

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA EN LA ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.

Weruaga A, * Vázquez S, **Lacruz L, *Merino R, * García-Consuegra J.

Sección de Reumatología, Hospital Central Asturias. * Sección de Reumatología Infantil, Hospital Infantil La Paz (Madrid). ** Servicio de Pediatría, Hospital Doctor Peset (Valencia).

El Síndrome de Activación Macrofágica se presenta como complicación severa en el curso de pacientes con Artritis Crónica Juvenil (ACJ) en su forma sistémica, caracterizándose fundamentalmente por una coagulación intravascular diseminada (CID) y alteración de las pruebas de función hepática. Describimos a continuación, dos pacientes en los cuales este proceso se presentó en más de una ocasión.

PACIENTE I: Niña de 7 años que a la edad de 3 comenzó con fiebre prolongada, poliartralgias y exantema evanescente, siendo diagnosticada de probable ACJ de comienzo sistémico. Se inició tratamiento con indometacina a las dosis habituales, presentando a las 24 horas exantema petequeal, signos analíticos de CID, anemia, elevación de enzimas hepáticas, así como leucopenia y normalización de la VSG. El cuadro evolucionó satisfactoriamente al ser retirada la medicación y tras iniciar tratamiento esteroideo. Tras 18 meses asintomática ingresó en otro hospital por reactivación de su proceso inflamatorio, iniciando tratamiento con aspirina, presentó nuevo episodio de CID y alteración hepática, que se resolvió con corticoterapia intensiva. A los seis meses y después de una gastroenteritis aguda, sin mediar antiinflamatorios, presentó nuevo cuadro similar con buena respuesta al tratamiento con metil-prednisolona iv.

PACIENTE II: Varón de 17 años, que a los 22 meses fue diagnosticado de ACJ, forma sistémica, con afectación poliarticular severa. Recibió tratamiento con aurotiomato sódico e indometacina, desarrollando días después un cuadro severo de púrpura e ictericia, con alteraciones analíticas compatibles con CID y signos de disfunción hepática, que se resolvió al ser retirada la medicación y con dosis elevadas de esteroides. Durante los siguientes 10 años presentó frecuentes brotes poliarticulares que precisaron tratamiento con esteroides y azatioprina. A los 14 años, estando asintomático y sin tratamiento, nuevo brote de actividad de su cuadro poliarticular, con signos analíticos de CID precisando terapia intensiva con esteroides y favorable respuesta.

CONCLUSIONES: Los dos pacientes desarrollaron episodios recidivantes de CID con alteración hepática, característicos del SMA. Queda pendiente establecer la probable relación con algunas medicaciones, con la actividad de la enfermedad o con un proceso intercurrente.

SARCOIDOSIS INFANTIL DE INICIO TEMPRANO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

A. Herrero Hernández, A. Blasco Ventas, R. Ramírez Gavira, P. Moreno Pascual, F. Montes de Oca, A. Martínez Valverde.
U. Reumatología. Hospital Materno Infantil Carlos Haya. Málaga

INTRODUCCIÓN: La *sarcoidosis de inicio temprano* aparece en niños menores 8 a, y clínicamente se caracteriza por la triada de artritis, uveítis y rash cutáneo, con poca afectación pulmonar, y con manifestaciones sistémicas prominentes (fiebre, astenia, pérdida de peso, malestar, hepatoesplenomegalia). El debut de la enfermedad suele confundirse con la artritis crónica juvenil (ACJ).

