor tranquilidad y confianza al paciente disminuyendo su nivel de estrés
- Educativa: es importante mantener al paciente y a la familia informada en todo momento, de manera individualizada; para mejorar el nivel de autocuidado, o generalizada; para reforzar actitudes y hábitos adecuados o corregir posibles errores, mediante charlas, trípticos...
- Investigación: junto a las habilidades técnicas y de comunicación es necesario aportar nuevos conocimientos científicos, así como ayudar a otros profesionales en la investigación de las enfermedades y de los nuevos tratamientos para poder evaluar la práctica y optimizar la calidad de los cuidados y del desarrollo profesional

Conclusión; la implementación y desarrollo de Unidades de Reumatología Pediátrica con el apoyo de Enfermería especializada permitirá aumentar la calidad de la asistencia, investigación y docencia

Nuestro centro está en fase inicial de desarrollo de un programa de formación para enfermería

Como ejemplo se adjuntan unos trípticos que se han elaborado, ejemplo del papel de enfermería en reumatología pediátrica a nivel educativo.

ADALIMUMAB EFICACIA EN EL TRATAMIENTO DE UVEITIS REFRACTARIA

Herrera Chamorro A., Olivares Ferrandiz.V, Alcañiz Rodríguez P, Minguez Rives.A.
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Objetivo: La uveitis anterior crónica es con frecuencia en el niño una enfermedad grave. Algunos pacientes no responden suficientemente a la terapia inmunosupresora con importante riesgo de ceguera. Los agentes biológicos anti TNF α como Etanercept o Infliximad se han mostrado a veces poco eficaces en el tratamiento de la uveitis. El objetivo es demostrar en nuestra pequeña muestra que el tratamiento con Adalimumab en pacientes refractarios a tratamiento habitual reduce las posibles complicaciones por uveitis tanto en la forma idiopática como en la forma asociada a AIJ.

Métodos: Analizamos 5 pacientes que fueron diagnosticados de uveitis. 3 de los cuales eran la forma idiopáticas y 2 estaban asociadas a AIJ (forma oligoarticular y psoriásica). Los pacientes habían sido tratados siguiendo la escala terapéutica escalonada propuesta en la I Reunión Nacional de uveitis asociada a AIJ es decir con ciclopegjico, corticoides tópicos, orales, metotrexato y en un caso se administraba etanercept cuando debutó la uveitis. Se valoró durante las revisiones oculares, el grado de actividad, grado de lesión, agudeza visual, presión ocular, fondo de ojo y en un paciente OCT de forma comparativa con los distintos tratamientos.

Resultados:

- La respuesta ha sido eficaz en el 100% de los pacientes tanto en los que presentaban la forma idiopática como los que estaban asociados a AIJ
- Solo un paciente presentó reacciones locales muy importante motivo por el cual abandonó el tratamiento.

Conclusiones:

- _ En nuestra pequeña muestra adalimumab se muestra eficaz en la totalidad de estos pacientes que habían sido refractarios al tratamiento habitual con tratamiento tópico, corticoide oral, metotrexato y en un caso con etanercept
- _ Adalimumab no ha presentado efectos secundarios locales importantes salvo en un paciente que presentó una reacción inflamatoria local intensa que no respondió a tratamiento habitual y que motivó el abandono del tratamiento volviendo a recaer la uveitis. No se apreciaron reacciones secundarias generalizadas del tipo anafilactoide
- _ Su administración cada 2 semanas es mejor tolerada que el metotrexato cada semana, el etanercept 2 veces en semana o el infliximab por vía intravenosa, lo cual es importante para un paciente que se ve sobrecargado de medicación a una edad temprana.

RESPUESTA A LA RETIRADA DEL ETANERCEPT EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Remesal Camba A, Merino Muñoz R, García-Consuegra Molina J. Hospital La Paz, Madrid.

OBJETIVOS

Analizar la evolución de los pacientes con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) inactiva tras la retirada de etanercept (ETN) y evaluar la respuesta a la reintroducción del mismo en aquellos que presentaron recaída.

MATERIAL Y MÉTODOS

Desde octubre de 2004 a mayo de 2009 se les retiró ETN a 26 pacientes con AIJ. Las formas clínicas fueron: 11 artritis relacionada con entesitis, 7 poliartritis factor reumatoide negativo, 2 AIJ sistémicas, 1 artritis psoriásica y 1 oligoarticular persistente. A todos los que recayeron se les reintrodujo el fármaco. Los tiempos de inactividad de la enfermedad se analizaron con la curva de supervivencia de Kaplan y Meyer.

RESULTADOS

El tiempo medio de inactividad de la enfermedad previo a la retirada de ETN fue de $14,7 \pm 8,6$ meses. Dieciocho pacientes (69%) presentaron una recaída a los $5,8 \pm 5,26$ meses de la suspensión del fármaco. Ocho (31%) continúan inactivos tras un tiempo medio $21,2 \pm 14,7$ meses. La curva de supervivencia mostró que la probabilidad de seguir con enfermedad inactiva era del 50% a los 6 meses y del 39% a los 12. En 14 pacientes la retirada de ETN se realizó de forma directa y en 12 de forma progresiva, sin observarse diferencias significativas en la curva de supervivencia de ambos grupos. No se encontró asociación entre el tiempo de inactividad previo a la retirada y el tiempo hasta la recaída.

Todos los pacientes respondieron satisfactoriamente a la reintroducción de ETN, aunque 6 de los 18 casos precisaron una infiltración intraarticular o dosis muy bajas y transitorias de corticoides.

CONCLUSIONES

1. La mayoría de los pacientes (69%) a los que se retiró etanercept presentaron una recaída de la enfermedad.
2. La probabilidad de seguir en inactividad a los 6 meses fue del 50%.
3. Todos respondieron favorablemente a la reintroducción de la medicación.

OSTEOMIELITIS NEONATAL: UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO.

P. Collado Ramos, C. Calvo Rey, R. Díaz-Delgado Peñas, M. Crespo Echevarria.
Hospital Severo Ochoa, Madrid.

Introducción

La Osteomielitis (OM) es una infección del hueso. Es más frecuente en varones. Su incidencia en la infancia varía de 1/20.000-1/1.000. La ultrasonografía (US) es una técnica de imagen que ha demostrado su utilidad en la identificación de abscesos subperiósticos en la OM evolucionada.

Caso Clínico

Niña negra de 23 días, nacida a término por cesárea urgente por prolapso de cordón. Antecedente de colonización materna por *Streptococcus agalactiae* no siendo posible administrar profilaxis antibiótica preparto. Acude por irritabilidad, llanto, ausencia de movilización del brazo derecho y rechazo del alimento. Afebril. A la exploración se objetiva discreta hinchazón y un punto de mayor sensibilidad a la palpación del antebrazo derecho con una disminución voluntaria de los movimientos (pseudoparálisis) de la mano afecta. La analítica, proteína C reactiva y VSG fueron normales. Se realizó Rx de antebrazo y mano donde se observa imagen lítica de márgenes relativamente definidos en radio derecho.

El examen US en escala de grises no reveló derrame en la articulación radiocarpiana. Sin embargo, con la técnica del power Doppler, un examen ultrasonográfico circunferencial alrededor de la muñeca, mostró un marcado incremento del flujo sanguíneo sobre la metáfisis distal radial y que alcanzaba discretamente la epífisis. Con la sospecha de OM se solicitó estudio gammagráfico óseo que mostró un incremento del radiotrazador en el área radial de la muñeca. Los hemocultivos resultaron positivos para *Streptococcus agalactiae* (estreptococo del Grupo B). Se estableció antibioterapia iv durante 3 semanas con clara mejoría.

Comentario

En el recién nacido la osteomielitis es poco frecuente y de difícil diagnóstico por la escasa sintomatología que presenta. El *Streptococcus agalactiae* es el germen más frecuente, seguido de *Staphylococcus aureus*. *Se presenta este caso para indicar la utilidad de la ecografía con power Doppler como técnica de imagen de apoyo y fácil acceso en el diagnóstico de osteomielitis.*

DOLOR DE MIEMBROS SUPERIORES: CORRELACIÓN CLÍNICO- ECOGRÁFICA.

C. Calvo Rey, P. Collado Ramos, R. Díaz-Delgado Peñas. Hospital Severo Ochoa, Madrid.

Introducción

El dolor de miembros superiores (MMSS), aunque menos frecuente que el de miembros inferiores, es también un motivo de consulta habitual en nuestras consultas. Nos proponemos analizar la patología asociada a dolor de miembros superiores y la correlación clínico-ecográfica durante 6 meses en nuestra consulta de reumatología infantil.

Pacientes y métodos

Recogemos y analizamos de forma retrospectiva todos los pacientes que presentaron dolor de MMSS y a los que se les realizó durante el periodo de estudio una valoración ecográfica. Se analizaron datos clínicos, analíticos y ecográficos y se valoró el diagnóstico final de estos pacientes.

Resultados

Se valoraron 18 niños (14 niñas). La edad en once casos fue superior a 8 años y cinco de ellos fueron menores de 3 años. Las articulaciones afectadas fueron carpo y dedos en 14 casos, dolor de hombro en 2 casos. Dos pacientes presentaron una poliartrosis. El tiempo de evolución hasta la consulta fue muy variable (1 día a 2 años). Ecográficamente no se encontraron hallazgos patológicos en 6 casos. Se detectó sinovitis de la articulación en 8 casos, derrame articular en 9 casos, una sospecha de osteomielitis y un ganglión. Se realizaron: artrocentesis (dos casos), gammagrafías (tres) y RM (uno). La correlación ecográfica fue buena en todos los casos. Los diagnósticos finales fueron 1 osteomielitis, 2 dolores mecánicos, 1 enfermedad de Kawasaki, 1 gangliones múltiples, 2 artralgiás inespecíficas, 1 artritis reactiva, 2 artritis sépticas y el resto 7 casos artritis idiopática juvenil (1 sistémica, 1 artritis psoriásica, 3 oligoarticulares, 2 artritis-entesitis).

Comentarios

El dolor de MMSS es un síntoma que obedece a una variedad de etiologías, expresando las patologías habituales en nuestras consultas, con especial predominio de la artritis idiopática juvenil, seguido de dolores mecánicos o inespecíficos. La ecografía es una herramienta útil y fiable en la valoración de estos pacientes.

SINDROME DE ACTIVACION MACROFÁGICA CON DOLOR ABDOMINAL COMO INICIO

Rua Elorduy MJ, Rodriguez Martinez L, Lopez Fernandez Y, Oliver Goicolea P, Urberuaga Pascual A, Astigarraga Aguirre I. Servicio de pediatría Hospital de Cruces. Bilbao.

Introducción: El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una forma de linfocitosis hemofagocítica secundaria asociada a enfermedades reumáticas, especialmente la artritis idiopática juvenil- sistémica (AIJ-S). Describimos dos casos de SAM en los que el dolor abdominal fue el síntoma de inicio y presentaron signos ecográficos sugestivos de colecistitis.

Caso clínico 1: Niño de 11 años diagnosticado a los 2 años de AIJ-S que debutó con un SAM. Estando en remisión clínica, en tratamiento con Anakinra, presenta: cefalea, náuseas, vómitos y dolor abdominal, refiriendo fiebre durante 8 días. Con el diagnóstico ecográfico de colecistitis perforada y hepatoesplenomegalia es transferido a nuestro hospital para colecistectomía.

Datos: Hb 10,8 mg/dl, leucocitos 3.400, plaquetas 22.000, hipertriglicerinemias (220mg/dl), hipofibrinogenemia(0,5 g/l), ferritina 1365µg/l, VSG=2mm, PCR=11mg/dl, CK320 u/l, ALT 280U/L., AST 895U/L, Bilirrubina 1,3 mg/dl, LDH 8030U/L.

Se realiza colecistectomía por laparoscopia. Con sospecha de SAM se indica examen de médula ósea observando hemofagocitosis. Tratamiento: inmunoglobulinas, corticoide y ciclosporina con buena respuesta.

Caso clínico 2: Varón de 11 años diagnosticado de AIJ-S tres años antes, en tratamiento con Anakinra. Acude por dolor abdominal, rash, ictericia y hepatomegalia.

Datos: Hb 10,6gr/dl, leucocitos 16.000/l, plaquetas 509.000/l, VSG=17mm, PCR=1,5 mg/dl, fibrinógeno 1,9 gr/l, ALT 2280 u/l, Bilirrubina 18 mg/dl. Ecografía abdominal: marcado edema de pared de la vesícula sugestivo de colecistitis, hepatoesplenomegalia. Se valoró el trasplante hepático (Índice NACER 12) que no se realizó ante la sospecha de SAM confirmada por aspiración de médula ósea. Tratamiento: Cyclosporina, corticoides y etopósido con buena respuesta.

En ambos se reintroduce Anakinra con buena tolerancia

Comentarios: El SAM es una complicación grave de la AIJ-S. La colecistitis puede formar parte de la afectación multiorgánica y el dolor abdominal representar el síntoma de inicio. La sospecha del SAM es fundamental para evitar una actitud quirúrgica e iniciar tratamiento precozmente.

Ambos pacientes estaban con Anakinra pero no se puede definir una relación causa efecto con el tratamiento.

LA UVEÍTIS CRÓNICA EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: ESTUDIO RETROSPECTIVO.

MARVILLET Isabelle, TERRADA Cécile, QUARTIER Pierre, BODAGHI Barham, PRIEUR Anne-Marie. Hospital Necker – Enfants Malades – Paris

OBJETIVO: La Uveítis Crónica (UC) es la complicación mas severa de la artritis idiopática juvenil (AIJ). Este estudio revisa la evolución clínica de las UC en los pacientes con AIJ.

METODOS: Se analizaron retrospectivamente las historias clínicas de 715 niños diagnosticados de AIJ entre julio de 1997 y julio del 2007.

RESULTADOS: Setenta y cinco niños (10.5%) presentaron una UC. Se revisaron 69 historias clínicas. Ningún niño con una AJI sistémica, psoriásica o con factor Reumatoide (FR) positivo presentó una UC. Sesenta UC se diagnosticaron en el grupo de los 352 niños con AIJ oligoarticular. Siete entre los 122 con AIJ poliarticular y 2 entre las artritis asociada a entesitis. El 70% de las UC fueron bilaterales. El 78% de las UC se diagnosticaron durante revisiones oftálmicas rutinarias. En 41 niños la UC fue anterior y 18 presentaron una panuveítis. En 42 niños (61%) la UC presentó complicaciones, pero solo en 29 casos las complicaciones estaban presentes en el momento del diagnóstico de UC. Sinequias, queratopatía en banda y glaucoma fueron las complicaciones mas frecuentes. Veinte niños (29%) tenían una pérdida de visión clínicamente significativa ($< 5/10$) durante el primer control oftalmológico. De estos, 10 presentaban una UC bilateral. Durante las últimas revisiones oftalmológicas, 14 pacientes (20%) presentaban pérdida de visión significativa con 3 niños (4%) ciegos. El tratamiento médico comprendía corticoides vía tópica, colirios midriáticos, corticoterapias sistémicas, metotrexato y agentes anti-TNF. Veintiún niños requirieron tratamiento quirúrgico. Once niños evolucionaron favorablemente. Veintiuno tuvieron mala evolución, definida por la necesidad de someterse a múltiples tratamientos quirúrgicos y los 37 restantes mostraron una evolución crónica.

CONCLUSION: La UC es una complicación severa de l'AIJ. Los controles oftalmológicos con lámpara de hendidura son indispensables, incluso cuando la artritis es silente o ha remitido.

NEFROPATÍA MESANGIAL IgA EN EL NIÑO, ¿PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DE BEHÇET?

Mir Perelló C, Puerto Carranza E, Lacruz Pérez L, Rodrigo Jiménez D, Trillo Bris E.
Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca

La enfermedad de Behçet es una entidad multisistémica cuya afectación renal, aunque poco conocida, es más frecuente de lo que se postula. La glomerulonefritis es el tipo de daño renal más habitual y en la mayoría de ocasiones se presenta posterior al diagnóstico de la enfermedad. Se han publicado únicamente dos casos, ambos en adultos, en los que la glomerulonefritis ha precedido a la aparición de la clínica cardinal de enfermedad de Behçet.

Se presenta el caso de un paciente afecto de nefritis mesangial IgA que durante su seguimiento desarrolla un cuadro clínico compatible con enfermedad de Behçet.

Se trata de un varón de 14 años, seguido en Consultas de Nefrología desde los 3 años por hematuria macroscópica recurrente coincidiendo con infecciones de vías altas sin otra sintomatología asociada. Mediante biopsia renal se confirma el diagnóstico de Glomerulonefritis mesangial IgA con depósitos de C3. De los antecedentes familiares destacan padre, hermana y primo con glomerulopatía confirmada con biopsia renal, así como hermano de 5 años en estudio por hematuria macroscópica recurrente. A partir de los cinco años aparecen de forma progresiva aftas bucales recurrentes y episodios de dolor abdominal y artralgias, acompañados de fiebre en ocasiones, inicialmente etiquetados como virasis. La recurrencia de estos síntomas y su mejoría parcial con tratamiento antiinflamatorio hace pensar en una enfermedad de Behçet, que se confirma con la aparición de aftas genitales y un test de patergia positivo. Además, se confirma la presencia del HLA B51. En la actualidad sigue tratamiento con Azatioprina e Infliximab, con buen control de su sintomatología.

Dada la evolución de este caso clínico se puede concluir que ante un niño afecto de nefropatía IgA sería recomendable vigilar la aparición de signos clínicos como las aftas bucales que, aunque comunes, pueden ser reflejo de una afectación multisistémica.

ETANERCEPT A DOSIS ÚNICA EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Rúa Elorduy MJ, Rodríguez Martínez L. Servicio de pediatría Hospital de Cruces. Bilbao.

Objetivos

El Etanercept es utilizado en la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) en niños mayores de 4 años, a dosis de 0,4 mg/kg sc 2 veces por semana. En adultos se ha demostrado una eficacia similar administrando una dosis única semanal.

Establecemos una pauta de tratamiento de dosis única en AIJ de curso poliarticular, evaluando eficacia y efectos colaterales

Material y métodos

Se han incluido 9 pacientes, con AIJ oligo-extendida o poliarticular. Todos habían recibido AINEs o corticoide intraarticular y MTX.

