

P-1

ARTRITIS CRONICA JUVENIL. A PROPOSITO DE 19 CASOS

C. Glez. Espinosa; B. Glez. Alvarez; A. Glez. Coviella Padilla; R. Miralles Chinchilla.

Hospital Universitario de Canarias. Servicio de Pediatría (Unidad de Reumatología Pediátrica) y Servicio de Traumatología.

Presentamos un total de 19 casos de Artritis Crónica Juvenil, ingresados en nuestro Servicio de Pediatría, en un período comprendido entre 1990-1996. De ellos, 10 correspondían a la forma Pauciarticular y 9 a la Poliarticular; con edades comprendidas entre los 1 y 14 años, de los que 9 eran varones y 10 hembras. La forma de inicio en las Pauciarticulares, destacaba dolores referidos a rodillas y codos generalmente con cojera, acompañándose en 2 casos de fiebre. Mientras en las Poliarticulares, los dolores eran referidos a varias articulaciones, acompañándose una de ellas de un exantema cutáneo pruriginoso en tronco y muslos.

En el examen físico, se apreció, en las Pauciarticulares dolor en codos y tumefacción en una de las rodillas, con derrame en 3 de los casos. En las Poliarticulares estaban afectadas varias articulaciones con derrame en 2 casos y exantema en 1. En un sólo caso se detectó tumefacción metacarpoepifisaria.

Entre los exámenes complementarios encontramos leucocitosis con desviación a la izquierda en todos, aumento de la velocidad, excepto en 2 casos, anemia en 5 casos.

En solo 6 casos se detectó un ANA positivo. En todos los casos la gammagrafía ósea mostró aumento de la captación. El tratamiento inicial en todos ellos se hizo con ácido acetil salicílico. En 1 caso se sustituyó por Prednisona y en otro por Naproxeno. La evolución fue favorable en 14 casos, 3 desfavorable, y 2 que desconocemos su evolución.

NODULO PULMONAR: MANIFESTACION RADIOLOGICA INFRECUENTE EN LA ARTRITIS REUMATOIDE JUVENIL

J. Cobas, R. Cazorla, M.J. Rincón, J. Sampedro*, R. Velasco, M.A. Granados, J.A. Alonso.
Servicio de Pediatría. *Servicio de Reumatología. H. "Virgen de la Salud". Toledo.

INTRODUCCION : La manifestación radiológica pulmonar más frecuente en la Artritis Reumatoide Juvenil (ARJ) de comienzo sistémico es la pleuritis, sin embargo durante los episodios febriles se han descrito, ocasionalmente, infiltrados pulmonares transitorios.

CASO CLINICO : Presentamos el caso de un varón de 3 años diagnosticado a los 17 meses de Síndrome de Sweet secundario a ARJ de comienzo sistémico, en tratamiento con corticoides orales (Deflazacort) a dosis de mantenimiento. Ingresó por proceso febril de tres semanas de evolución, manifestándose en forma de picos, de predominio vespertino, acompañados de escalofríos, exantema cutáneo, dolor e impotencia funcional articular, que no responden al tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos. En los dos últimos días comienza con tos y decaimiento. Exploración física: Peso y talla en percentiles normales. T° axilar: 39,3 ° C. Obesidad troncular secundaria. Exantema cutáneo máculo-papuloso de color rosado, no pruriginoso, en tronco y raíz de extremidades. Tumefacción a nivel de codos, muñecas, rodillas y tobillos con dolor a la movilización, calor e impotencia funcional. Auscultación cardiaca: soplo sistólico II/VI eyectivo multifocal. Auscultación pulmonar: roncus bilaterales aislados. Abdomen: Hepatomegalia de 5 cm y esplenomegalia de 7 cm. Adenopatía submandibular izquierda de 2x2 cm. Resto de exploración por aparatos normal. Pruebas complementarias: Hemograma: Leucocitosis con neutrofilia. Transaminasas, GOT, GPT y LDH elevadas. Ecografía abdominal: Hepatoesplenomegalia homogénea. Ecocardiograma: Insuficiencia tricúspide leve; no se objetiva derrame pericárdico. Radiografía de tórax: engrosamiento pleural izquierdo y leve infiltrado retículo-nodular bilateral. Evolución: A su ingreso se ensaya tratamiento con aspirina a 75 mg/kg /día y se mantiene corticoterapia. Ante la persistencia de la fiebre y la clínica respiratoria, se repite radiografía de tórax al 5° día, objetivándose mínimo incremento del engrosamiento pleural izquierdo y aumento del infiltrado, al que se añade una lesión nodular en hemitórax izquierdo. Se plantean varias posibilidades diagnósticas y, dada la evolución, se considera poco probable la etiología infecciosa. Se decide incrementar la dosis de corticoides, con lo que se obtiene una espectacular mejoría clínica y radiológica.

CONCLUSIONES : La afectación del parénquima pulmonar en esta patología es excepcional. Sin embargo, puede aparecer dando lugar a distintos patrones radiológicos. La presencia de una lesión nodular en la radiografía simple de tórax nos debe hacer incluir dentro del diagnóstico diferencial, entre otras, la posibilidad de afectación pulmonar de la propia artritis reumatoide juvenil.