CASO CLÍNICO: Niña de 10 a, diagnosticada de ACJ Pauciarticular 3 a antes, presentó durante 3 meses fiebre recurrente; brotes de nódulos subcutáneos dolorosos, de 0,3-0,5 cm, eritematosos, de predominio en MMII, que evolucionaban en 1-2 semanas a violáceos con pigmentación residual; síndrome constitucional; artralgiás fugaces de pequeñas y grandes articulaciones y poliartritis subaguda (rodillas, tobillos, hombros) fugaces, con predominio de calor y rubor, y con escasa limitación funcional. Se constató leucopenia (mínimo 3200 L), anemia leve, trombocitosis leve, monocitosis, discreto aumento de VSG y PCR, hiperproteinemia con hipergammaglobulinemia, hipertransaminemia, hipercalcemia y hipercalcemia, uveítis anteroposterior crónica bilateral, paniculitis inespecífica aguda y vasculitis linfocitaria (Bx de piel), hipercogenicidad cortical ecográfica de ambos riñones con granulomas intersticiales no caseosos y numerosos C.Schaumann(Bx renal), pequeñas adenopatías laterotraqueales(TC), y ausencia de afectación articular en RX. Los marcadores de activación macrofágica eran normales (excepto el ADA), igual que los ANA, ANCA, aglutinaciones TABM y a Yersinias, y anticuerpos anticardiolipina. Los cultivos seriados fueron negativos, así como las serologías virales, bacterianas y de parásitos. La búsqueda del bacilo tuberculoso con cultivos y tinciones de esputo seriados fue negativa.

Se diagnosticó de Sarcoidosis Sistémica infantil Forma Precoz, iniciándose tratamiento con corticoides que producen remisión de la clínica, y normalización de los datos de laboratorio y pruebas de imagen. Durante su evolución ha permitido la reducción de esteroides a días alternos asociados a AINES, pero no tolera la retirada de los corticoides.

DISCUSIÓN: Se revisa la literatura; y se discute la clínica, anatomía patológica, pruebas diagnósticas, diagnóstico diferencial y tratamiento de la Sarcoidosis Precoz.

SARCOIDOSIS INFANTIL DE INICIO TARDÍO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

A.Herrero Hernández, MJ. Vargas-Machuca, JM. Ramón Salguero, JL. Mota Ibanco, P. Moreno Pascual, F. Montes de Oca, A. Martínez Valverde.
U. de Reumatología. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN: La sarcoidosis de inicio tardío que aparecen en niños mayores de 6-8 años es una enfermedad sistémica similar a la descrita en los adultos. Los órganos más frecuentemente afectados son el pulmón, nódulos linfáticos y ojos; el rash y las manifestaciones sistémicas son menos frecuentes. Otros órganos implicados pueden ser hígado, bazo, parótida, corazón o cerebro.

CASO CLÍNICO: Niña de 11,6/12 a, con retraso madurativo global leve y epilepsia mioclónica en tratamiento; que presentó fiebre prolongada de 3 meses de evolución, síndrome constitucional y brotes de nódulos subcutáneos pretibiales, de 1 cm. Durante su estancia se constató hepatomegalia dura de 6 cm, parotiditis bilateral y uveítis anterior crónica bilateral. Al mes de su ingreso presentó dificultad respiratoria progresiva con deterioro hemodinámico, CID, y cor pulmonale que requirió ingreso en UCIP. Las pruebas de imagen evidenciaron áreas de hepatización pulmonar bilateral de predominio basal, bronquiectasias, cavitación en LII, derrame pleural bilateral; meganeftrosis bilateral con mala diferenciación córtico-medular (ecografía); y captación en ambas parótidas e hígado (gammagrafía-Ga). De los datos de laboratorio destacó anemia recurrente que precisó transfusiones de hematíes, hiperproteinemia con hipergammaglobulinemia, hipercalcemia (máx:14,8), hipercalcemia, y aumento de CD4. Todas las serologías y cultivos seriados a bacterias, micobacterias, hongos y virus han sido negativas. Los tests cutáneos de reactividad celular resultaron negativos, la punción de médula ósea y biopsia (Bx) renal no mostró datos patológicos, en el lavado broncoalveolar el porcentaje CD4/CD8 fué 9/1, y en Bx hepática por punción se obtuvieron múltiples granulomas no caseificantes. La paciente recibió distintas pautas de ATB, antifúngicos y tuberculostáticos, sin mostrar mejoría; así como distintas modalidades de ventilación mecánica y finalmente traqueostomía. Tras el inicio de corticoterapia, experimenta mejoría clínica y normalización de las pruebas complementarias, experimentando nueva recaída coincidiendo con la suspensión de los mismos, que precisó rehospitalización, destacando como datos nuevos la presencia de granulomas sarcoidóticos en Bx de piel y osteítis cistoidea en huesos de la mano.