Se establece el tratamiento con dosis única en: 1) AIJ sin previo tratamiento con anti-TNF. Reciben 0,8 mg/kg en dosis única semanal. 2) AIJ en brote de actividad después de la remisión conseguida previamente con etanercept. En éstos, la retirada había sido paulatina, durante 6 meses 0,4 mg/kg, dosis única. Se reinicia etanercept con igual dosis.

Se evalúa: nº articulaciones inflamadas o dolorosas con limitación al movimiento y actividad física

Resultados

Grupo 1: 4 pacientes entre 9 a 14 años, en tratamiento con MTX. Se inicia una dosis semanal de etanercept a 0,8mg/ kg./sc 2 niños presentan reacción cutánea importante que lleva a retirar la pauta. La dosis repartida de forma habitual es bien tolerada. Los otros dos presentan remisión clínica en 8 semanas sin efectos adversos

Grupo 2: 5 pacientes de 5 a 10 años, en recaída entre 2 a 6 meses después de la supresión anterior del etanercept reciben 0,4mg/kg semanal . 4 presentan remisión de la inflamación en 8 -10 semanas. Un paciente no respondedor requiere de nuevo tratamiento con MTX y etanercept a 2 dosis por semana

Conclusiones No podemos concluir sobre la eficacia o efectos adversos del etanercept a dosis única. Es posible que en el niño la dosis total única tenga más riesgo de reacción cutánea que en el adulto. Llama la atención que 4 casos con nuevo brote después de suprimido el tratamiento, son respondedores a dosis bajas en administración única semanal de etanercept.

FORMAS INICIALES DEL SÍNDROME DE BEÇHET EN LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Caballero Pérez V¹, Aldana Tabuenca A¹, Pastor Mourón I², Medrano San Ildefonso M³, Beltrán García S⁴

¹ Médico Residente de Pediatría Hospital Infantil “Miguel Servet” Zaragoza.

² Reumatólogo Pediátrico Hospital Infantil “Miguel Servet” Zaragoza

³ Reumatóloga Hospital “Miguel Servet” Zaragoza

⁴ Pediatra Hospital Infantil “Miguel Servet” Zaragoza.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Beçhet es una vasculitis sistémica de etiopatogenia desconocida, que afecta a vasos de cualquier calibre. La prevalencia en España es de 6,4/100.000 siendo excepcional durante la infancia. Suele aparecer en la 2-3ª década de la vida. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son las mucocutáneas y las más graves las neurológicas, oftalmológicas y vasculares. Su tratamiento varía según la clínica (colchicina, corticoides, inmunosupresores...) **Caso 1.** Niño de 9 años que presenta aftas bucales dolorosas recidivantes de 8 meses de evolución y aparición de lesiones nodulares eritematosas pretibiales compatibles con eritema nodoso. Afebril. Pruebas complementarias: VSG 58 mm/hora. PCR, ASTO, Factor reumatoide (-). ANAS (+) moteado, AML (+), resto de inmunidad (-). Sangre en heces y coprocultivo (-). HLA A30A32 B18B51 BW6BW4. Serología de Herpes simple y Yersinia (-). Rx Torax y Mantoux(-). Patergia(+). Exploración oftalmológica normal. Se instaura tratamiento corticoideo tópico en lesiones mucosas y colchicina(1mg/día). Evolución: desaparecen lesiones cutáneas, persistiendo aftas bucales, sin otra clínica sistémica. **Caso 2.** Niña de 13 años afecta de úlceras genitales dolorosas recidivantes de 3 meses de evolución (descartada patología infecciosa por ginecología), acompañadas de aftas bucales. Se realizan las mismas pruebas que en el caso anterior destacando VSG 65 mm/hora, y HLA B51. Se pauta tratamiento corticoideo tópico en mucosas y colchicina(1mg/día). Desaparecen las lesiones mucosas, sin haber recidiva hasta el momento actual. **COMENTARIOS:** Actualmente se investigan tres líneas patogénicas (inflamatoria, autoinmune e infecciosa) y su diagnóstico se basa en criterios clínicos. Se asocia al haplotipo B51, pero solo se encuentra en un 20% de los afectados, con peor pronóstico en varones jóvenes. Consideramos importante investigar sobre la etiopatogenia para conseguir un tratamiento óptimo, no sólo paliativo, sino curativo. Supone un reto para el pediatra, dada la baja incidencia en la población infantil, precisando un adecuado seguimiento, debido al curso oscilante.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Beçhet. Infancia. Vasculitis. Aftas bucales. Aftas genitales- Eritema nodoso. Colchicina. Patergia

COJERA Y FIEBRE EN UN ADOLESCENTE

D. Clemente, J.C. López Robledillo, D. López Saldaña, M. Ibáñez. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

Historia clínica: niño de 14 años con dolor en cadera izquierda y región lumbar que cede con AINEs y calor local. Al tercer día asocia fiebre de 39 °C. En la exploración encontramos molestias a la flexión y a la rotación interna de cadera y presenta un hemograma normal, PCR 3.1 mg/dl, y radiografía de caderas y sedimento de orina normales y se continúa tratamiento sintomático. A los 5 días aparece cojera izquierda, con persistencia de picos febriles y sudoración nocturna. En la exploración presenta dolor en la maniobra de fabere en articulación sacroiliaca izquierda y a la abducción de cadera. Se decide ingreso para estudio.

Pruebas complementarias durante el ingreso: Hemograma: normal. PCR 9.7 mg/dl, procalcitonina 0.14 ng/ml. Serología: VHB inmune, VHA y VHC negativos. Brucella negativo (Rosa Bengala y Wright negativo). Inmunología: ASLO 235. FR negativo. ANA negativo. Complemento normal. Radiografía de tórax: normal. Radiografía de caderas: normal. Radiografía de columna dorsal: sin aplastamientos de cuerpos vertebrales. Radiografía de columna lumbar: discreta rectificación de la lordosis lumbar. Resonancia magnética columna lumbar: edema óseo en la porción paramedial izquierda de las últimas vertebrales sacras y coccígeas. Resonancia magnética caderas-sacroilíacas: Articulación coxofemoral normal. Articulación sacroilíaca izquierda normal. Miositis del músculo piriforme que asocia cambios inflamatorios con edema óseo reactivo en su inserción sacrococcígea. Hemocultivo: positivo a *Staphylococcus aureus* sensible a oxacilina.

Evolución clínica: se realiza tratamiento con cloxacilina (150 mg/kg/día) y cefotaxima (150 mg/kg/día) con mejoría progresiva. A los 6 días llega el resultado de un hemocultivo positivo a *Staphylococcus aureus* sensible a oxacilina y se suspende cefotaxima. Se mantiene cloxacilina intravenosa 14 días y otros 14 días vía oral, con buena evolución clínico-radiológica.

Conclusiones: considerar el diagnóstico de piomiositis en niños con fiebre, dolor osteomuscular localizado y/o impotencia funcional, incluso cuando no existen factores de riesgo asociados.

POLICONDRITIS RECIDIVANTE CON BUENA RESPUESTA A ADALIMUMAB.

C.Vargas Lebrón, M. Fernandez Alba, F.J Toyos Saenz de Mieras, F. Navarro.
H.U.V.Macarena. Sevilla.

Introducción:

La policondritis recidivante es una enfermedad multisistémica rara, de etiología desconocida caracterizada por lesiones inflamatorias recurrentes y destructivas en estructuras cartilaginosas y ricas en proteoglicanos tales como: oído externo e interno, nariz, árbol laringotraqueo-bronquial, cartílago hialino articular, ocular, corazón y vasos sanguíneos; el riñón y la piel pueden verse también afectados.

Descripción del caso clínico:

Varón de 13 años de edad en la actualidad, que desde hace 5 años presenta oligoartritis, inflamación recurrente de pabellón auricular y tabique nasal y episodios recidivantes de epiescleritis.

Al inicio del cuadro presentó lesiones cutáneas con biopsia compatible con vasculitis leucocitoclástica.

Recibió tratamiento con Esteroides y Metotrexato sin adecuada respuesta por lo que en Julio de 2007 se solicitó uso compasivo de Adalimumab.

En los 2 últimos años en paciente está asintomático, ha suspendido corticoides y Metotrexato permaneciendo en la actualidad con Adalimumab 20mg s.c/25 días.

PRESENTACIÓN ATÍPICA DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO EN ADOLESCENTE

Molinos Quintana A, Morillo Gutierrez B, Camacho Lovillo MS, Cubero Santos A. Hospital Infantil. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El Lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria multisistémica de etiología desconocida. La corea es una manifestación infrecuente pero bien definida en relación con el síndrome antifosfolípido.

Caso clínico: Mujer de 14 años con historia de 6 meses de evolución de dolor abdominal en contexto febril, con varios tratamientos por pielonefritis sin confirmación microbiológica y función renal normal. Malestar, náuseas, febrícula intermitente y cefalea de 3 meses de evolución, junto con trastorno del comportamiento y molestias articulares. Se detecta proteinuria en rango nefrótico y moderada insuficiencia renal, y se objetiva hemicorea derecha que evoluciona a coreoatetosis bilateral y disartria. No Hipertensión ni hematuria. Series hematológicas normales. ANA positivo (título 1/160). Anti-DNA, anti-Sm, anti-Ro, c-ANCA y p-ANCA y anticuerpos circulantes: negativos. Complemento normal, salvo consumo de CH50. Resonancia Magnética cerebral sin hallazgos y ecocardiografía con engrosamiento de la valva aórtica e insuficiencia aórtica leve.

Cumpliendo tres criterios de lupus: afectación renal y neurológica y ANA positivo, junto con biopsia renal compatible con nefritis lúpica clase IV-S, se sospecha síndrome antifosfolípido secundario por la asociación de Corea y lesión valvular cardíaca junto con proteinuria nefrótica y hemorragias ungueales. Presenta anticuerpos anticardiolipina y antiB2-GPI con títulos elevados de IgG en dos determinaciones y anticoagulante lúpico positivo (test de Russell y Exner). En el SPECT cerebral existe déficit de perfusión irregular y bilateral en los ganglios basales y tálamo. Tratamiento: esteroides, ciclofosfamida y micofenolato mofetil; clorpromazina y anticoagulación. Evolución favorable con desaparición de la corea y mejoría de alteraciones conductuales, función renal y proteinuria.

Conclusiones: La corea es un síntoma neuropsiquiátrico infrecuente en el LES. Puede aparecer en el curso de la enfermedad o en el primer brote. La corea se asocia a anticuerpos antifosfolípidos en pacientes con o sin lupus. La afectación renal severa requiere inmunosupresión enérgica además de pauta anticoagulante del síndrome antifosfolípido.

MICROANGIOPATIA TROMBOTICA SIN AFECCION HEMATOLOGICA Y SEROCONVERSION NEGATIVA. REPORTE DE CASO.

Suárez Larios L., Romero Navarro B., Faugier Fuentes E., Avila Casado M., Olivera Solorzano F. Hospital Infantil de México Federico Gómez, México.

ANTECEDENTES El término Microangiopatía Trombótica (MAT) fue propuesto por Symmers en 1952 para referirse a una lesión de la pared vascular (principalmente en arteriolas y capilares) con engrosamiento de la misma, trombosis plaquetaria intraluminal y obstrucción parcial o completa de la luz vascular. Las manifestaciones clínicas que acompañan a la MAT son variables y diversas dependiendo del órgano más afectado y del número de vasos lesionados, pero siempre asociados a trastornos hematológicos con anemia hemolítica y trombocitopenia.

REPORTE DE CASO. Masculino de 6 años de edad con antecedente de infección viral exantemática un mes previo al padecimiento. Hospitalizado en enero 2009 por deterioro en la función renal con creatinina de 3.4mg/dL y proteinuria en rango nefrótico, biometría hemática sin alteraciones, coombs negativo. Biopsia renal: microangiopatía trombótica. Determinación de anticuerpos antifosfolípidos positivos a títulos altos: anti-B2GP1 141.8 (VR \leq 20) y anticoagulante lúpico 48.2, antiesfingomielina IgM 0.08, antifosfatidilinositol IgG 7.7. Inicio manejo con pulsos de metilprednisolona 30mg/kgd en #3, completando con prednisona 2mg/kgd por 1 mes con descenso progresivo. Enoxaparina 1mg.kg.día, y micofenolato 1g/día. En Febrero 2009 presenta crisis hipertensiva y crisis convulsivas. Resonancia magnética reporto: infartos previos. Inicio manejo antihipertensivo y anticonvulsivo, continuo proteinuria masiva en rango nefrótico, anasarca. Inicio bolos de ciclofosfamida 750mg.m².mes, creatinina y complemento normales. En Mayo 2009 nueva determinación de inmunológicos: ANA, Anti-DNA, ANCA, Antifosfolípidos negativos. Hasta Agosto-09 después de la aplicación de 6 bolos mensuales de ciclofosfamida y terapia de mantenimiento con micofenolato evolución satisfactoria con remisión de la proteinuria, hipertensión arterial e insuficiencia renal. Creatinina de 0.6mg/dL.

DISCUSION. Uno de los primeros investigadores en reportar la frecuencia de la afectación renal en pacientes con anticuerpos antifosfolípidos fue Amigo y colaboradores, en 20 pacientes con síndrome antifosfolípido. 5 de ellos tenían enfermedad renal con microangiopatía trombótica. Esta afección se puede presentar hasta en un 25% de los pacientes y se puede manifestar en forma de insuficiencia renal progresiva, proteinuria, alteraciones en el sedimento, infartos renales y en casos menos frecuentes como insuficiencia renal aguda.

Se han encontrado anticuerpos que son citotóxicos para las células endoteliales, lo que sugiere que algunos complejos inmunes pueden tener un papel patogénico en el desarrollo de la MAT. Se ha descrito en el LES, Síndrome antifosfolípidos primario, GMN asociadas a ANCA y en las GMN por anticuerpos antiMB glomerular.

CONCLUSION La microangiopatía trombótica se caracterizan por anemia microangiopática y trombocitopenia el presente caso ejemplifica una presentación atípica ya que estos datos no se encontraron en nuestro paciente, con anticuerpos antifosfolípidos positivos y seroconversión negativa 4 meses después. Se observó adecuada respuesta al tratamiento, libre de recaídas una vez que se indujo la remisión.

ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO Y LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO. REPORTE DE CASO

Suárez Larios L, Maldonado Velazquez R, Faugier Fuentes E, Olivera Solorzano F, Perezpeña Diazconti M. Hospital Infantil de México Federico Gómez, México.

ANTECEDENTES La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una linfadenitis histiocítica necrosante subaguda descrita inicialmente en Japón en 1972 por Kikuchi y Fujimoto. La enfermedad es caracterizada por la presencia de fiebre y adenopatías. Afecta principalmente a mujeres jóvenes y muy rara vez aparece en edad pediátrica. Su curso es benigno y autolimitado con tendencia a la remisión espontánea en 2-6 meses, aunque se han descrito casos recurrentes así como el desarrollo de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) en su evolución.

REPORTE DE CASO. Paciente femenino de 13 años de edad previamente sana, ingresa por cuadro de 2 meses de evolución caracterizado por fiebre intermitente, 3-4 picos al día de 38-40°C, pérdida de peso de aproximadamente 4kg, dolor abdominal tipo cólico en mesogastrio acompañado de vómitos ocasionales de contenido alimentario y distensión abdominal mínima que se acentúa en los últimos 15 días. A la exploración masa abdominal fija en mesogastrio, no dolorosa. Tomografía reporta masa retroperitoneal y conglomerados ganglionares. Se toma biopsia de ganglio con reporte histopatológico de linfadenitis aguda necrosante, negativo para microorganismos y células neoplásicas. Serologías para Parvovirus B19, Toxoplasma, CMV, VEB, VIH negativos. Desarrolla posteriormente criterios para LES en base a 1) Alteraciones hematológicas: anemia hemolítica y trombocitopenia severa, 2) Eritema malar, 3) Anticuerpos antinucleares + 1:320 patrón moteado fino, 4) Serositis (derrame pericárdico), 5) Alteraciones inmunológicas: anticardiolipinas IgG e IgM positivas. 6) Alteraciones neurológicas (alucinaciones). Por datos de actividad se maneja con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida

DISCUSION. La etiología de la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es desconocida, se han involucrado factores infecciosos y autoinmunes. Actualmente tiende a ser considerada una reacción hiperinmunitaria de localización ganglionar, frente a diversos agentes, entre ellos virus. La enfermedad puede aparecer en forma aislada, pero también puede asociarse a otras enfermedades de etiología autoinmune, sobre todo LES. La semejanza del grupo poblacional afectado con el del LES ha alentado a la sospecha de que la enfermedad de Kikuchi refleje una condición similar al lupus, pero autolimitada, y causada por linfocitos transformados por una infección viral. Se deberá hacer diagnóstico diferencial con cualquier cuadro infeccioso o tumoral que curse con síndrome febril prolongado y adenopatías. Su evolución hacia procesos autoinmunes como el LES, meses o años después del episodio, exige un seguimiento evolutivo a largo plazo. Esta posibilidad sería mucho más frecuente en niños que en adultos.

INFLIXIMAB A ALTAS DOSIS EN LA UVEITIS REFRACTARIA QUE AMENAZA CON CEGUERA.

C.Vargas Lebrón, M. Fernández Alba, M.D. Ruiz Montesino, F. Navarro.
H.U.V.Macarena. Sevilla.

Introducción:

La uveitis asociada a AIJ continúa siendo una de las primeras causas de ceguera en el mundo occidental.

Describimos el caso clínico de un paciente tratado con altas dosis de Infliximab para evitar la ceguera en el único ojo con visión.

Descripción del caso clínico:

Varón de 16 años en la actualidad, diagnosticado a los 6 meses de AIJ ANA+ evolucionando a poliartritis grave de difícil control. Ha recibido tratamiento con Sales de Oro, Ciclosporina, Metotrexato y Esteroides.

En 2001 presenta episodio de panuveitis bilateral con pérdida de visión en el ojo derecho. Desde Mayo 2001 a Enero 2006 recibió tratamiento con Etanercept y Metotrexato con aceptable control articular. En 2003 se interviene de faquectomía bilateral.

En Enero 2006 solicitamos uso compasivo de Infliximab por episodios repetidos de panuveitis en el único ojo con visión. Se inicia en dosis de 5mg/Kg de peso con aceptable control articular y ocular.

En Mayo 2007 presenta nuevo episodio de panuveitis en ojo izquierdo quedando una agudeza visual de 0.15 e hipertensión intraocular grave que obliga a implantar una válvula. En Noviembre 2007 se inicia tratamiento con Infliximab a dosis de 20mg/Kg peso y Prednisona hasta 1mg/Kg peso en reducción hasta controlar la inflamación ocular. En febrero de 2008 por la necesidad de dosis altas y frecuentes de Infliximab decidimos cambiar por Adalimumab con el que permanece hasta la fecha.

Estado actual: NAD 0 NAI 0 NAL 6 Agudeza visual 0.7. Tratamiento actual Metotrexato 15mg/semana s.c y Adalimumab 40mg/15 días s.c.

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE INICIO SISTÉMICO DE DIFÍCIL TRATAMIENTO.

C.Vargas Lebrón, M. Fernández Alba, M.D. Ruiz Montesino, F. Navarro.
H.U.V.Macarena. Sevilla

Introducción:

La AIJ de inicio sistémico es una enfermedad grave y de difícil control, comentamos los casos de dos pacientes que han precisado distintos cambios en el tratamiento a lo largo de su evolución.

Descripción del caso clínico 1:

Mujer de 7 años, diagnosticada a los 3 años de edad por exantema y fiebre durante 30 días que no ceden hasta iniciar corticoterapia. La disminución de esteroides provoca la reaparición de fiebre de predominio vespertino y nocturno, así como exantema intermitente, asociada a adenopatias y hepato-esplenomegalia, sin artritis durante el primer año aunque sí con artralgiás.

No es hasta Septiembre 2006 cuando presenta artritis a la exploración clínica que se demuestra por eco articular.

Ante la necesidad de esteroides en Febrero 2007 se solicita uso compasivo de Anakinra a dosis de 2mg/Kg peso/día. Desde Abril 2007 se normaliza la analítica y desaparece la clínica, sin embargo aparecen severos habones en los puntos de inyección de Anakinra que han ido desapareciendo. Actualmente asintomática en reducción de medicación.

Descripción del caso clínico 2:

Varón de 8 años diagnosticado de SOJIA Enero 2004. Ha recibido de forma consecutiva los siguientes tratamientos:

Enero 2004-Octubre 2005: Corticoides.

Octubre 2005-Diciembre 2005: Corticoides + MTX 1mg/Kg/semana.

Diciembre 2005- Abril 2006: Se añade Etanercept hasta 50mg/semana.

Mayo 2006- Diciembre 2006: Se cambia Etanercept por Anakinra hasta 100mg/día.

Enero-2007 y Julio 2007 recibe 2 ciclos de Rituximab.

Noviembre-2007 se solicita tratamiento con Tocilizumab como uso compasivo europeo que inició en febrero 2008. Desde el inicio de este tratamiento no ha presentado síntomas sistémicos consiguiendo retirar Corticoides en Noviembre de 2008.

ARTERITIS DE TAKAYASU CON ESTENOSIS SEVERA DE TRONCOS SUPRA-AÓRTICOS. INTERROGANTES SOBRE INMUNOSUPRESIÓN Y ANGIOPLASTIA.

*B Bravo Mancheño, ***A García Sánchez, **M Mar Rodríguez Vázquez del Rey, **F Perin, *M A Mesas Aróstegui.

Servicios de Pediatría (*Reumatología, **Cardiología), y ***Reumatología. HU Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción: La Arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis granulomatosa crónica de la aorta y sus ramas. Presentamos la evolución de una paciente diagnosticada en fase pre-sintomática, tras dos años de inmunosupresión y una angioplastia percutánea con implantación de stent.

Caso Clínico: Niña de 3 años ingresada por cuadro febril inespecífico. Antecedentes personales: Pioderma gangrenoso. Hallazgos exploratorios: Aspecto general conservado. Soplo sistólico, irradiado a carótidas. Pulso radial derecho ausente e izquierdo débil. Normotensa con discrepancias de TA entre extremidades. Lesiones cutáneas cicatriciales en cara y extremidades. Pruebas complementarias: Trombocitosis, VSG: 20, PCR: 20 mg/dl, fibrinógeno 713 mg/dl. Ecocardiografía doppler y Angioresonancia magnética (ARMN): engrosamiento de aorta ascendente, cayado e inicio de descendente, con obstrucción muy severa de tronco braquiocefálico derecho y subclavia izquierda; carótida izquierda ocluida. Evolución: Comenzó tratamiento con corticoides, metotrexato y AAS. Nueve meses después continuaba corticodependiente a dosis altas, e inició hipertensión arterial, por lo que se asoció tratamiento antiTNF, que no modificó la dependencia. Se produjo recaída, con cefalea, crisis repetidas de pérdida de fuerza en extremidades derechas y convulsión parcial en hemicuerpo derecho. Nueva ARMN: Lesiones isquémicas cerebrales y cerebelosas izquierdas, obstrucción de ambas carótidas comunes y menor calibre de carótida interna izquierda. Se reanudó corticoterapia a altas dosis y se inició ciclofosfamida intravenosa, remitiendo la sintomatología clínica. En fase estable, y bajo tratamiento con clopidogrel y AAS, se realizó angioplastia con implantación de stent en tronco braquiocefálico, recuperando pulso radial derecho. Al persistir corticodependencia, se prescribió micofenolato-mofetil, que ha permitido disminuir la corticoterapia. Actualmente, la paciente continúa asintomática, normotensa y con parámetros de actividad normalizados, aunque existe estenosis moderada del stent.

Comentarios: La AT representa un reto diagnóstico, terapéutico y evolutivo por el riesgo de isquemia de órganos vitales. El objetivo es preservar la competencia vascular, con los menores efectos secundarios a largo plazo.

RESPUESTA A INFUSIÓN INTRAVENOSA PERIÓDICA DE INMUNOGLOBULINAS EN NIÑA CON ESCLERODACTILIA Y CALCINOSIS SUBCUTÁNEAS

Bravo Mancheño B*, Tercedor Sánchez J**, García Sánchez A***, Campos Martínez AM*, Ruiz Salas FM*.

Servicios de *Pediatria, **Dermatología y ***Reumatología. HU Virgen de las Nieves. Granada.

Introducción: La esclerodactilia y las calcinosis son manifestaciones de la esclerodermia, de difícil tratamiento; producen dolor, úlceras cutáneas y limitación funcional con repercusión en la calidad de vida. Las inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) han sido utilizadas en diferentes enfermedades sistémicas autoinmunes, y aisladamente, en la fibrosis y la calcinosis. Describimos la respuesta en una paciente de nueve años tratada con altas dosis periódicas de IGIV, asociadas al tratamiento de base.

Caso Clínico: Paciente diagnosticada a los 7 años, de esclerodermia sistémica, con afectación primordial en manos y pies. Antecedentes Personales: Dermatitis atópica, quemadura en mano derecha. Hallazgos exploratorios: Engrosamiento cutáneo generalizado, escala de Rodnann 23/51. Esclerodactilia con deformidad en flexión y calcinosis subcutáneas en dedos. Cicatrices en mano derecha. Ictiosis en pliegues. Hipopigmentación en tórax. Disfonía. Auscultación cardiorrespiratoria normal. Normotensa. Índice de discapacidad (ID) 1,87/3. Datos complementarios: VSG 13, PCR 0,1 mg/dl. ANA + >320 patrón nucleolar, ENAs, anticentrómero, negativos. Capilaroscopia: megacapilares y bucles. TACAR, función pulmonar, ecocardiografía y gammagrafía esofagogástrica, normales. Laringoscopia: Lesión quística y edema en cuerdas vocales. Evolución: Se inició tratamiento con metotrexato, AAS, fisioterapia y, posteriormente con bosentán, apreciándose cierta mejoría en la distensibilidad cutánea. Rodnann 17/51, ID: 1,12/3. Sin embargo, las calcinosis en dedos (con extrusión periódica) y la esclerodactilia continuaban siendo importantes, con hipocrecimiento de falanges distales y pulpejos. Tras la asociación de IGIV (2g/kg) mensual, durante 6 meses, se observó evidente disminución clínica y radiológica de las calcinosis, mejoría de la flexo-extensión de los dedos, así como disminución del Rodnann a 13/51 y del ID a 0,12/3. El tratamiento fue bien tolerado, sin efectos adversos.

Comentarios: Los beneficios observados en esta paciente junto a su perfil de seguridad subrayan la importancia de evaluar el tratamiento con IGIV en pacientes con esclerodermia y calcinosis. Destacamos el valor de la terapia combinada precoz en esta enfermedad.

VASCULITIS PRIMARIA DEL SNC (VPSNC) VERSUS SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE (SVCR). A PROPÓSITO DE UN CASO DE INFARTO CEREBRAL

De Benito Basanta L, Carballo Silva MA, Martínez Cueto P. Hospital Xeral de Vigo.

INTRODUCCIÓN:

La Vasculitis Primaria del SNC es una forma rara de vasculitis de causa desconocida. El diagnóstico se basa en la presencia de déficits neurológicos adquiridos recientes con evidencia angiográfica o histológica de vasculitis cerebral y exclusión de vasculitis sistémica u otra patología con similares hallazgos angiográficos o patológicos. Debuta como ictus o con focalidad neurológica en menos del 20 % de los pacientes y es raro en ausencia de historia de cefalea o encefalopatía.

El Síndrome de Vasoconstricción Cerebral Reversible agrupa a varias entidades con diversas denominaciones que se caracterizan por vasoconstricción reversible de las arterias cerebrales manifestada como cefalea severa hiperaguda con o sin síntomas y signos neurológicos adicionales. Su diagnóstico se basa en la imagen de vasoconstricción segmentaria y multifocal de arterias cerebrales reversible al cabo de tres meses.

Ambas condiciones comparten imagen angiográfica y, parcialmente, presentación clínica.

OBJETIVO:

Se presenta un caso de infarto isquémico cerebral que podría deberse a VPSNC o SVCR.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 13 años, sano, que presenta en clase de gimnasia, cefalea y a continuación, pérdida de conciencia con caída al suelo que dura 3-4 min. No se observan movimientos ni relajación de esfínteres. A su llegada al hospital su nivel de conciencia oscila (Glasgow 13-14). Presenta disartria pero no otra focalidad. El TAC craneal al ingreso es normal. Está afebril y su TA es 120/60 mm Hg. Tras 18 h de ingreso, se observa disminución de conciencia y hemiparesia derecha. Se pide una RM que es informada como lesión isquémica en ganglios de la base izq. compatible con obstrucción del flujo en territorio de arteria cerebral media izq.

El mismo día, el angio-TAC muestra irregularidades en el calibre de la arteria cerebral media (ACM) izq. sugestivas de vasculopatía y se descarta disección arterial.

Se realiza arteriografía cerebral de 4 troncos cinco días después con imágenes de arrosamiento en ACM y carótida interna izquierdas en segmentos proximales y distales (M4); afectación menor en arteria carótida derecha; y sin alteración en fosa posterior.

No hay elevación de reactantes inflamatorios, la citoquímica de LCR es normal y son negativos los ANA, ENA, ANCA, factores procoagulantes (ACL, AL, proteínas C y S, mutaciones de factor II y V de Leiden) y las serologías infecciosas así como el estudio de PCR para virus en LCR.

Se realizó biopsia cerebro-meníngea sin datos de inflamación vascular.

Se pautó tratamiento con corticoides y antiagregante. Se añadió posteriormente micofenolato.

Se recupera de la hemiparesia derecha.

COMENTARIO

En este paciente, la brusquedad de los síntomas, la ausencia de alteración en el LCR, y la angiografía con múltiples estenosis y la biopsia cerebral normal apuntan hacia el diagnóstico de vasoconstricción arterial cerebral.

La lesión isquémica cerebral que afecta la sustancia gris de los ganglios de la base con déficit neurológico persistente, la angiografía con estenosis corticales y multifocales, la ausencia de los precipitantes típicos de vasoconstricción (puerperio, alfa-adrenérgicos, serotoninérgicos, drogas de abuso) son más sugerentes de vasculitis.

A los cuatro meses del ictus se repite el angio-TAC.

SÍNDROME DE CAMURATI-ENGELMAN. A PROPÓSITO DE TRES CASOS CLÍNICOS EN LA MISMA FAMILIA.

GARCIA ARMARIO MD, GARRIDO LOPEZ BC, VARGAS LEBRÓN C,
NAVARRO SARABIA F. Servicio de Reumatología Hospital Universitario Virgen
Macarena (Sevilla).

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Camurati-Engelman (SCE) es una osteocondrodisplasia con herencia autosómica dominante. Se asocia con mutación del gen que codifica el factor de crecimiento TGF- β 1. La característica patognomónica es el engrosamiento de la cortical de la diáfisis de los huesos largos, a menudo acompañada de trastornos de la marcha, dolor óseo y atrofia muscular. En su tratamiento son útiles los corticoides.

PRIMER CASO: Niña de 5 años que consulta por trastornos de la marcha, dolor en miembros inferiores y retraso en el desarrollo motor. Presenta marcha anade, hiperlordosis lumbar, hiperreflexia osteotendinosa, clonus bilateral y bajo peso. En estudios complementarios se encuentra fosfatasa alcalina elevada, esclerosis cortical en diáfisis de huesos largos y metacarpianos, osteopenia y afectación discontinua de huesos largos en la gammagrafía. Se diagnostica de SCE instaurándose tratamiento con corticoides. A los trece años presenta amenorrea primaria y desarrollo mamario incompleto.

SEGUNDO CASO: Varón de 17 años que acude por ausencia de desarrollo puberal y algias osteoarticulares. A la exploración destaca: IMC 15,4 y atrofia muscular. Edad ósea de 14 años. Disminución de testosterona y elevación de fosfatasa alcalina. Engrosamiento cortical diafisiario y disminución de cavidad medular en huesos largos, y en gammagrafía aparece actividad osteogénica intensa y aumentada. Se diagnostica de SCE e inicia tratamiento con AINE's.

TERCER CASO: Niña de 13 años que consulta por retraso del desarrollo puberal y dolor osteomuscular. Presentaba hábito asténico y lordosis lumbar marcada, con elevación de fosfatasa alcalina y esclerosis en la base craneal, escoliosis lumbar, esclerosis y engrosamiento cortical diafisiario en fémur y húmero. Se diagnostica de SCE y comienza tratamiento con paracetamol, con mal control de la clínica, por lo que se añade corticoide respondiendo.

CONCLUSIONES: En nuestro hospital han sido diagnosticados de SCE tres miembros de la misma familia, y por su infrecuencia consideramos importante su comunicación.

NEURITIS ÓPTICA POSIBLEMENTE ASOCIADA A TRATAMIENTO CON INFLIXIMAB EN PACIENTE CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Apodaca Saracho A, Ricart Campos S, Antón López J, Bou R, García De Vicuña C.
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

INTRODUCCIÓN:

Presentamos el caso de un paciente con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) con neuritis óptica posiblemente secundaria al tratamiento con Infliximab.

CASO CLÍNICO:

Paciente diagnosticado en **Junio'2005** de AIJ Oligoarticular ANA positivo a los 2 años. Uveítis crónica anterior bilateral asociada, de curso grave. Tratamiento habitual con Metotrexato semanal e Infliximab 5 mg/Kg cada 8 semanas (desde Agosto'2007).

En **mayo'2008** se objetiva disminución brusca de agudeza visual (AV) en ojo izquierdo

- Exploración ocular: AV Ojo derecho (OD) 0,05 y ojo izquierdo (OI) 0,2 (control AV 2 semanas antes: OD 0,1 y OI 0,8). Edema de nervio óptico y macular en OI.
- Exploración articular normal.

Con el diagnóstico de neuritis óptica aguda izquierda se administra metilprednisolona (30 mg/kg/día endovenoso 3 días), pasando a mantenimiento con prednisolona 2 mg/kg/día oral. Buena respuesta al cuarto día con recuperación de AV (OD: 0,2 y OI: 0,7) y disminución del edema de nervio óptico. Se realiza RMN que descarta enfermedad desmielinizante como causa de la neuritis. Tras el tratamiento intensivo se efectúan potenciales evocados visuales y electroretinograma (normales). Se orienta como neuritis óptica posiblemente asociada al tratamiento con infliximab por lo que se suspende dicho fármaco.

Posteriormente ha seguido tratamiento con Metotrexato. En **mayo'2009** inicia adalimumab por brote articular y edema macular quístico sin reacciones adversas hasta la fecha.

COMENTARIOS:

Los anti-TNF han supuesto un avance importante en el tratamiento de pacientes con AIJ, especialmente en uveítis refractarias. En adultos se ha descrito asociación del infliximab con la aparición de neuritis óptica, esclerosis múltiple u otras enfermedades desmielinizantes. Se desconoce si la presencia de efectos adversos al utilizar un anti-TNF puede repetirse al cambiar a otro anti-TNF. Nuestro paciente presentó buena respuesta al retirar infliximab y recibir corticoides. Posteriormente no ha recidivado al ensayar adalimumab.

Dada la corta experiencia de uso de estos fármacos en pediatría es importante describir sus posibles efectos secundarios para conocer el perfil de seguridad.

MANIFESTACIÓN INUSUAL EN EL CONTEXTO DE UNA ESPONDILOARTROPATÍA JUVENIL

Téllez Labao C, Moreno Pascual P. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN: La espondiloartropatía juvenil se caracteriza fundamentalmente por la asociación de artritis periférica, tenosinovitis-entesitis, afectación del esqueleto axial y HLA B27+. El grado de dolor en la artritis es muy variable, pero no está descrito que llegue a ocasionar una postura antiálgica extrema.