DISCUSIÓN: Se revisa la literatura; y se discute la clínica, anatomía patológica, pruebas diagnósticas, diagnóstico diferencial y tratamiento de la sarcoidosis tardía.

ENFERMEDAD DE BEHÇET: UNA FORMA DE VASCULITIS SEVERA

I Calvo, L Lacruz, S Pons, A Pineda, J Cambra*, R Sanchís**

Reumatología Pediátrica. Hospital Dr. Peset. Universidad de Valencia. *Servicio de Pediatría. Hospital Lluís Alcanyiz. Xativa. **CIP. Hospital Universitario La Fe.

INTRODUCCION

Vasculitis multisistémica y crónica que se caracteriza por presentar aftas orales, genitales, oculares y cutáneos, incluyéndose otras manifestaciones como articulares, gastrointestinales, renales, vasculares y neurológicas y más raramente cardiopulmonares.

OBJETIVO

Presentar una forma grave de enfermedad de Behçet (EB) con afectación multiorgánica y evolución fatal.

CASO CLINICO

Niño de 7 años, hijo único de padres jóvenes, sanos, no consanguíneos. Sin antecedentes familiares de interés. Perinatal normal.

Presenta aftas recurrentes, a partir de los 2 años con frecuencia quincenal-mensual, que disminuyeron con la edad. Episodios febriles coincidentes con la aparición de aftas.

A los 4 años, episodio de úlcera perianal dolorosa que mejoró con corticoides tópicos. Dolor abdominal que precisó ingreso hospitalario con sospecha de apendicitis aguda, con fiebre, hemograma con leucocitosis y neutrofilia y diarrea con coprocultivo negativo.

A los 5 años años 1ª manifestación de uveitis en ojo derecho, repitiéndose los episodios durante un año y medio, alternos o bilaterales, en número de nueve, caracterizándose por ser panuveitis, con intensa vitritis y reacción inflamatoria de cámara anterior y asociados a papilitis. Tratado con corticoterapia en ocasiones hasta 2mg/Kg/día, no pudiéndose suprimir en ningún momento de la evolución dada la cortidependencia, asociada a ciclosporina se precisó dosis hasta 10mg/Kg/día, monitorizando niveles sanguíneos, lo que permitió pasar la corticoterapia a dosis alterna sin presentar recaída ocular.

Episodio de sacroilitis izquierda a los 7 años, que se confirmó por la clínica presentada junto con la Rx simple y la RM lumbosacra. Asociando al tratamiento anterior artrocaptin a 30mg/Kg/día comprobando mejoría.

A los 7a y medio presenta afectación neurológica manifestándose con una hemiparesia derecha, una meningitis aséptica y una vasculitis cerebral por los hallazgos en la RM cerebral, tratándose con metil-prednisolona en bolos y clorambucil oral junto con el tratamiento referido, objetivando mejoría, pero persistiendo hemiparesia residual como secuela.

A los 8 años de edad inicia dificultad respiratoria con deterioro progresivo de la función respiratoria precisando ventilación mecánica. En la Rx de tórax se comprueba un patrón intersticial bilateral con Hto 24% transfundiéndose en dos ocasiones y tratado con amplia cobertura antibiótica y ciclofosfamida en bolo iv. A pesar de ello deterioro progresivo con fibrilación ventricular y parada cardíaca irreversible.

COMENTARIO: Planteamos la dificultad en el seguimiento de nuestro caso, dada la agresividad de la enfermedad junto con la escasez de referencias bibliográficas de la EB en la edad pediátrica.

ADOLESCENTES CON ARTRITIS-ARTRALGIAS MIGRATORIAS.