CASO CLÍNICO: Niña de 12.3/12 años remitida de la consulta de Neurología para estudio de contractura en las manos de inicio súbito, progresivo y muy doloroso en los últimos 3-4 meses. Antecedentes personales: Diagnosticada 3 meses antes en su hospital de referencia de AIJ oligoarticular por cuadro de uveítis anterior aguda en ojo izquierdo seguido de episodios de artritis periférica (rodilla y cadera derechas) y tenosinovitis del tobillo derecho. Recibió tratamiento inicialmente con Naproxeno, Prednisona y Metotrexate que se suspendió a los 2 meses por mala tolerancia. Además refería 4 episodios de fenómeno de Raynaud. Antecedentes familiares: Bisabuela paterna padecía enfermedad reumatológica no filiada desde los 14 años. Exploración al ingreso: Sensación de enfermedad crónica con imposibilidad para la bipedestación y la marcha sin ayuda. A nivel locomotor destaca: Contractura en flexión extremadamente dolorosa de las articulaciones IFs e hiperextensión de las MCFs de ambas manos con aumento del dolor a la presión de dichas articulaciones e imposibilidad para la movilización activa y pasiva con hiperestesia cutánea. Dolor selectivo a la palpación de la articulación sacroilíaca derecha y lumbar bajo. Fabere +. Tumefacción localizada en la zona anterior tobillo derecho, dolorosa a la palpación. Limitación dolorosa de la flexión y rotación interna de cadera derecha. Pruebas complementarias: Hemograma normal en sus tres series. VSG: 53 mm. PCR: normal. Inmunoglobulinas y complemento: normales. ANA (+) y FR (-). HLA B27 y DR 5 positivos. EMG y ENG normales. Rx manos: osteoporosis del carpo y falanges proximales. Rx sacroilíacas: disminución del espacio articular con márgenes irregulares y esclerosis subcondral derecha. Ecografía de caderas: pequeño derrame articular en cadera derecha. Ecografía tobillos: tenosinovitis en tobillo derecho. RMN sacroilíacas: sacroileítis inicial bilateral, más en el lado derecho. Gammagrafía ósea: aumento de captación en carpos. Capilaroscopia del lecho ungueal: normal. En la evolución: Rx y RMN manos: normal. Rx y ecografía de caderas: normal. Rx sacroilíacas: irregularidades en las superficies articulares de sacroilíaca derecha y disminución del espacio articular. RMN sacroilíacas: sacroileítis derecha. DMO: normal. Evolución: A su ingreso se instaura tratamiento con Indometacina, Prednisona y MTX y dada la persistencia de la clínica a la semana, se decide sedoanalgesia para valoración, consiguiéndose colocar las articulaciones en posición neutra, comprobando motilidad articular pasiva normal. Se procede a la colocación de férula. Paralelamente persiste la afectación de la cadera y sacroilíaca, con discreta mejoría en el tobillo, por lo que se decide asociar Etanercept con muy buena respuesta pasando de índice de discapacidad de 2.75 a 0, desapareciendo progresivamente la contractura de las manos, permitiendo retirar las férulas al año de evolución y estando asintomática en el momento actual (3 años de evolución), aunque con disminución de la fuerza de las manos debido a la atrofia muscular. A los 2,5 años de evolución presentó un brote de uveítis que remitió con tratamiento tópico, pero que obligó a sustituir el Etanercept por Adalimumab y además recibe tratamiento con MTX.

CONCLUSIONES: Las formas de presentación de las artritis pueden no ser las habituales, dando la apariencia de enfermedad neurológica, por lo que este grupo de enfermedades deberían tenerse más presentes en el diagnóstico diferencial. La afectación de las manos de esta paciente no está descrita en este tipo de artritis. Al no encontrarse otra causa y dada la buena respuesta al tratamiento consideramos que es una manifestación más de la espondiloartropatía.

El Etanercept tiene muy buenos resultados a nivel articular, pero no protege de la uveítis.

SINDROME DE CHURG-STRAUSS EN NIÑA CON DERRAME PERICARDICO SEVERO

Lirola Cruz M^a Jose, Camacho Lovillo Marisol, Falcón Neyra Lola, Moruno Tirado Antonio, Zulueta Dorado Teresa de. Hospital Infantil Virgen del Rocío, Málaga.

INTRODUCCION: El síndrome de Churg-Strauss (SCS) es una vasculitis necrotizante de pequeños-medianos vasos con granulomas extravasculares e infiltrados eosinófilos que raramente se describe en niños

CASO CLINICO:

Mujer de 10 años, antecedentes de rinitis y asma extrínseca desde los 6 años y sinusitis. Inapetencia y pérdida de 3 Kg de peso en los últimos 2 meses. Desde hace 3 semanas: dolor abdominal, náuseas, vómitos matutinos y plenitud postprandial; febrícula; lesiones maculo-papulares pruriginosas en palmas y plantas, lesiones nodulares dolorosas en costado izquierdo, cabeza humeral derecha, dorso de pie izquierdo y sobre 3^a y 4^a falanges de dedos de manos; parestesias en miembros inferiores; tos húmeda y fatigabilidad, con escasa tolerancia a la actividad física leve-moderada. Exploración: aceptable estado general, desnutrición, leve taquipnea, discreta hipoventilación en base izquierda, roce pericárdico, lesiones cutáneas referidas. Exámenes complementarios: Eosinófilos 10090/uL, IgE 2169mg/dL; PCR 31.4mg/L, VSG 59, ANA, ANCA's negativos. Médula ósea: importante eosinofilia periférica y central. Rx tórax: cardiomegalia, aumento de densidad base izquierda. Ecocardiografía: derrame pericárdico grande sin repercusión hemodinámica, por fuera de pericardio visceral comprimiendo aurícula izquierda, masa de 12 por 14 mm. TACAR: Cardiomegalia, escasos y pequeños tractos fibroso periféricos. Biopsia cutánea: inflamación granulomatosa necrotizante con abundantes eosinófilos. Tratamiento: corticoides en bolos 3 días, continuando con prednisona oral, se administra 1^o ciclo de ciclofosfamida iv. Mejoría importante, desaparición del derrame pericárdico, disminución del tamaño y desaparición de algunas de las lesiones cutáneas. RMN cardíaca (postratamiento): normal.

COMENTARIO: La presentación clínica del SCS es variable, dependiendo de la fase de la enfermedad y del uso previo de corticoides. La afectación cardíaca aparece hasta en el 50% de los pacientes, normalmente asociada a ANCA's negativos y eosinofilia importante. Aunque el grado de afectación cardíaca es variable, el 50% de las muertes de estos pacientes están directamente relacionadas con la afectación de este órgano.

TRATAMIENTO CON TOCILIZUMAB EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Camacho Lovillo M.S., Iglesias Jiménez E., Lirola Cruz M.J, Falcón Neyra D, Delgado Pecellín I. H. Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: Tocilizumab es un anticuerpo monoclonal anti receptor de IL-6, de reciente comercialización, ensayado en niños con AIJ de inicio sistémico por su eficacia en controlar tanto los síntomas sistémicos como la afectación articular.

Caso clínico 1: Niña de 13 años que en 1998 presenta fiebre prolongada que se manejó con corticoides. En el 2000 presenta episodio de Síndrome de Activación Macrofágica (SAM) motivo por el que fue trasladada al H. de La Paz, controlándose con corticoides y ciclosporina pero presentando recidiva en 2001. Desde 2002 afectación poliarticular que precisa Metotrexate (MTX) al que 3 años después hay que añadir etanercept por mal control de la enfermedad. Se administran bolos de corticoides por persistencia de clínica sistémica. En enero de 2006 inicia tratamiento con anakinra que se suspende en junio por ineficacia, reiniciando tratamiento con etanercept. En junio de 2007, se cambia por adalimumab. En Julio de 2008 la paciente suspende toda medicación por voluntad propia. Ha precisando corticoides orales e innumerables infiltraciones durante su evolución. En la actualidad presenta desnutrición severa (peso 25 kg. Talla 131), retraso del crecimiento y osteoporosis. Conserva motilidad articular salvo limitación en caderas. En febrero del 2009 inicia tocilizumab con desaparición de la clínica articular y sistémica, pudiendo suspender corticoides y normalizando parámetros inflamatorios.

Caso clínico 2: Paciente de 9 años diagnosticada en 2002 de AIJ poliarticular FR negativo. Comenzó tratamiento con MTX en 2003 y 3 años después precisa asociar etanercept. Persisten brotes de poliartitis y fiebre que requiere múltiples infiltraciones y corticoides orales. En junio de 2009 inicia tratamiento con tocilizumab con buena control clínico y analítico sin efectos secundarios, precisando añadir MTX por artritis leve de rodilla.

Ambas presentan estudio de fiebre periódica negativo.

Conclusiones: Tocilizumab parece un tratamiento efectivo y seguro para pacientes con AIJ con predominio de clínica sistémica.

COMBINACIÓN METOTREXATO-ADALIMUMAB COMO TRATAMIENTO DE LA UVEÍTIS GRANULOMATOSA EN LA SARCOIDOSIS DE INICIO PRECOZ

Jiménez Treviño S, Rozas Reyes P, Ramos Polo E, Arostegui Gorospe JI, Bousoño García C. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

INTRODUCCIÓN: La sarcoidosis de inicio precoz (Early Onset Sarcoidosis, EOS) es una enfermedad multisistémica caracterizada por poliartritis, uveítis y rash cutáneo. El pronóstico de estos pacientes está determinado por la severidad de la uveítis, siendo en ocasiones muy difícil su control. Presentamos una niña diagnosticada de EOS con mal control de su uveítis, y una excelente respuesta a la combinación metotrexato-adalimumab

CASO CLÍNICO: Paciente de 5 años de edad, diagnosticada a los 2 años de EOS, portadora de la mutación R334W en uno de los alelos del gen CARD 15. La paciente presenta desde los 3 años una uveítis granulomatosa con precipitados queráticos, Tindall (+++), queratopatía en banda inicial, sinequias posteriores y catarata inicial en ambos ojos.

Recibe tratamiento con corticoides tópicos, corticoides orales y midriáticos. La uveítis mejora con estos tratamientos, pero se producen frecuentes recidivas al bajar las dosis de los mismos, tanto los tópicos como los orales. Dada la imposibilidad de suprimir el tratamiento corticoideo, y el mal pronóstico de este tipo de uveítis, se inicia tratamiento con metotrexato y adalimumab (anticuerpo monoclonal humano, previo consentimiento informado), constatándose a los pocos días una mejoría llamativa, que ha permitido suspender el tratamiento corticoideo sin presentar hasta el momento recidiva de la inflamación ocular. De forma paralela, se aprecia una llamativa mejoría en las manifestaciones articulares y cutáneas de la paciente.

CONCLUSIÓN: La combinación metotrexato-adalimumab se ha mostrado eficaz en nuestra paciente en el control y mantenimiento de la remisión de los signos de uveítis aguda, además de mejorar las manifestaciones cutáneas y articulares. Esta combinación, y en particular el tratamiento con adalimumab en el EOS no ha sido descrito previamente en la literatura, por lo que creemos que es de interés dar a conocer ésta nueva opción terapéutica para los pacientes con EOS refractarios a los tratamientos habituales.

CINCO AÑOS PARA CONOCER A RAYNAUD

García-Cuenllas L, Díaz-Delgado Peñas R, García García W, Lancho Monreal E, Calvo Rey C. Hospital Severo Ochoa, Madrid.

Introducción

El síndrome de Raynaud es un fenómeno vascular que afecta a la pared del vaso de pequeño y mediano calibre. Afecta especialmente a manos y raramente a pies. Se manifiesta aislado (enfermedad de Raynaud) o acompañado de otra conectivopatía

Pacientes y métodos

Presentamos a una niña de 11 años remitida a consulta por trombopenia, sin púrpura ni diátesis hemorrágica.

Se inicia seguimiento.

Resultados

Exploración clínica normal y anamnesis anodina salvo cefalea y ocasionalmente lentitud en la ideación atribuible a rasgos de carácter. Tras dos años de seguimiento se objetivan ANA positivos con patrón anticentrómero, sin calcinosis, disfagia ni otros hallazgos clínico-anamnesicos. Cuatro años después, aparece leve linfopenia y neutropenia, manteniendo trombopenia.

En la exploración destaca: leve livedo reticularis en cara anterointerna de ambos muslos con manos frías y sudorosas. Fondo de ojo normal a pesar de lo cual se realiza resonancia magnética con reconstrucción angiográfica sin observarse lesiones residuales o puntos “stop” en polígono de Willis o en ramas de arteria cerebral media. No se realiza capilaroscopia por carecer de este medio diagnóstico.

Se objetiva criocrito alto con crioglobulinas que engloba el cuadro dentro de crioglobulinemia mixta esencial tipo III. Se estudian agentes infecciosos con resultados negativos.

Al 5º año inicia fenómeno de Raynaud bifásico, en manos y pies, muy molesto para la paciente. Se dan consejos higiénicos insistiéndole en no fumar y evitar betabloqueantes.

Comentarios

Tardamos casi 5 años en diagnosticar Raynaud partiendo de un hallazgo totalmente casual.

Se invita a la reflexión sobre una crioglobulinemia mixta esencia tipo III sin desencadenante infeccioso que se exhibe de manera intermitente junto a una acentuación del fenómeno Raynaud. Se insinúa un fenómeno autoinmune subyacente que deberemos investigar orientando la búsqueda hacia manifestaciones digestivas, respiratorias o trastornos de esclerosis cutánea o sistémica ausentes en la actualidad.

SAF Y SAHPO. HALLAZGO SORPRESA.

García García W, Díaz-Delgado Peñas R, García Cuenllas L, Lancho E, Calvo Rey C. Hospital Severo Ochoa, Madrid.

Introducción: Nuestro objetivo es dar a conocer la relación del síndrome antifosfolípido en paciente no inmunomodulada afecta de SAPHO y sin factores de riesgo trombofílico, salvo viaje en avión, dada la escasa asociación presente en la literatura de estas dos entidades.

Caso: Paciente de 14 años sin antecedentes personales y familiares de interés salvo hermano que presentó artritis reactiva de cadera en la infancia, que refiere dolor torácico puntualizado en esternón desde hace aproximadamente un año. Presenta así mismo talalgias ocasionales, dolor en parte baja de la espalda con ritmo inflamatorio no alternante y aftas coincidiendo con dichos dolores. A la exploración destaca dolor en esternón a la palpación y a nivel de las articulaciones esternoclaviculares. Tiene así mismo acné pustuloso. Se sienta el diagnóstico de probable SAPHO. Gammagrafía con aumento de la actividad osteogénica patológica en ambas articulaciones sacroilíacas y TAC torácico con periostosis a nivel del esternón. Controles analíticos con valores de velocidad de sedimentación persistentemente altos en rango bajo y anticuerpos antinucleares positivos. Recibe tratamiento con antiinflamatorios de forma inconstante y tan solo con infiltraciones esternoclaviculares y en manubrio esternal. A pesar del acné severo en espalda y cara se desaconseja el uso de anovulatorios siguiendo protocolo para retinoides, mejorando con terapias de primera y segunda línea pautadas por dermatología. Tras la vuelta de un viaje a Colombia se nos relata de la existencia de clínica compatible con trombosis venosa profunda sin tromboembolismo pulmonar en tratamiento con dicumarínicos. Se realizó estudio trombofílico apropiado: I Quick 87%, TTPa 38", Anticoagulante lúpico positivo, ACAS IgG 411, ACAS IgM 7'8, cumpliendo tanto criterios clínicos como de laboratorio de Síndrome Antifosfolípido.

Conclusión: a pesar de que están descritas con poco énfasis las entidades espondiloartropatía con SAF, presentamos el caso a modo de reflexión sobre el fenómeno inflamatorio poco catastrófico, la discitoquinemia y la trombofilia en forma de SAF a pesar de no haberse inmunomodulado.

DISPARIDAD CLÍNICA Y GENÉTICA EN ESPONDILOARTROPATÍAS FAMILIARES

Díaz-Delgado Peñas R, García-Cuenllas Álvarez L, García García W, Lancho Monreal E, Calvo Rey C. Hospital Severo Ochoa, Madrid.

Introducción

Existe un creciente interés por la genética de ciertas enfermedades inflamatorias como Crohn, sarcoidosis infantil, relacionadas con NOD2/CARD15 y su gran heterogeneidad clínica.

Pacientes y métodos

Presentamos a una primera familia con espondiloartropatía y HLA idéntico y una segunda con síntomas afines a espondiloartropatía indiferenciada y enfermedad de Crohn pero con variabilidad genética en NOD2/CARD15.

Resultados

La familia 1 consta de niña adolescente 13 años con lumbalgia, aftosis y entesitis. En la exploración muestra rectificación lumbar con acortamiento. Su hermano menor, asintomático, salvo tendinitis aquilea ecográfica y sacroileítis gammagráfica. Padre, espondilitis anquilosante severa. No existe artritis periférica y sí predominio de entesitis, especialmente en la hija.

Analíticamente hay anemia sin reactantes, siendo el resto inespecífico.

Se realiza estudio clásico HLAB27 (Bw4), B44 (Bw4) A3, A32, DR 1, DRB1, resultando todos los determinantes genéticos idénticos para los 3.

La familia 2 incluye niña de 4 años con talalgia, artritis de tobillo y rodilla, aftas y dolor abdominal. El estudio reumatológico revela artritis de cadera y rodilla y colitis gammagráfica. Su hermano consulta por abdominalgia recurrente, disquecia y hematoquecia, tendinosis ecográfica en Aquiles y gammagrafía compatible con Crohn. El padre es diagnosticado de enfermedad de Crohn con clínica de aftas, pérdida de peso y lumbalgia crónica.

Se decide estudio genético de enfermedad de Crohn familiar (R334W, R702W, G908E y leu1007 en exones 6,4, 8,y 11 para gen Nod2/card15) con resultados negativos para todos y sin cambios en la posición 334 y 459.

Comentarios

El estudio negativo para NOD2/CARD15 asociado a Crohn contrasta con los hallazgos uniformes en los componentes de familia 2.

Por el contrario, el estudio HLA en familia 1 y su distinta expresión clínica invitan a investigar sobre la modulación genética del fenómeno inflamatorio, presente también en sarcoidosis precoz o síndrome de Blau.

COJERA COMO FORMA DE DEBUT DE UN LINFOMA BURKITT

Barrios López M, Casado Picón R, De Inocencio Arocena J, Vivanco Martínez JL, Baro. Hospital 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN. El dolor musculoesquelético (DME) es una consulta común en pediatría. Aunque generalmente de causa benigna, deben considerarse los procesos neoplásicos en el diagnóstico diferencial.

Presentamos, por lo excepcional del caso, un niño con linfoma Burkitt con cojera como modo inicial de presentación.

CASO CLÍNICO. Varón de 3 años con cojera, diagnosticado de sinovitis transitoria de cadera. La cojera evoluciona erráticamente y posteriormente comienza con dolor en rodilla que le despierta por la noche. La exploración y pruebas complementarias iniciales son normales. El paciente continúa presentando dolor 3 meses después de su inicio, por lo que se consulta a reumatología. La exploración del aparato locomotor y analítica continuaban siendo normales. En un control se objetiva tumefacción en tercio medio de la pierna. La ecografía demuestra una colección subperióstica tibial. La RM presenta alteraciones en médula ósea de fémur, tibia y peroné derechos. Una semana después se detecta una adenopatía cervical cuya PAAF da el diagnóstico definitivo: linfoma Burkitt.

DISCUSIÓN. El DME representa un 6% de las consultas en atención primaria en mayores de 3 años¹. En general es benigno, aunque ocasionalmente subyace un proceso grave cuyo diagnóstico precoz puede ser esencial para el pronóstico².

En nuestro caso el dolor se manifestó como cojera. Ésta supone el 0,4% de las consultas en Urgencias⁵. La sinovitis transitoria de cadera es la causa más frecuente de cojera de inicio súbito en la infancia^{6,7}.

La persistencia del DME, la presencia de síntomas nocturnos o la limitación funcional obligan a realizar el seguimiento y a considerar la etiología neoplásica ya que el dolor puede ser su primera manifestación como sucedió en nuestro caso.

DOLOR MUSCULOESQUELÉTICO COMO FORMA DE INICIO DE LEUCEMIA

Casado Picón R, Barrios López M, De Inocencio Arocena J, Vivanco Martínez JL.
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

INTRODUCCIÓN. El dolor musculoesquelético es una consulta común en la infancia, siendo su etiología generalmente benigna. Sin embargo, hay que tener presente que los procesos neoplásicos pueden causarlo. De hecho, el 44% de las leucemias diagnosticadas en nuestro hospital entre Noviembre de 2008 y Julio de 2009 debutaron con dolor musculoesquelético. Por este motivo, presentamos los casos de leucemia y revisamos los distintos parámetros a tener en cuenta para sospechar y realizar una detección precoz de estos procesos, ya que esto supone una mejoría importante del pronóstico.

RESULTADOS.

	Edad (años)	Sexo	Manifestaciones iniciales	Sospecha diagnóstica inicial	Tratamiento inicial	Evolución/Datos sugerentes LLA
1	3	Varón	Fiebre, cojera, impotencia funcional pierna, hepatomegalia	Artritis séptica cadera	Antibioterapia + artrotomía	Leucopenia, neutropenia
2	5	Mujer	Fiebre, dolor pierna	Osteomielitis fémur	Antibioterapia	Dolor persistente en hombro, aumento LDH, leucopenia, neutropenia, 1ª extensión SP normal
3	12	Mujer	Fiebre, inflamación rodilla, leve anemia	Gonartrosis inflamatoria	AINes	Fiebre intermitente, dolor óseo metafisario
4	8	Varón	Dolor lumbar, pérdida peso	Osteomielitis	Antibioterapia	Pancitopenia, 1ª extensión SP normal

SP: Sangre periférica.

CONCLUSIONES. Dado que las leucemias con frecuencia debutan con síntomas musculoesqueléticos que se pueden confundir con trastornos reumatológicos, este diagnóstico debe ser considerado en niños con dolores musculoesqueléticos. Los síntomas de alarma serían su persistencia, recurrencia o con limitación funcional, o se acompañan de visceromegalias, anomalías en sangre periférica, alteraciones analíticas o en las pruebas de imagen. Sin embargo, el hemograma con extensión de sangre periférica puede ser normal al inicio de la enfermedad, haciendo más difícil el diagnóstico diferencial.

PIOMIOSITIS COMO CAUSA DE DOLOR OSTEOMUSCULAR

Salido Capilla C, Pons Morales S, Porcar Almela M, Martorell Jiménez L, Marin Serra Juan. H. U. Dr. Peset, Valencia.

La piomiositis es la infección bacteriana aguda del músculo esquelético acompañada ocasionalmente de abcesificación, infrecuente en países de climas templados. El microorganismo más frecuentemente implicado es *Staphylococcus aureus*. La manifestación clínica inicial puede ser el dolor osteomuscular.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes diagnosticados de piomiositis en nuestro hospital, entre 2001 y 2008, recogiendo variables de sexo, edad, estación del año, factores desencadenantes, localización, clínica de inicio, duración de los síntomas, tiempo de ingreso, analítica, etiología, técnicas de imagen, antibiótico y duración, complicaciones.

Resultados: Se estudiaron un total de 6 pacientes, 4 niños y 2 niñas. La media de edad fue de 8 años y tres meses (21 meses-14 años). 5 pacientes iniciaron la clínica en los meses cálidos y 1 en invierno. En 3 hubo algún factor asociado: ejercicio físico intenso (1), traumatismo local (1), infección por virus varicela (1). Las manifestaciones clínicas fueron dolor (100%), fiebre (100%), inflamación (40%), impotencia funcional (80%) y tumefacción (20%). La localización de las lesiones: paravertebral, psoas, subescapular, abdominal (2) y bíceps braquial. La primera prueba de imagen realizada fue la ecografía y se confirmó la afectación muscular con RNM en el 100%. El agente causal se aisló en 5 casos (*S. pyogenes*, *S. Aureus* (3), *S. pneumoniae*). La cifra media de leucocitos fue de 12.090 con un porcentaje de neutrófilos de 74,5%. El valor medio de la PCR fue de 97.72 mg/dl y de la VSG de 32,3 mm/h. En los casos en que se realizó, los valores de CPK fueron normales. En todos los pacientes se empleó antibioterapia iv. Un caso precisó drenaje quirúrgico. La duración media de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 3,5 días. El tiempo medio de estancia hospitalaria de 20 días y la duración media del tratamiento antibiótico de 31,8 días. Ninguno ha presentado secuelas.

Comentarios: Cada vez se diagnostican más casos de piomiositis en zonas cálidas. La incidencia en España es mayor en la población pediátrica sobre todo en varones. Son factores predisponentes la mayor actividad física, el traumatismo local o las enfermedades debilitantes. En cuanto a la etiología *S. Aureus* es el más frecuente, *S. pyogenes* ocupa el segundo lugar. Generalmente son casos unifocales y más frecuente en músculos de gran tamaño. El diagnóstico es clínico y se apoya en datos de laboratorio e imagen. La ausencia de leucocitosis y la no elevación de las CPK, no excluyen el diagnóstico. La RNM es la técnica de imagen más rentable y la ecografía la primera en realizar por su bajo coste. El tratamiento con antibioterapia iv en fases precoces y que cubra *S. aureus*, puede ser suficiente sin necesidad de drenaje, si se mantiene de 3 a 6 semanas.

Conclusión: Ante todo niño con dolor osteomuscular localizado y /o impotencia funcional asociado a fiebre, debemos considerar la piomiositis como posible entidad en el diagnóstico diferencial.

SINOVITIS VELLONODULAR PIGMENTADA: CAUSA NO HABITUAL DE MONOARTRITIS DE RODILLA

Pons Morales S, Salido Capilla C, Aracil Pedro T, Del Cañizo Moreira M. H. U. Dr. Peset, Valencia.

La sinovitis vellonodular pigmentada (SVP) es una proliferación tumoral benigna del tejido sinovial articular, de las vainas tendinosas y de las bursas. Se caracteriza por su carácter progresivo y destructivo, que origina una alteración irreversible del cartílago articular con afectación ósea y tendinosa. El diagnóstico y tratamiento precoz son prioritarios. Es de predominio monoarticular. Se presenta habitualmente en la tercera y cuarta décadas de la vida, con una incidencia de 1,8 casos por millón de habitantes. Su presentación en niños es excepcional

Objetivo: dado lo excepcional de esta patología en niños, presentar un caso clínico y profundizar en la etiopatogénesis, diagnóstico diferencial y tratamiento de la SVP infantil para un mejor conocimiento de la entidad.

Caso clínico. Varón de 8 años, deportista habitual, sin antecedente traumático ni sintomatología articular previa, que acude por bloqueo y derrame articular de rodilla izquierda. La rodilla se presenta en semiflexión de 45° y bloqueada en todos sus movimientos. En radiografía simple, aumento de partes blandas. La VSG, pruebas reumáticas y coagulación fueron normales. En artrocentesis: líquido sinovial xantocrómico. RNM: derrame articular y engrosamiento de la plica medial, con focos lineales hipointensos (hemosiderina) Ante recurrencia del derrame articular, siempre de las mismas características y limitación funcional, se decide intervención quirúrgica artroscópica, con resección de sinovial afectada. El resultado anatomopatológico fue de sinovitis crónica con hiperplasia focal papilar y presencia de hemosiderófagos a nivel subepitelial (perls positivo). En el seguimiento no ha presentado recidiva.

Discusión: La SVP es una entidad de baja incidencia en niños menores de 15 años. Histológicamente se describe la forma difusa con proliferación de toda la sinovial y la forma tumoral o localizada con una sola masa lobulada. En menores de 15 años, la forma difusa es más frecuente. Un rasgo característico es la demora diagnóstica de 2 o 3 años por la clínica inespecífica y por no tener relación con mecanismo desencadenante. Es una entidad de predominio monoarticular y la rodilla es la articulación más afectada. La clínica difusa es gradual y progresiva y evoca un proceso reumático. En la rodilla el síntoma más común es el dolor y la inflamación. El derrame es serohemático o hemorrágico. Para diagnosticar la SVP es muy efectiva la RNM. La hemosiderina determina una señal baja en T1 que disminuye más en T2. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico, con identificación de células histiocitarias y gigantes con depósitos de hemosiderina y ausencia de malignidad. El diagnóstico diferencial debe realizarse con tumores, alteraciones reumáticas y metabólicas. El carácter progresivo determina una destrucción irreversible de la articulación por lo que el diagnóstico y tratamiento son prioritarios. El tratamiento de elección es quirúrgico.

Conclusión: la SVP es una entidad rara en la edad infantil, la rodilla es la localización preferente. Debe considerarse su diagnóstico ante toda inflamación crónica y recidivante de una articulación. Las características xantocrómicas o hemorrágicas fuera de un contexto traumático o problema de coagulación orienta hacia esta afección. El examen anatomopatológico determina el diagnóstico definitivo. Dada la agresividad debe ser tratada lo más precozmente posible.

VASCULITIS INFANTIL: CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS

Pons Morales S, Salido Capilla C, Ballester Asensi E, Aparici Gonzalo S, Ainsa Laguna D. H. U. Dr. Peset, Valencia.

Las vasculitis son un grupo de enfermedades clínicamente heterogéneas, con un sustrato histológico común: la presencia de infiltrado inflamatorio en el espesor de la pared de los vasos. Son enfermedades poco frecuentes y de etiología desconocida en la mayoría de los casos. **Objetivo:** Describir las características clínicas y analíticas, así como la evolución de pacientes diagnosticados de vasculitis en la edad infantil.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 83 pacientes diagnosticados de vasculitis infantil y controlados en la unidad de reumatología pediátrica de nuestro hospital entre los años 2002 y 2008. Se ha utilizado la clasificación de vasculitis sistémicas primarias en el niño, referida por Petty RE y Cassidy JT.

Resultados: En el período referido se controlaron un total de 97 pacientes (43 niños y 54 niñas), con edades comprendidas entre los 15 meses y los 13 años. 76 estaban diagnosticados de púrpura de Schönlein-Henoch (SH), 14 de enfermedad de Kawasaki (KW), 6 de enfermedad de Behçet (EB) y 1 de Panarteritis clásica nodosa (PAN). La edad media al inicio del cuadro fue de 6,67 años, requiriendo ingreso 44 de los 97 pacientes. Los síntomas más frecuentes al inicio del cuadro fueron las lesiones mucocutáneas, seguido por la fiebre. A lo largo de la evolución, el 100% de los niños desarrollaron lesiones cutáneas: púrpura el 100% de SH; exantema el 66,7% de KW; lesiones nodulares en la PAN; aftas orales y genitales en la EB. El 42% presentaron manifestaciones músculo-esqueléticas siendo las más frecuentes las artralgias y mialgias. El 100% de los KW presentaron conjuntivitis bilateral; el 45,5% presentaron síntomas generales siendo el más común la fiebre; síntomas digestivos en el 10%; síntomas cardiovasculares en 1 de ellos; en el 15% se objetivaron alteraciones del sedimento de orina sin deterioro de la función renal, desarrollando nefropatía 4 de los casos de SH; sólo un paciente con EB presentó manifestaciones neurológicas. Analíticamente, salvo los SH y la EB, cursaron con aumento de reactantes de fase aguda y trombocitosis en la KW; todos los pacientes tuvieron una evolución favorable. Los ANA fueron negativos y sólo se han obtenido ANCAS positivos en 3 de los casos.

Conclusiones: El diagnóstico de vasculitis requiere un alto grado de sospecha y debe considerarse en pacientes con enfermedad multisistémica no atribuible a otras causas. En los niños presentan un curso favorable en general.

INFLIXIMAB EN UVEITIS REFRACTARIA EN LA ENFERMEDAD DE BEÇHET

Pons Morales S, Salido Capilla C, Fernandez Ferri M, Navarro Ruiz A, Martinez Costa L. H. U. Dr. Peset, Valencia.

La enfermedad de Behçet (EB), multisistémica y de etiología desconocida, cursa con aftosis bucal y genital; asocia diversas manifestaciones sistémicas: afectación cutánea, articular, gastrointestinal, neurológica, pulmonar y vascular. La afectación ocular es rara en los niños, pero grave cuando ocurre. La uveitis es la lesión clásica, tanto la anterior que cursa con dolor, fotofobia intensa, lagrimeo y miosis como la posterior que produce menos síntomas pero que suele presentarse con una disminución de la agudeza visual o como visión borrosa. En los casos graves puede presentarse como una panuveitis. La afectación ocular suele ser unilateral. Las recaídas son frecuentes con pérdida progresiva de la visión.

Caso clínico: Niña de 9 años que ingresa por afectación inflamatoria muscular. Padre, abuelo paterno y tío paterno diagnosticados de E. de Behçet. La niña, aftas orales y genitales recurrentes desde lactante. HLA B51 +. Patergia positivo. Ingres a los 10 años por cuadro de panuveitis bilateral tratándose con bolos iv de corticoides y posteriormente orales, se modificó tratamiento, cambiando a Ciclosporina A para disminuir así los corticoides orales. En la evolución presenta recaídas oculares de importancia variable a pesar del tratamiento inmunosupresor, por lo que a los 13 años se decide iniciar tratamiento con Infiximab a dosis de 5 mg/kg/dosis. Clínicamente mejora con desaparición de clínica ocular llegando a suspender medicación sistémica. En el momento actual, recibe perfusión iv de infliximab cada 8 semanas y está asintomática. No efectos secundarios y exploración oftalmológica normal.

Comentario: Aunque la etiología de la enfermedad de Beçhet sigue siendo desconocida, parece tener un papel clave la producción del factor de necrosis tumoral alfa (TNF). El tratamiento de la enfermedad de Beçhet grave consiste en la supresión de la respuesta inmune, utilizándose varios agentes inmunosupresores: corticoides, azatioprina, ciclosporina... Ha sido demostrado el papel del Infiximab, anticuerpo monoclonal de ratón humanizado dirigido contra el TNF, en enfermedades reumáticas: artritis reumatoide, enfermedad de Crohn, espondilitis y psoriasis, sugiriéndose eficaz contra la uveitis resistente de la enfermedad de Beçhet. Infiximab, tal como demuestra nuestra paciente, puede ser efectivo para tratar la uveitis refractaria y puede ser incluido como parte del regimen terapeutico para la enfermedad de Beçhet.

ANÁLISIS DE LA APARICIÓN DE EVENTOS ADVERSOS DE TERAPIAS BIOLÓGICAS EN PACIENTES CON ENFERMEDADES INFLAMATORIAS SISTÉMICAS EN EDAD PEDIÁTRICA.

Guillén Astete, C; Anton Pages, F; Boteanu, A; Lois Iglesias, A; Gamir Gamir M^a Luz. Unidad de Reumatología Pediátrica – Servicio de Reumatología – Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Objetivos

Actualmente las terapias biológicas juegan un rol importante en el manejo de las enfermedades inflamatorias sistémicas en Reumatología Pediátrica. Al igual que en otros grupos de edad, su indicación conlleva un riesgo asociado fundamentalmente a la inmunosupresión. El presente estudio pretendió revisar en nuestra casuística la aparición de acontecimientos adversos en este grupo de pacientes.

Métodos

Se realizó una revisión retrospectiva de todos los tratamientos biológicos administrados en nuestro centro a pacientes pediátricos por enfermedades reumatológicas sistémicas. Se analizaron las características de dichos pacientes y la ocurrencia de eventos adversos durante la administración de dichos tratamientos.

Resultados

Se analizaron 100 tratamientos correspondientes a 75 pacientes entre 04/1999 y 09/2009. La edad de inicio de síntomas fue $7,0 \pm 4,96$ años y la de inicio del tratamiento biológico $14,2 \pm 9,4$ años.

Los diagnósticos fueron AIJ 69(92%), LES 2(2,6%), Miopatías 2(2,6%), G.Wegener 1(1,3%), CINCA 1(1,3%), El seguimiento (meses) acumulado total excluyendo periodos de suspensión temporal para cada fármaco fue ADM 477,1; ANK 297,9; ETN 1172,6; IFM 1027,0; RTM 65,3; TZM 22,6. La incidencia de acontecimientos adversos se expresa como casos nuevos/meses-tto x100 tratamientos.

La incidencia de infecciones leves por fármaco fue 3,77; 2,34; 2,47; 3,01; 4,59 y 0,0; la de infecciones severas: 0,83; 0,33; 0,93; 0,19; 1,53 y 0,0, la de reacciones alérgicas severas: 0,20; 0,00; 0,25; 0,38; 0,00 y 4,42 y la aparición de reacciones cutáneas menores: 0,83; 2,01; 1,44; 0,38; 1,53 y 0,00 respectivamente para los fármacos citados.

Se realizaron cambios de terapia biológica por acontecimientos adversos en 11 pacientes y por ineficacia en 19.

Conclusión

Pese a la indiscutible importancia de los efectos terapéuticos de estos fármacos en Reumatología Pediátrica, es necesario prestar atención a la casuística de acontecimientos adversos y mantener un registro continuo para contribuir a establecer nuevas conductas en el seguimiento de estos pacientes.