Picas J.; Clemente M.; Arnal C.; Boronat M.

Unidad de Reumatología Pediátrica. H. Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona

Paciente femenina de 12 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, ni alérgias conocidas.

Presenta de forma brusca dolor y tumefacción en tobillo derecho. Consulta en Urgencias de Cirugía, donde se inmoviliza con vendaje compresivo y se recomienda reposo y control por su Pediatra. Una semana después presenta artritis en tobillo izquierdo y artralgias en articulación temporo-mandibular, hombro, cadera y muñeca izquierdos, y rodilla derecha. Se practica Rx de tobillo que es normal y se inicia tratamiento con ácido acetilsalicílico a 50mg/kg y se cita a Consultas externas de Reumatología previa analítica para estudio de oligoartritis.

Acude a Consultas, previa suspensión del tratamiento, al detectar el Pediatra de cabecera transaminitis en analítica de control. A la exploración destaca dolor a la presión y movilización de carpo y tobillo izquierdos y cadera y rodilla derechas sin signos flogísticos. La exploración por aparatos fue normal. En la analítica mostraba leucocitos 7.800/mL; Hb: 13,1g/dL; Plaquetas 414.000; VSG: 32 mm/h; AST: 77 UI/L; ALT: 249 UI/L; GGT: 55 UI/L; ANA: 1/80; Patrón moteado: Factor reumatoide negativo.

Se inicia tratamiento con Deflazacort 15 mg/día y se solicitan serologías.

A las 3 semanas acude a control y presenta dolor en mandíbula izquierda con parestesias en labio inferior e incremento del dolor articular. En espera de resultados se incrementa el Deflazacort a 30 mg/día (0,75 mg/kg). A la semana siguiente acude a Urgencias por fiebre de 38-38,5°C de dos días de evolución con incremento del dolor en tobillo izquierdo. Tras consulta a Reumatología se decide ingreso para estudio.

CALCINOSIS CUTIS EN UNA NIÑA CON ESCLEROSIS SISTÉMICA PROGRESIVA

C.G. Martín Barba, D. López Saldaña, M. Ibáñez Rubio, F. Rodríguez Serrano, J.C. López Robledillo.
Unidad de Reumatología Sección de Adolescentes. Hospital Niño Jesús.

CASO CLÍNICO: Niña de 16 años diagnosticada de ESP con inicio de la sintomatología al año y medio de vida, habiendo presentado en su evolución lesiones cutáneas típicas con esclerosis cutánea y alteraciones de la pigmentación, fenómeno de Raynaud, contracturas en flexión de numerosas articulaciones con acroosteolisis y atrofia muscular. Asimismo tuvo afectación visceral múltiple consistente en alteraciones progresivas de la motilidad esofágica, malabsorción intestinal con sobrecrecimiento bacteriano, miocardiopatía dilatada y neumopatía restrictiva leve. En ningún momento ha presentado afectación renal. En las exploraciones analíticas destaca la presencia de anemia multifactorial persistente, ANA + (a títulos altos) con anti-Jo1 + y aumento de enzimas musculares. En el EMG se puso de manifiesto un patrón miopático. En la biopsia cutánea se halló fibrosis con pérdida de anejos. Ha recibido diversos tratamientos para su enfermedad que no han modificado su curso.

Hace 4 años se objetivaron lesiones subcutáneas, nodulares de consistencia dura en superficie extensora de codos y con posterioridad en cara lateral de muslo derecho y recientemente en regiones gemelares. En varias ocasiones se ha apreciado extrusión de material calcáreo y ocasinal sobreinfección. En las Rx practicadas se ponen de manifiesto extensas calcificaciones subcutáneas. Desde hace 6 meses recibe tratamiento con diltiazem con el objetivo de inducir su remisión.

Presentamos este caso de CALCINOSIS por la importante afectación cutánea generadora de más discapacidad. Se discute el diagnóstico diferencial de las calcificaciones de partes blandas y el tratamiento de las mismas con diltiazem.

POSTERS