COJERA PROGRESIVA EN NIÑA INMIGRANTE: OSTEOARTRITIS TUBERCULOSA

Falcón Neyra, Lola; Camacho Lovillo, Marisol; Lirola Cruz, M^a José; Iglesias Jiménez, Estíbaliz; Neth, O. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

INTRODUCCIÓN: En España se declararon 5629 casos de tuberculosis en 2008. En zonas españolas con elevada inmigración se aprecian porcentajes comprendidos entre el 30 y el 50%. La infección tuberculosa osteoarticular constituye un 2% de los casos de tuberculosis. El curso indolente de la infección y la presencia de síntomas constitucionales, fiebre y pérdida de peso sólo en el 30% de los casos de artritis tuberculosa provoca un retraso en el diagnóstico. **CASO CLÍNICO:** Niña de dos años de origen rumano con impotencia funcional de miembro inferior derecho de tres meses de evolución con limitación y dolor con la rotación externa y abducción de la cadera. Vacunada. No antecedentes patológicos de interés. Exploración física dentro de la normalidad excepto la limitación del miembro derecho referidas. En los exámenes complementarios destaca imagen radiográfica osteolítica en cuello y cabeza de fémur derecho confirmada en resonancia magnética como osteoartritis coxofemoral con derrame articular moderado y osteomielitis de mitad proximal de fémur. En el TAC de tórax presenta adenopatías calcificadas mediastínicas con consolidación calcificada en segmento apicoposterior del lóbulo superior izquierdo. Prueba de Mantoux 22 mm. Con estos hallazgos se decide artrotomía de cadera derecha con limpieza de la zona y toma de muestras. Iniciamos tratamiento ambulatorio directamente observado con isoniazida (10 mg/kg/día), rifampicina (10mg/kg), pirazinamida (35mg/kg) y etambutol (15mg/kg). En la tinción de Zhiel-Nielsen de líquido articular se aislan bacilos ácido alcohol resistentes y en cultivo Lowestein se confirma *Micobacterium tuberculosis* sensible a isoniazida, rifampicina por lo que decidimos suspender etambutol y continuar terapia con tres fármacos durante dos meses y 10 meses más con isoniazida y rifampicina. Actualmente la niña está asintomática. **CONCLUSIÓN:** Debemos tener en cuenta esta etiología ante una lesión ósea lítica como diagnóstico diferencial de las lesiones tumorales. La celeridad en el diagnóstico disminuye la morbilidad del cuadro.

UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA EN LA VALORACIÓN DE UNA TUMORACIÓN DE PARTES BLANDAS EN PACIENTE CON DERMATOMIOSITIS.

D. Clemente, J.C. López Robledillo, M.Ibañez, D. López Saldaña. Unidad de reumatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Niña de 13 años afectada de dermatomiositis de larga evolución en tratamiento con metotrexato. Actualmente sin actividad inflamatoria, pero con persistencia de lesiones cutáneas, destacando la presencia de nódulos subcutáneos en manos, rodillas y codos confirmados radiológicamente como depósitos de calcio, que llegan a abrirse de forma espontánea y drenar un material blanquecino. Dado que han ido aumentando de forma progresiva durante los últimos años se han tratado con diltiazem sin clara mejoría y se ha intervenido uno de los localizados en las manos con buena evolución postquirúrgica.

Aportamos las imágenes fotográficas y ecográficas de una calcificación subcutánea de 3.5 cm por 2cm en rodilla izquierda y otra de menor tamaño en mano, ambas previstas para cirugía en las próximas semanas.

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA. NUESTRA EXPERIENCIA.

Murillo Romero C.L, Varas de Dios B, Castro Pérez P, Pérez González E, Gámir Gámir ML. Unidad de Reumatología Pediátrica – Servicio de Reumatología – Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción: La Artritis idiopática juvenil (AIJ) sistémica, por sus manifestaciones clínicas (fiebre, rash, serositis, linfadenopatía y poliartritis), ausencia de autoinmunidad y perfil citoquímico en el que la IL1 e IL6 juegan un papel determinante, representa una categoría clínica muy diferente al resto de categorías de AIJ.

Objetivos: Valorar las características epidemiológicas, clínicas, evolutivas y terapéuticas en una serie de pacientes diagnosticados de AIJs según los criterios de ILAR (Edmonton 2001).

Material y Métodos: Estudio observacional, descriptivo y transversal de pacientes con diagnóstico de AIJs en la consulta de reumatología pediátrica y de transición.

Resultados: Revisamos historias clínicas de 21 pacientes (11 varones y 10 mujeres) en seguimiento. Edad media actual de 18 años (30 meses-33 años) y edad media al diagnóstico de 7.2 años (1.5-13 años). El tiempo medio del inicio de los síntomas al diagnóstico fue de 24 meses. Destacando que en los 10 pacientes diagnosticados en nuestro centro, la media de intervalo desde la 1ª visita al diagnóstico fue de 0.57 meses (0-1 mes). Los 11 restantes fue de 15.2 meses (0-65 meses). Manifestaciones clínicas sistémicas en los 6 primeros meses: Fiebre (100%), Exantema (93,3%), Adenopatías (66,6%), Hepatoesplenomegalia (40%) y Serositis (53,3%) Complicaciones: osteoporosis 60%, lesión estructural 53,3%, retraso del crecimiento 53,3%, retraso en la maduración sexual 6,6%, afección oftálmica: 26,6%, Síndrome de Activación Macrofágica (SAM) 19% (4 casos) y Amiloidosis 5,5% (1 caso). Tratamiento: Corticoides (vo 100%, iv 6,6% e intraarticular 38,88%), Metotrexate 94,44%, Azatioprina 13,33%, Cyclosporina 5,55%. Terapia Biológica: 8/18 pacientes (44,44%). Anti-TNF: 2 infliximab (1 sustituido por etanercept), 2 adalimumab, 5 etanercept, 3 canakilumab. Todos excepto un paciente (adalimumab) fueron sustituidos por ineficacia por anti-IL1RA (Anakinra). De estos pacientes 5 se mantienen en remisión clínica, 1 ha precisado sustitución por antiIL6 (Tozilizumab) con buena respuesta y otro se suspendió anti-IL1RA (Anakinra) por SAM.

Conclusiones: 1. La AIJs evolucionada conduce a una poliartritis destructiva y la persistencia de la actividad inflamatoria puede derivar a complicaciones graves como SAM y amiloidosis. 2. Un diagnóstico precoz es fundamental. 3. La AIJs representa una categoría clínica con “entidad propia”.

NO TODA COJERA ES ARTRITIS

Sotoca Fernandez JV, Lillo Lillo M, García Mialdea O, Gil Pons E, Lopez Molina M.
Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Introducción: El diagnóstico diferencial de la cojera es amplio. Ciertas características clínicas y exploratorias son orientadoras pero las pruebas complementarias pueden ser imprescindibles para un diagnóstico correcto.

La osteomielitis subaguda es considerado un subtipo de infecciones osteomusculares, etiología importante a valorar cuando la clínica es de corta evolución. Su aparición es larvada, sin manifestaciones sistémicas llamativas. La elevación de reactantes de fase aguda es discreta. Los hallazgos radiológicos generalmente son diagnósticos. Su etiología es controvertida, pues los cultivos de abscesos óseos de Brodie son positivos (*S. aureus* la bacteria más prevalente) y estériles (posible origen inflamatorio) en proporciones similares. El tratamiento médico habitual es con antibióticos y antiinflamatorios de forma empírica. La cirugía es una opción frecuentemente empleada por su localización focal.

Observación Clínica: Varón de 20 meses, carente de antecedentes familiares y personales relevantes. Presenta rechazo de la marcha durante 1 semana. No asocia otra sintomatología. No antecedentes infecciosos. Exploración normal salvo limitación para la extensión y flexión completa de la rodilla izquierda sin signos inflamatorios locales. PCR y VSG levemente elevadas, resto del estudio analítico anodino. Radiografía inicial sin alteraciones (**Imagen 1**). Se pauta analgesia y tras una semana persiste misma clínica. Se solicita RMN que se realiza un mes después del inicio del cuadro. Muestra alteraciones compatibles con proceso infeccioso subagudo en la metáfisis distal del fémur (**Imagen 2**). Se repite la radiología simple que ya evidencia un defecto osteolítico con borde esclerótico (**Imagen 3**). Se trató con Amoxicilina-Clavulánico e Ibuprofeno oral durante 4 semanas con excelente evolución clínica y radiológica (**Imagen 4**). Durante el seguimiento el paciente permanece asintomático.

Conclusiones: La cojera es la manifestación inicial más frecuente de muchas patologías reumatológicas infantiles. La osteomielitis subaguda requiere de imágenes radiológicas características pues la clínica suele ser inespecífica. El tratamiento médico ha demostrado ser suficiente en esta patología. Se requiere un seguimiento para valorar causas crónicas (Osteomielitis Crónica Multifocal Recurrente).

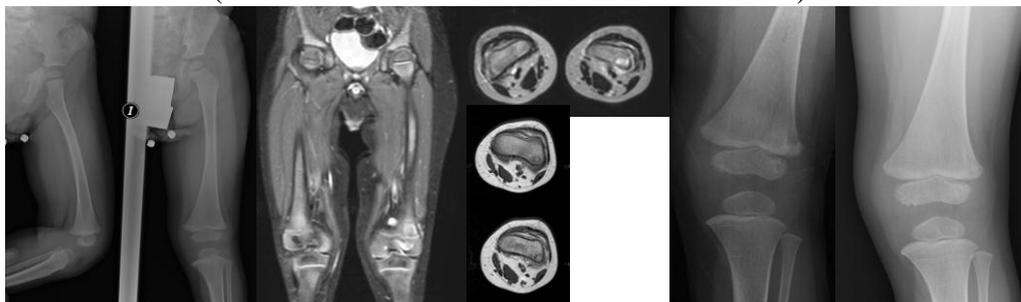


Imagen 1

Imagen 2

Imagen3

Imagen 4

POLIARTRITIS MIGRATORIA: SÍNDROME PARANEOPLÁSICO DE UN PROCESO LINFOPROLIFERATIVO

García-Teresa García E, Ferrer Esteban C, Guibelalde del Castillo M, Lacruz Pérez L, Salinas Sanz JA, Hernández Bernal I. Servicio de Pediatría, H. U. Son Dureta, Mallorca.

La poliartritis migratoria es una entidad reumatológica asociada de manera excepcional a procesos tumorales. Se diferencia de otras poliartritis en la escasa respuesta al tratamiento habitual y su mejoría con el tratamiento antineoplásico. Puede aparecer como síndrome paraneoplásico durante el curso de un proceso tumoral o incluso precederlo. Esto puede ser importante para su diagnóstico y tratamiento precoz.

Presentamos el caso de un niño de 7 años con una poliartritis migratoria asimétrica que precedió a la presentación de la leucemia.

Paciente de Senegal, acude directamente de su país a nuestro hospital por proceso febril prolongado, desnutrición severa con anquilosis de extremidades y atrofia muscular, postración, rasgo falciforme, neumonía e infección por malaria. En las radiografías óseas se detectan lesiones osteolíticas múltiples. En las analíticas destaca hipergammaglobulinemia y pancitopenia. Se realiza estudio inmunológico y marcadores tumorales, que resultan normales. Biopsias hepática, ósea y de médula ósea normales, descartando patología infiltrativa. Recibe tratamiento antibiótico y nutricional con buena evolución.

Ingresa de nuevo en dos ocasiones por fiebre y artritis migratoria de ambos codos, tobillo derecho y varias metacarpofalángicas. Artrocentesis normal. Diagnosticado de Osteomielitis crónica recurrente multifocal, es tratado con antibióticos y antiinflamatorios.

Al los siete meses inicia nuevo cuadro de poliartritis, apareciendo en la evolución poliadenopatías y fiebre. Una nueva artrocentesis de rodilla y estudio inmunológico muestran resultados normales. La gammagrafía ósea muestra afectación difusa y la biopsia de adenopatías infiltración linfoproliferativa de precursores B. Aspirado de médula ósea: 80% blastos CD19+, CD10+, CD34-, CD79a+. 56XY/46XY con alteraciones estructurales. LDH 986 U/l.

Recibe tratamiento quimioterápico con disminución sucesiva de los síntomas articulares hasta su desaparición.

Actualmente en remisión completa de su enfermedad.

En conclusión, la poliartritis migratoria asimétrica puede preceder a un proceso tumoral. Lo cual puede ser clave para su diagnóstico y tratamiento precoz, y por tanto para su pronóstico.

OSTEITIS CRÓNICA NO BACTERIANA: NUESTRA EXPERIENCIA

Gómez Martín F, Casado Picón R, Remesal Camba A, Merino Muñoz R, De Inocencio Arocena J. H. U. La Paz.

INTRODUCCIÓN. La osteomielitis crónica multifocal recurrente ha sido recientemente denominada osteitis crónica no bacteriana (OCNB) por su curso no siempre multifocal y recurrente. Se considera una enfermedad autoinflamatoria de base genética aún no definida.

OBJETIVO. Nuestro objetivo es describir la evolución los casos diagnosticados en dos hospitales en los últimos 9 años.

RESULTADOS. Presentamos 6 casos cuyo tiempo de seguimiento oscila entre 3 y 9 años. Las características principales se muestran en las tablas.

<i>Casos</i>	Edad inicio (a)	Sexo	Motivo de consulta	Localización ósea	Lesiones cutáneas
1	6	H	Bultoma	Clavícula, púbis	No
2	9	H	Osteomielitis	Tibia	No
3	9	H	Bultoma	Clavícula	Psoriasis
4	8	V	Osteomielitis	Pubis	Acné
5	9	H	Osteomielitis	Calcáneo, pubis, tibia, maxilar, esternón,	No
6	11	V	Osteomielitis	Fémur, húmero, 4ª y 5ª costilla	No

<i>Casos</i>	Tº hasta Dx (m)	Tto. inicial	Tto. posterior	Recaídas
1	12	AINE	AntiTNF/Bifosfonato	4
2	48	Antibiótico y AINE	Bifosfonato	4
3	3	No	No	0
4	36	Antibiótico y AINE	Bifosfonato	5
5	5	Antibiótico y AINE	Bifosfonato/AntiTNF	14
6	3	Antibiótico y AINE	Bifosfonato	8

CONCLUSIONES. La OCNB es una entidad poco frecuente que se confunde con infecciones y tumores, lo que origina retrasos en su diagnóstico. El tratamiento clásico era sintomático sin lograr un control adecuado de la enfermedad. En los últimos años se perfila la terapia de base con bifosfonatos, siendo una alternativa los fármacos anti-TNF. Se necesitarían más estudios para evaluar las distintas opciones terapéuticas.

SINDROME DOLOROSO REGIONAL COMPLEJO TIPO I (SDRC-I), UNA PATOLOGIA INCAPACITANTE Y NO INFRECUENTE EN EL NIÑO.

Lirola Cruz MJ, Bermejo González Teresa, Muñoz Cabello Beatriz, García Bernabeu Virtudes, Camacho Conde Pilar. Instituto Hispalense de pediatría. Sevilla.

INTRODUCCION: Patología potencialmente incapacitante, que puede aparecer tras un traumatismo leve y hasta en el 10% de los pacientes sin un claro desencadenante.

CASO 1: Mujer de 8 años. Cojera y dolor de pie derecho de 5 días de evolución. Hace un año traumatismo aparentemente banal y sin repercusión, supinación de tobillo al bajar escalón de poca altura. Exploración: Pie derecho discretamente edematoso y pálido con ligera sudoración, frialdad de tercio distal de pierna y pie, hiperestesia a la palpación, dolor claudicante cuando intenta deambulación. Pruebas complementarias: Analítica normal. ECO doppler arterial de miembros inferiores normal. Gammagrafía ósea: Hipoactividad en las tres fases en grado severo a nivel de tobillo-pie derechos. Respuesta adecuada en 6 semanas con tratamiento analgésico y fisioterapia intensiva.

CASO 2: Mujer de 12 años. Hace 3 días, tras traumatismo leve sobre palma de mano derecha, tumefacción e hiperemia de dicha mano, impotencia funcional, dolor. En los últimos 3 años, siempre tras traumatismos banales, ha presentado 9 episodios similares. Se resuelven en unos 10 días. Diagnosticada de SDRC-I hace 4 meses, realiza tratamiento con analgesia oral y tópica y anestésicos locales. A la exploración discreta tumefacción, sudoración de mano derecha, posición en garra, hiperestesia- dolor a la palpación. Remisión total de la sintomatología tras sesión de REIKI (terapia alternativa de origen japonés basada en el concepto de “energía para curar”).

COMENTARIO: El SDRC-I diagnosticado en la infancia se describe con mayor frecuencia en niñas de 12-14 años, con afectación de miembros inferiores y tasa de recurrencia del 30%. El tratamiento con fisioterapia (asociada o no a estimulación nerviosa eléctrica transcutánea) y terapia conductual-psicológica suele ser exitoso. Analgésicos, antidepresivos, antiepilépticos (gabapentina) y vasodilatadores, bloqueo simpático, incluso terapia alternativa (acupuntura) se han descrito como tratamientos posibles. En casos rebeldes el tratamiento con estimulación de médula espinal puede ser eficaz.

ANÁLISIS PRELIMINAR DE CONGLOMERADOS EN UNA COHORTE MULTI-CÉNTRICA DE PACIENTES MESTIZO-MEXICANOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ) SEGUN ILAR.

Gutiérrez-Suárez R, Mendiola K, Faugier E, Rivera-Trujillo G, Burgos-Vargas R. Clínica de Reumatología, Hospital General de México.

Introducción: La clasificación actual de la AIJ dada por ILAR excluye algunas formas de espondiloartropatías e incluye dentro de los diferentes subtipos, subgrupos de pacientes que comparten características clínico-inmunológicas que debiesen de ser consideradas en una clasificación más homogénea de subtipos.

Objetivo: Demostrar diferentes subgrupos de pacientes con AIJ, a los subtipos propuestos por ILAR, basados en las características clínico-serológicas de presentación.

Métodos: Estudio transversal analítico, multi-céntrico de 89 pacientes con AIJ según ILAR. Se incluyó para el análisis de conglomerados de k-medias: la edad de presentación, el género, número, localización, tamaño y patrón de articulaciones afectadas, manifestaciones extra-articulares, factor reumatoide (FR) y anticuerpos antinucleares (ANA) al inicio de la enfermedad. Se buscaron asociaciones de éstos con diferentes variables clínicas, instrumentos de daño (CHAQ), clasificación funcional (Steinbrocker), y complicaciones extra-articulares.

Resultados: Se incluyeron 95 pacientes con diagnóstico de AIJ según ILAR (63 mujeres); con una edad media de inicio de enfermedad de 8.5 ± 3.0 y una duración media de 6.9 ± 4.1 años. El análisis de conglomerados demostró en la población estudiada 4 grupos principales con las siguientes características:

Características	Grupo 1 (n=12)	Grupo 2 (n=15)	Grupo 3 (n=36)	Grupo 4 (n=32)
Edad (años, media \pm SD)	3.2 ± 1.8	1.8 ± 1.1	12.5 ± 2.4	8.7 ± 2.8
Razón género (H:M)	1:1	1:5	1:4	9:1
Localización (predominio miembros torácicos / pélvicos)	No	Miembros pélvicos	No	Miembros pélvicos
Tamaño de articulaciones (grandes / pequeñas)	Sin predominio	Grandes articulaciones	Sin predominio	Grandes articulaciones
Patrón de afección articular	Asimétrico	Asimétrico	Simétrico	Asimétrico
Manifestaciones extra-articulares	Si	No	No	Si
FR	(-)	(-)	(+)	(-)
ANA	(-)	(+)	(-)	(-)
CHAQ (media \pm SD)	0.5 ± 0.3	0.3 ± 0.1	1.5 ± 0.3	1.2 ± 0.8
Steinbrocker; n (%)				
I	6 (50)	14 (93)	15 (42)	22 (50)
II	2 (17)	1 (7)	10 (28)	5 (17)
III	1 (8)	0	6 (17)	2 (8)
IV	3 (25)	0	5 (13)	1 (25)
Complicaciones extra-articulares	Si	No	Si	Si

Conclusiones: El análisis de conglomerados por manifestaciones clínicas iniciales en la AIJ, puede ser útil en la diferenciación de diferentes subtipos a los propuestos; incluyendo grupos más homogéneos e independientes del número de articulaciones afectadas.

TIROIDITIS DE HASHIMOTO ASOCIADA A ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Alcañiz Rodríguez P, Herrera Chamorro A, Olivares Ferrandiz V, Vives Piñero I. H.U. Virgen de la Arrixaca, Murcia.

INTRODUCCIÓN: La tiroiditis crónica o de Hashimoto es una enfermedad de carácter autoinmune producida por autoanticuerpos antitiroideos que lesionan la glándula tiroidea. Con cierta frecuencia se asocia a otras enfermedades autoinmunes como la artritis idiopática juvenil.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de una paciente de 8 años de edad que consulta en Urgencias por dolor de rodilla izquierda de 4 meses de evolución asociada a signos evidentes de inflamación local con tumefacción y limitación de la articulación afecta. No se acompaña de fiebre ni de ninguna otra sintomatología. No existen antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes. Como antecedentes personales destaca en los últimos meses una elevación de TSH con T3 y T4 normales así como positividad de anticuerpos antitiroglobulina y antimicrosomales siendo diagnosticada de hipotiroidismo autoinmune subclínico o tiroiditis de Hashimoto.

En la exploración física, encontramos actitud en flexo de rodilla izquierda con tumefacción, dolor y limitación de dicha articulación, presentando en ecografía articular derrame en compartimento externo. En RMN se aprecia derrame multicompartimental sin presencia de cuerpos libres en su interior así como quiste poplíteo incipiente. En laboratorio, vemos un hemograma con resultados dentro de la normalidad salvo trombocitosis marcada, reactantes de fase aguda (PCR, VSG) negativos, ANAs positivos, anticuerpos antimicrosomales y anticuerpos antitiroglobulinas positivos con valores de T3 y T4 normales siendo diagnosticada de AIJ forma oligoarticular más tiroiditis de Hashimoto. Durante su ingreso se aprecia artralgiás a otros niveles sin constatar artritis salvo en rodilla izquierda. Inicialmente se infiltra dicha articulación pero posteriormente se añade Metotrexato por la escasez de respuesta a la infiltración. A nivel endocrinológico, durante el tiempo que permanece con el tratamiento inmunosupresor se mantiene asintomática e incluso disminuyen los niveles de anticuerpos antitiroideos.

CONCLUSIONES: -En determinadas enfermedades autoinmunes como la AIJ se encuentra elevada la positividad de anticuerpos antitiroideos, concretamente algunos estudios demuestran una prevalencia del 14%. Por tanto, creemos conveniente en pacientes con AIJ realizar un estudio básico de función tiroidea ya que muchos pacientes afectados de tiroiditis de Hashimoto no presentan inicialmente síntomas como le ocurrió a nuestra paciente. En nuestro caso la primera alteración que se detecta es la tiroidea y posteriormente la alteración articular.

-Las enfermedades autoinmunes constituyen fenotipos diversos con características superpuestas y tendencia a la agregación familiar lo que sugiere la participación de genes comunes en estos procesos.

-En la actualidad nuestra paciente está en remisión desde el punto de vista articular, por lo que se suspendió el tratamiento, sin embargo precisa tratamiento con tiroxina.

LA ECOGRAFÍA DE CADERA EN LA SINOVITIS TRANSITORIA Y LA ARTRITIS SÉPTICA

Merino Muñoz R, De Inocencio Arocena J, Zarauza Santoveña A, García Consuegra Molina J. Reumatología Pediátrica. H. U. La Paz, Madrid.

Objetivo. Valorar la ecografía de cadera junto a otros datos clínicos, en la diferenciación de artritis séptica (AS) y sinovitis transitoria (ST).

Método. Entre diciembre de 2006 y julio de 2009 se recogieron prospectivamente los datos de los pacientes cuyo diagnóstico final fue ST o AS de cadera unilateral. Las variables incluían datos clínicos, analíticos y medidas ecográficas. Las ecografías fueron realizadas por uno de los autores con un método estandarizado.

Resultados. Se estudiaron 26 niños, 22 con ST y 4 con AS, que tras un seguimiento medio de 20 meses no presentan secuelas. El 96% tenía cojera y/o rechazo del apoyo y en todos se observó limitación dolorosa de la movilidad articular.

Hubo diferencias en la historia de fiebre ($p=0,002$) y en la velocidad de sedimentación globular y la proteína C-reactiva ($p=0,016$) de los 9 casos en que se realizaron. No resultó diferente la edad, aunque la media y la mediana de los niños con ST fue 6 años, mientras que en aquellos con AS la media era 4,3 y la mediana 2,3 años. Tampoco fueron diferentes las medidas ecográficas de los afectados por ST y AS.

El valor predictivo positivo para el diagnóstico de ST utilizando el criterio “más de 4 años y ausencia de fiebre” fue 100%, mientras que el de artritis séptica con el criterio “menos de 4 años e historia de fiebre” resultó ser de 75%, siempre que la radiología hubiese excluido procesos ortopédicos y la ecografía mostrara aumento del espacio articular.

Conclusiones. A pesar de las limitaciones del estudio (tamaño de la muestra y baja prevalencia) se puede concluir que un resultado ecográfico positivo, combinado con la edad y la historia de fiebre, diferencian la sinovitis transitoria de la artritis séptica en este grupo de pacientes, lo que debe ser comprobado en otros escenarios.

PÚRPURA DE HENOC-HSHÖNLEIN CON AFECCIÓN PANCREÁTICA Y RENAL. REPORTE DE CASO.

Olivera Solórzano F, Maldonado Velásquez MR, Faugier Fuentes E, Mendiola Ramírez K, Suárez Larios L. Hospital Infantil de México "Federico Gómez", México.

ANTECEDENTES: La Purpura de Henoch-Shönlein (PHS) es la vasculitis más común en edad pediátrica. Las complicaciones intra-abdominales son comunes. Las manifestaciones renales, marcan el mal pronóstico a largo plazo. El involucro pancreático, es raro y solo se han reportado 15 casos a nivel mundial con diferente comportamiento clínico.

REPORTE DE CASO

Paciente femenino de 9 años de edad. Previamente sana, curso con infección de vías aéreas superiores un mes previo. Ingres a su hospital de origen por presentar dolor abdominal intenso, con cuadro de 1 semana de evolución con lesiones purpúricas palpables, artritis de tobillo izquierdo y edema palmoplantar. Recibió Prednisona 10mg/día por 3 días. 5 días después inicia con dolor abdominal en mesogastrio de intensidad 8/10, acompañado de vómito. Fue manejada con analgésicos, ayuno y soluciones a requerimiento, sin mejoría, es referida a nuestro hospital. A su ingreso se corroboran datos clínicos antes mencionados.

Laboratorios:

Hb 13.6gr/dl. Hto 39.8%, Leucocitos 13,800, plaquetas 365,000. BUN 9mg/dl, Cr. 0.4mg/dl, Glucosa 76mg/dl, Amilasa 426, Lipasa 1760. EGO: albúmina 100mg/dl, proteinuria 52mg/m²/hr.

USG abdominal con discreto edema pancreático. TAC abdominal con datos de pancreatitis moderada sin complicaciones. Se realizaron serologías las cuales fueron negativas.

Durante su estancia con buena evolución, se manejo con NPT, hidrocortisona a base de prednisona a 2mg/kg/día). Posterior a 7 días inicia dieta elemental y posteriormente se progreso sin complicaciones.

DISCUSION:

EL involucro gastrointestinal es PHS es conocido, y afecta 2/3 de pacientes. La afección de páncreas es una rara complicación. Fue descrita por primera vez por Toskin et al en 1965 , se han reportado 15 casos. Generalmente el comportamiento es benigno. Las determinaciones de amilasa y lipasa en pacientes con dolor abdominal deben de ser realizados de rutina, para detectar estadios tempranos y evitar complicaciones. La persistencia de proteinuria en rango nefrótico es predictiva de daño renal.

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO FATAL EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. REPORTE DE CASO.

Olivera Solórzano F, Maldonado Velásquez MR, Faugier Fuentes E, Mendiola Ramírez K, Suárez Larios L. Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, México.

Introducción. El Síndrome de Activación de Macrófagos (SAM) es ocasionado por la activación del sistema mononuclear fagocítico, proliferación incontrolada de los histiocitos con fenómenos de hemofagocitosis. Se ha reportado relacionado a infecciones, inmunodeficiencias, neoplasias y como complicación de algunas enfermedades reumatológicas juveniles principalmente la Artritis Idiopática Juvenil Sistémica.

Caso Clínico. Paciente de 14 años de edad, Madre con Síndrome Antifosfolípido Primario, anemia hemolítica e hipotiroidismo. Se realizó Diagnóstico de LES por: 1) Eritema malar, 2) Úlceras orales, 3) Fotosensibilidad, 4) Anticuerpos Antinucleares Patrón Homogéneo 1:5120, 5) Alteraciones hematológicas (leucolinfopenia y anemia hemolítica), 6) Alteraciones inmunológicas (anticoagulante lúpico, anticardiolipinas IgG, IgM y anti β_2 glicoproteína IgG e IgM positivos. Además de Fenómeno de Raynaud. Inicia Prednisona, Azatioprina y Nifedipino. Por actividad a nivel hematológico: Pulsos de Metilprednisolona (3). Un mes después presentó pancitopenia, hipocomplementenemia severa. Se realizó Aspirado de Médula Ósea (AMO): Hipocelular, probable toxicidad a Azatioprina.

Ingresa por cuadro de 72 horas de evolución con tos, celulitis en brazo izquierdo, inicio manejo con Claritromicina y Dicloxacilina. Aspirado bronquial con Pneumocystis jirovecii. Candidiasis sistémica (candida tropicalis). Mala evolución clínica, Presenta fascitis necrotizante, sinusitis, mastoiditis. Pancitopenia persistente. Hemocultivo positivo para Pseudomona aureginosa. Nuevo AMO con hemofagocitosis. Se administró Inmunoglobulina humana, Etopósido, Dexametasona y Ciclosporina A. Presenta falla orgánica múltiple y muerte.

Discusión: El SAM es una complicación severa en enfermedades autoinmunes. Es mas frecuente observarla en Artritis Idiopática Juvenil de inicio sistémico. Los pacientes con LES así como cualquier enfermedad autoinmune y pancitopenia se debe de tomar un AMO y excluir esta entidad. El tratamiento de SAM en pacientes con enfermedad reumática no ha sido estandarizado, pero comúnmente incluye una variedad de agentes tales como altas dosis de esteroide, ciclosporina, ciclofosfamida, Etopósido e Inmunoglobulina Humana. Es crucial reconocer y manejar de manera temprana con inmunosupresion así como tratar adecuadamente los procesos infecciosos.

PATOLOGÍA PULMONAR EN NIÑOS CON ENFERMEDAD SISTÉMICA

Celorio Duarte S, Cabiró Echeverría M, Peña Zarza JA, Osona Rodríguez B, Lacruz Pérez L, Figuerola Mulet J. Servicio de Pediatría, H. U. Son Dureta, Mallorca.

La afectación pulmonar es una manifestación frecuente en las enfermedades sistémicas en niños. En la literatura se describe entre un 80 y un 100 % en la enfermedad mixta del tejido conectivo, hasta un 48 % en el lupus sistémico y alrededor del 40 % en la dermatomiositis.

Objetivos: Describir en los pacientes con enfermedad sistémica de nuestra comunidad, la prevalencia de afectación pulmonar, la clínica al debut, el tipo y el grado de la afectación pulmonar, así como la respuesta al tratamiento.

Material y métodos: Se realiza un estudio retrospectivo descriptivo, analizando las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de enfermedades sistémicas por la Unidad de Reumatología Infantil de nuestro centro. Se recogieron los datos clínicos y los resultados de función pulmonar, test de difusión de monóxido de carbono (DLCO), radiología y respuesta al tratamiento.

Resultados: Se han obtenido un total de 12 pacientes, 6 niñas y 6 niños, con edades al diagnóstico de enfermedad sistémica entre los 5 y los 13 años (media: 9 años). La clasificación por diagnóstico es: 5 pacientes afectados de lupus eritematoso sistémico (LES, 41 %), 3 con enfermedad mixta de tejido conectivo (EMTC, 25 %), 3 con dermatomiositis juvenil (25 %), 1 con esclerodermia. Se observó afectación pulmonar en 4 pacientes (33 %), 3 ellos con componente de esclerodermia (25 %), 2 con EMTC y 1 con LES. Los síntomas al inicio fueron por orden de frecuencia: disnea (2) dolor torácico (1) y distress respiratorio severo (1) secundario a hipertensión pulmonar y cor pulmonale. Las pruebas funcionales realizadas fueron: espirometría, pletismografía que mostraron un patrón restrictivo leve en 2 pacientes (16 %), afectación moderada en otro (8 %) y normalidad en el último (8 %). La DLCO realizada en los 4 pacientes muestra afectación moderada (45,50, 56 y 65 %). Respecto a radiología al diagnóstico (Rx y TC), el hallazgo más frecuente fue la afectación perihiliar (2), en un caso presentaba patrón intersticial difuso y en otro la radiología fue normal. Se realizó lavado broncoalveolar en 3 pacientes, en 1 se observó patrón de alveolitis y en 2 fue normal. Ante el diagnóstico de afectación pulmonar se añadieron fármacos inmunosupresores al tratamiento con buena respuesta inicial normalizándose la función pulmonar, aunque un caso presentó recaídas y falleció a los 7 años del diagnóstico.

Conclusiones: Ante un paciente con enfermedad sistémica se debe hacer despistaje de patología pulmonar. En nuestra serie la DLCO ha resultado ser la prueba diagnóstica más sensible mostrando afectación en el 100 % de los casos con sintomatología. La esclerodermia es la enfermedad sistémica más asociada a afectación pulmonar y el patrón de afectación pulmonar más frecuente es de tipo restrictivo. Los pacientes presentaron buena respuesta inicial al tratamiento, aunque precisaron controles posteriores.

ARTRITIS COMO MANIFESTACIÓN DE LA LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

Sotoca Fernandez JV¹, Losada Ares L², Marco Puche A³, Lopez Montesinos B³, Calvo Penadés I³.

- 1.- Complejo Hospitalario Universitario de Albacete
- 2.- Complejo Hospitalario de Santiago de Compostela
- 3.- Unidad de Reumatología PEdiátrica, Hospital Infantil La Fe de Valencia.

Introducción: Las manifestaciones clínicas de la leucemia pueden ser diversas. Los dolores osteomusculares son frecuentes pero una artritis franca es excepcional. En el diagnóstico diferencial de las enfermedades hematológicas malignas y la Artritis Idiopática Juvenil son útiles ciertos datos clínicos (astenia, dolor nocturno), parámetros analíticos (LDH, citopenias) y hallazgos radiológicos. El diagnóstico definitivo puede requerir una biopsia de médula ósea (BMO).

Pacientes: Se presentan 4 pacientes estudiados por artritis en la Unidad Reumatología Pediátrica del Hospital Infantil La Fe, cuyo diagnóstico final fue Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA).

Paciente 1: Niña de 8 años. Hermano fallecido 2 años antes por Leucemia Mieloide. Cojera de 3 meses. Tumefacción y limitación tobillo izquierdo. Analítica normal. Líquido y engrosamiento sinovial en ecografía. RMN muestra edema óseo multifocal además de captación sinovial de gadolinio. Diagnóstico tras BMO de LLA.

Paciente 2: Niña de 7 años. Astenia y artralgias durante 2 meses. Tumefacción y limitación de codos, hombros, rodillas y caderas. LDH elevada. Alteración ósea multifocal en radiografías y RMN. 74% de blastos en BMO (LLA).

Paciente 3: Niña de 26 meses que cojea durante 1 mes. Tumefacción y limitación de cadera, rodilla y tobillo. Analítica anodina. Lesiones osteolíticas en estudio radiológico. LLA diagnosticada tras BMO.

Paciente 4: Niño de 9 años con Artritis de codo de 2 meses de evolución. Madre con AIJ activa en tratamiento. Analítica normal. Ecografía de codo derrame articular con hipertrofia de la sinovial. En el estudio del líquido sinovial se objetivan blastos y la BMO confirma el diagnóstico.

Conclusiones: El estudio complementario de las artritis crónicas debe individualizarse. Las patologías malignas se considerarán ante una presentación atípica. La RMN aporta datos importantes para el diagnóstico diferencial. Hasta no concretarse un diagnóstico conviene evitar los corticoides sistémicos. Sería necesario una muestra mayor para analizar si la presentación en forma de artritis supone un factor pronóstico en la leucemia.

REVISIÓN DE LOS CASOS DE MORFEA EN LAS ISLAS BALEARES

Silvia Escribá Borí, Antía López Rodríguez, Pilar Jarque Aguilar, Ana Martín Santiago, Lucía Lacruz Pérez. Dermatología y Reumatología Pediátrica, H. U. Son Dureta, Mallorca.

INTRODUCCIÓN: La esclerodermia localizada o morfea es una enfermedad inflamatoria de causa desconocida, caracterizada por esclerosis cutánea. Se distinguen tres subtipos: morfea en placas, lineal y generalizada. Generalmente no hay afectación significativa de órganos internos excepto el músculo, fascia y hueso subyacente en la morfea lineal, la cual puede acompañarse también de síntomas neurológicos y oculares cuando se localiza en cara y cuero cabelludo. La progresión a esclerodermia sistémica es extraordinariamente rara. Aproximadamente un 20% de los casos de morfea ocurren en niños y adolescentes, siendo muy infrecuentes las lesiones congénitas. La morfea lineal predomina en la infancia. El sexo femenino es el más afectado. Aunque en muchos casos las lesiones se hacen inactivas espontáneamente, se utilizan diversas medidas terapéuticas con el fin de evitar secuelas

MÉTODOS: estudio observacional retrospectivo. Se revisan las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de esclerodermia cutánea en nuestro hospital (1986 –2008), valorando los síntomas extracutáneos asociados y la respuesta al tratamiento.

RESULTADOS: se recogen datos de doce pacientes, siete varones y cinco mujeres. La edad al diagnóstico oscilaba entre uno y catorce años. Se diagnosticaron 5 casos de morfea en placas, 1 de morfea mixta (lineal y en placas) y 6 de morfea lineal. Dentro de las lesiones lineales uno de los casos debutó como una alopecia congénita lineal y otro como un síndrome de Parry-Romberg. Una de las pacientes asociaba Lupus eritematoso sistémico (LES), otra artritis idiopática juvenil (AIJ) y otro caso se asoció a poliosis e hipotiroidismo. Ninguno de los pacientes tenía afectación ocular. El paciente afecto de síndrome de Parry Romberg presentaba alteración del EEG, sin historia de convulsiones. Cinco de los pacientes presentaban anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, siendo dos de ellos las pacientes afectas de LES y de AIJ. Se han empleado diversos tratamientos con éxito variable. El paciente que ha recibido tratamiento con metotrexate ha respondido satisfactoriamente.

CONCLUSIONES: En nuestro estudio se afectaron por igual ambos sexos. 6/11 pacientes desarrollaron lesiones lineales, destacando el debut neonatal en un paciente y como hemiatrofia facial en otro caso. Serológicamente encontramos títulos elevados de ANA en el 25% de los casos. Actualmente no existe una terapia claramente efectiva disponible.

Análisis retrospectivo de la eficacia de la utilización precoz de antagonistas del TNF en pacientes con AIJ.

Torre Monmany N; Vila Pérez D; Corniero Alonso P; Bou R; Ricart Campos S; Ros J; Antón López J. H. Sant Joan de Deu, Barcelona.

Introducción: Los antagonistas del TNF (ATNF) son el tratamiento elección en la artritis idiopática juvenil (AIJ) resistente a fármacos modificadores de la enfermedad (FAMEs). Existe poco consenso sobre cuándo iniciarlos.

Objetivos: 1) evaluar la eficacia del tratamiento precoz (12 primeros meses tras diagnóstico) e hiperprecoz (6 primeros meses) respecto al inicio tardío. 2) evaluar el tiempo de inicio de ATNF y progresión de la enfermedad.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Revisión de pacientes entre 1-16 años afectados de AIJ en tratamiento con ATNF los últimos 5 años. Evaluación parámetros de eficacia clínica (articulaciones afectas) y bioquímicos de respuesta (VSG, PCR). Se comparan dos grupos de tratamiento ATNF: inicio precoz (IP, primeros 12 meses) vs tardío (IT) e inicio hiperprecoz (IHP, primeros 6 meses) con el que no (NHIP). Se realiza valoración clínico-analítica a los 6, 12 y 18 meses tras el inicio del ATNF. Paquete estadístico SPSS Statistics 17.0.

Resultados: 29 pacientes (75.9% mujeres), media de edad 5.7 años (SD 4.4). AIJ oligoarticular 62.1%, poliarticular 34.5% y psoriática 3.4%. El FAME más utilizado fue metotrexato (89.3%). Los ATNF utilizados fueron etanercept (86.2%) e infliximab (13.8%). Media de tiempo desde diagnóstico hasta inicio ATNF: 44.1 meses (SD 46.1). Recibieron tratamiento IP 27.6% vs IT 72.4%; NHIP 89.6% vs IHP 10.3%. Media de articulaciones afectas inicialmente: IP 6.8 (SD 2.4), IT 6.1 (SD 1,3); IHP 10 (SD 10), NHIP 3.5 (SD 5.5).

Se observa mayor disminución en nº de articulaciones afectas a lo largo del tiempo en el grupo IP respecto al IT, sin alcanzar significación estadística.

A los 18 meses: diferencia estadísticamente significativa (ES) en las articulaciones que se han normalizado en el grupo IHP, y disminución ES en parámetros bioquímicos (VSG y PCR en IP, PCR en IHP).

Conclusiones: A pesar del reducido tamaño muestral, se observa una mejor evolución a largo plazo con inicio precoz e hiperprecoz de ATNF, a nivel articular y bioquímico.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE ABATACEPT EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL QUE NO HABÍAN RECIBIDO TRATAMIENTO BIOLÓGICO PREVIO

Calvo Penadés I*, López Montesinos B*, Marco Puche A*, J A Blanco**, Ruperto N,*** . PRINTO-IRCCS G Gaslin, Y PRCSG Cincinnati. *Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia. Hospital. **J Canalejo. Coruña. PRINTO-IRCCS G Gaslin, Y PRCSG Cincinnati

Antecedentes: Abatacept (ABA) ha demostrado eficacia y seguridad en la Artritis Idiopática Juvenil Poliarticular en un ensayo clínico de retirada doble ciego, aleatorizado, controlado con placebo. Se analizan los datos en fase de extensión a largo plazo (31 meses) y posibilidad de interrumpir y reintroducir el fármaco. Presentamos resultados de ABA en una subpoblación de pacientes AIJ sin tratamiento biológico previo desde el periodo doble ciego (DC) a la extensión abierta (EA).

Métodos: Análisis *post-hoc* de pacientes con AIJ activa y respuesta inadecuada o intolerancia a ≥ 1 FAME-no-biológico, tratados en un principio con Abatacept en un periodo abierto de 4 meses (Periodo-A). Los pacientes con terapia biológica previa fueron excluidos del análisis. Los respondedores a ACR-Pedi-30 en el 4 mes se aleatorizaron 1:1, ABA o placebo (PBO) durante 6 meses o hasta el brote (Periodo-B). Los pacientes que no alcanzaron ACR-Pedi-30 en Periodo-A (NRI), completaron el Periodo-B-DC, o tuvieron brotes se incluyeron en el Periodo-C-EA. Se evaluó la proporción de pacientes con brotes, respuesta ACR-Pedi y enfermedad inactiva a 6 meses durante el periodo DC. Se realizaron subanálisis de seguridad en periodos B y C.

Resultados: De 190 sujetos, 133 eran naïve a terapia biológica. 101/133 alcanzaron ACR-Pedi-30 en mes 4 y fueron aleatorizados (52ª BA, 49 PBO). Durante *Periodo-B-DC*: 30,1% interrumpieron el estudio (23 PBO, 8 ABA) y 51% PBO - 19%ABA presentaron brotes. En *Periodo-C-EA*: entraron 121 sujetos (51 ABA, 46 PBO, 24 NRI), 19.8% interrumpieron el estudio, la proporción de sujetos que alcanzaron ACR-Pedi o estado de enfermedad inactiva se mantuvo o aumentó y 65% de NRI alcanzaron respuesta ACR-Pedi-50.

Tabla 1: Respuestas ACR Pedi y estado de enfermedad inactiva a los 31 meses.

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA: ASOCIACIÓN ENTRE FORMA DE DEBUT Y PRONÓSTICO

Dra F Mohr, Dra M Mora Bestard, Dra L Lacruz Pérez, Dr J Figuerola Mulet
Unidad de Reumatología Pediátrica, Servicio de Pediatría Hospital Universitario Son Dureta

Introducción: Está aceptado en la práctica clínica diaria, que el pronóstico de la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) sistémica es muy variable, pudiendo indicar la forma de debut su posible evolución.

Objetivo: valorar posibles factores pronósticos en el momento del debut de esta enfermedad y ver si coinciden con la literatura actual de este tema.

Método: Se revisan los episodios de debut de AIJ sistémica en cuatro varones con edad inferior a los 3 años. Se comparan la clínica, los hallazgos analíticos, el tratamiento y la evolución.

Resultados: Dos de ellos presentaron una evolución favorable y fueron dados de alta tras 5 y 6 años de seguimiento. Los dos restantes han presentado una evolución tórpida y siguen actualmente en tratamiento.

En el debut de su enfermedad todos ellos presentaron fiebre, exantema y artritis. Sólo los dos pacientes con evolución tórpida presentaron hepatoesplenomegalia, y uno de ellos derrame pericárdico (afectación visceral).

En cuanto a la analítica, los valores de hemoglobina y hematocrito fueron menores en los dos niños con mala evolución, y los valores de ferritina y LDH mucho mayores.

Los cuatro pacientes recibieron inicialmente tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, prednisona y metotrexate. Los dos casos con evolución tórpida y recaídas frecuentes precisaron, evolutivamente, añadir tratamientos: ciclosporina, gammaglobulinas y anakinra, en un caso, y ciclosporina y anakinra, en el segundo caso.

Discusión: La AIJ sistémica es la única forma de AIJ sin clara asociación a edad, sexo o tipos de HLA y se presenta habitualmente con fiebre prolongada, exantema cutáneo y poliartritis. Puede asociar hepatoesplenomegalia, adenopatías y serositis.

Los factores conocidos de mal pronóstico son el inicio temprano de la enfermedad, la persistencia de síntomas más allá de los seis meses a pesar de tratamiento adecuado, la afectación progresiva y destructiva de las articulaciones, así como la afectación simétrica de las articulaciones.

En los casos presentados, todos ellos con edades similares, parecen ser la afectación visceral y los niveles elevados de LDH y ferritina los únicos que han marcado diferencias, correspondiéndose con una mayor actividad de la enfermedad.

EFICACIA DE ANAKINRA EN EL TRATAMIENTO DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE INICIO SISTÉMICO

Marco Puche A, López Montesinos B, Rodríguez López C, Calvo Penadés I. Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia.

INTRODUCCION:

El Anakinra (Kineret) es un antagonista del receptor de IL-1 que actúa inhibiendo la respuesta inflamatoria en la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) Sistémica.

OBJETIVO:

Evaluar la eficacia y seguridad de anakinra en los pacientes de nuestra Unidad con AIJ Sistémica valorando los parámetros de inflamación sistémica clínicos y analíticos.

PACIENTES Y METODOS:

En 22 pacientes se recogió los datos demográficos, tratamientos previos y concomitantes, la aparición de infecciones y los parámetros analíticos durante su evolución (3, 6, 12, 24 y 36 meses). La dosis administrada de Anakinra fue de 2-3 mg/kg/día.

La edad media al diagnóstico fue de 6,2 años (1-15,8), la edad media al inicio del tratamiento fue de 8 años (1,3-20,1) y la duración media del tratamiento fue de 22 meses (2-48).

Para determinar la eficacia se valoraron los criterios de Pavía (ACR pediátrico 30,50,70,90) y los parámetros analíticos de inflamación sistémica (leucocitos totales, hemoglobina, plaquetas, ferritina y PCR).

RESULTADOS:

En 18 pacientes (81%) se comprobó respuesta a nivel sistémico y articular. En 3 pacientes (13,6%) no se consiguió mejoría articular y en un paciente (4,5%) persistió actividad sistémica.

El ACR alcanzado a los 12 meses fue ACR30 en 100%; ACR50 en 75%; ACR70 en 50% y ACR90 en 12,5%.

En 9 pacientes (41%) se suspendió el tratamiento: en 4 por remisión (uno requirió reintroducción tras recaída), en 4 por falta de respuesta al tratamiento y en uno por primoinfección tuberculosa.

El 27% de los pacientes presentó dolor local en el sitio de inyección al inicio, 2 pacientes presentaron reacción local que requirió bajar dosis, se produjo una infección respiratoria superior, 2 síndromes de activación macrófaga por VEB, 2 neumonías y una exacerbación de dermatitis atópica.

CONCLUSIONES:

En un grupo de pacientes se consiguió respuesta completa, sin embargo existe otro grupo formado por pacientes con mayor afectación articular, mayor duración de la enfermedad y ausencia de ACR30 a los 3 meses, que únicamente alcanzaron respuesta incompleta, definiendo así dos patrones de respuesta a anakinra.

RETIRADA DE METOTREXATO EN ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Marco Puche A, López Montesinos B, Rodríguez López C, Calvo Penadés I. Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia.

INTRODUCCION:

Metotrexato es el inductor de remisión más ampliamente utilizado en Reumatología Pediátrica, cuya eficacia y seguridad ha sido demostrada en estudios controlados randomizados en Artritis Idiopática Juvenil (AIJ). La presentación de recaída tras la suspensión de la terapia inmunosupresora (MTX) ha sido descrita aproximadamente en un 50%.

OBJETIVO:

Evaluar el porcentaje de recaídas en nuestros pacientes con AIJ en los que se ha retirado el metotrexato durante el último año en nuestra Unidad y si es posible determinar variables relacionadas con un mayor porcentaje de recaídas.

PACIENTES Y METODOS:

Mediante un estudio retrospectivo de una muestra aleatoria de 52 pacientes con AIJ de nuestra consulta, se recogieron los datos de la enfermedad: Forma Oligoarticular, Poliarticular, Sistémica y otras AIJ (Artritis Entesitis y Psoriásica), ANA, HLA y variables relacionadas con el tratamiento con metotrexato: articulaciones activas, presencia de uveítis, parámetros analíticos (VSG o PCR).

RESULTADOS:

El 42% de los pacientes recayeron tras suspensión de metotrexato. El porcentaje de recaída dentro de cada grupo fue de 42% en Oligo, 50% en Poli, 0% en Sistémica y 40% en otras AIJ). El 60% de los pacientes ANA + recayeron versus el 26% de los ANA – y esta diferencia fue aún más evidente en el grupo de AIJ Oligo (65% de recaída en ANA+ vs 19% en ANA -). No existieron diferencias respecto al HLA en ambos grupos y el tiempo medio hasta la recaída fue de 11,5 meses tras la suspensión del metotrexato (rango 1-47 meses). Ninguno de los pacientes presentó uveítis como forma de recaída.

CONCLUSIONES:

El porcentaje de recaída es similar en el grupo de AIJ Poliarticular y Oligoarticular. Existe mayor porcentaje de recaída en pacientes ANA +. La mayoría de pacientes recayeron durante el primer año tras la discontinuación de metotrexato y en ningún paciente desarrolló uveítis como forma de recaída.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE ETANERCEPT EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL MENORES DE 4 AÑOS

Calvo Penadés I*, López Montesinos B*, Marco Puche A*, Rodríguez C. Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia.

Antecedentes:

La terapia biológica con Etanercept (ETN), está aprobada tanto por la AEMPS, EMEA y FDA, en la Artritis idiopática Juvenil (AIJ) Poliarticular en niños mayores de 4 años y no respondedores a Metotrexato. La seguridad ha sido demostrada en ensayos clínicos y especialmente a largo plazo, donde no se ha encontrado incremento de efectos adversos graves. La eficacia y seguridad de ETN en niños menores de 4 años no está claramente establecida.

Objetivos:

Comprobar la eficacia y seguridad de ETN en pacientes con AIJ menores de 4 años

Pacientes y métodos:

En un total de 14 niños con AIJ poliarticulares no respondedores a Metotrexato menores de 4 años se administró ETN. Todos los padres firmaron el consentimiento informado. Se consideraron datos epidemiológicos, edad de diagnóstico de la enfermedad y edad de inicio del tratamiento. ETN es administrado a 0.8 mg/Kg/semanal. La eficacia es valorada usando los criterios de mejoría a ACR pedi-30, 50 y 70. El tratamiento concomitante y el tiempo de duración del tratamiento.

Resultados:

Identificamos un total de 14 niños (9 niñas y 5 niños), con edad media de 22 meses (15-36). Formas de AIJ; 9 pacientes poliarticulares FR negativo, ANA+. 2 Oligoartritis extendidas, ANA+. 2 Poliarticulares de inicio sistémico. Todos los pacientes recibieron Metotrexato y corticoides. Edad media de inicio de ETN es de 28m (17-44). Media de duración de tratamiento con ETN es de 16 meses (6-42). Todos los pacientes alcanzaron ACR-Pedi-30 en el mes 6º de tratamiento. La media de articulaciones activas al inicio de ETN fue de 13 (8-20). Articulaciones limitadas fue de 2 (0-2). La media VSG fue de 50.2 mm/h (30-80). El 64% de los pacientes presentaban al inicio del tratamiento con ETN una Hb de 11.1 (10-11.4). Sideremia 31 (8-40). 1 paciente interrumpió el tratamiento por remisión 46 meses. Presentaron recaídas 2 pacientes (14%) entre 8-12 meses. 1 paciente interrumpió el tratamiento por remisión 46 meses.

Se detectaron en el seguimiento procesos infecciosos en el 28.5 (4 pacientes): 2 IRS con fiebre que no precisaron interrumpir ETN. 1 Neumonía que no precisó ingreso hospitalario. 1 Varicela a los 18 meses de tratamiento con ETN. 1 paciente presentó una uveítis anterior no complicada a los 7 meses de tratamiento con ETN. No presentaron acontecimientos adversos graves.

Conclusiones

Hay que destacar como característica de este grupo de pacientes con AIJ poliarticular en niños menores de 4 años, el alto número de articulaciones activas frente a escasas articulaciones limitadas, el aumento moderado de los reactantes de fase aguda y la anemia ferropénica asociada. ETN se comportó como un tratamiento eficaz y no encontramos efectos adversos graves. Por lo que debe de ser considerado como alternativa terapéutica en el grupo no respondedor al tratamiento estándar.