ALTERACIONES MEDULARES EN PACIENTES CON ARTRITIS CRONICA JUVENIL

M. Palmeiro Castellano, CG. Marín Barba, EM. Cabrero López, M. Ibáñez Rubio, D. López Saldaña, JC López Robledillo
Unidad De Reumatología. S. Adolescentes. Hospital Niño Jesús.

En la artritis crónica juvenil de inicio sistémico (ACJS), aparecen con frecuencia alteraciones hematológicas en sangre periférica que obligan a plantear el diagnóstico diferencial con otras entidades. En pocos casos se han descrito alteraciones en médula ósea (MO), a nivel de los precursores hematopoyéticos.

Se presentan tres niños diagnosticados de ACJS que tuvieron citopenias de diversa intensidad, dos al debut de la enfermedad y el restante en el transcurso de la misma. En los tres pacientes se realizó transfusión de concentrado de hemáties. Entre otros procesos se descartaron razonablemente infecciones, toxicidad y fenómenos autoinmunes que hubieran podido provocar alteraciones de las mismas características.

Con el objetivo de descartar enfermedades hematológicas se biopsió la MO en los tres casos. En todos los casos se observaron alteraciones similares: defecto en la proliferación / maduración mieloide-granulocítica e hipoplasia de la serie roja sin que aparecieran signos de eritrofagocitosis. Poco después de iniciar tratamiento esteroideo a dosis altas, los tres pacientes recuperaron sus recuentos celulares en sangre periférica y su MO se regeneró sin necesidad de tratamiento con factores proliferativos.

Por motivos todavía no bien conocidos los pacientes con ACJS pueden presentar hipoplasia medular que plantea el diagnóstico diferencial con otros procesos hematológicos y que requiere tratamiento de soporte inmediato.

P-4

PRESENTACION DE 5 CASOS DE ARTRITIS CRONICA JUVENIL. FORMA SISTEMICA

C. Glez. Espinosa; B. Glez. Alvarez; A. Glez. Coviella Padilla; R. Miralles Chinchilla.

Hospital Universitario de Canarias. Servicio de Pediatría (Unidad de Reumatología Pediátrica) y Servicio de Traumatología

Presentamos 5 casos de Artritis Crónica Juvenil, forma Sistémica, 4 hembras y 1 varón, con edades comprendidas entre los 6 y 11 años, excepto uno de ellos, que contaba con 1 año y 6 meses de edad. En 3 de los casos al inicio del diagnóstico presentaban fiebre, poliartralgias migratorias y artritis (codos, muñecas, rodillas, tobillos) y erupción cutánea.

El derrame sinovial estaba presente en un sólo caso. Impotencia funcional en todos los casos. En 1 caso, un soplo sistólico I-II/VI, en todos los focos.

Leucocitosis con aumento de los segmentados, anemia y aumento de la VSG en todos los casos. PCR positivo en 4 y ANA positivo en 3 casos.

Uno de los paciente respondió bien al tratamiento con ácido acetil salicílico. Uno de los restantes respondió al Naproxeno y el resto requirió Deflazacort, Metotrexate y Ciclosporina.

La evolución ha sido buena en 2 casos y mala en 3.

Se discute la conveniencia de un tratamiento más agresivo desde el inicio de la enfermedad.

P-5

TRATAMIENTO CON CORTICOIDES INTRARTICULARES EN PACIENTES CON ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL (ACJ)

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

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

OBJETIVO: - Evaluar la respuesta clínica y los efectos secundarios del tratamiento intraarticular con corticoides en pacientes con ACJ.

MÉTODOS: - Presentamos 22 pacientes que recibieron tratamiento intraarticular con hexacetonido de triancinolona a dosis máxima de 1 mg/ kg/ articulación. Las articulaciones tratadas fueron por orden decreciente : Rodillas, tobillos, caderas y codos. El procedimiento se realizó en quirófano o en la consulta , atendiendo a la edad del paciente y al número de articulaciones a tratar. Se efectuaron controles clínicos y en algunos casos ecográficos a los 2 meses y siguientes.

RESULTADOS: - La respuesta clínica fue buena en 19 pacientes y no se observó mejoría en los 3 restantes. El tratamiento fue más eficaz en rodilla que en tobillo.

Los efectos secundarios observados fueron: Aspecto cushingoides y zonas de atrofia cutánea de la zona de inyección (tobillos).

AMILOIDOSIS SECUNDARIA EN LA ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL. A PROPOSITO DE UN CASO.

R. Sánchez, P. Paule, E. Raya, D. Salvatierra.

Cátedra y Servicio de Reumatología. Hospital Universitario S. Cecilio. Granada.

INTRODUCCION: La amiloidosis es una complicación que se presenta en el 5-10% de las ACJ en Europa, fundamentalmente en las formas de inicio sistémico y poliarticular, entre los 2 y 9 años de evolución de la enfermedad y que ensombrece el pronóstico de la misma, de modo que una vez establecida, se reduce la supervivencia a 8 años. Un 4% de los pacientes con ACJ mueren por infecciones o amiloidosis secundaria, si bien en los últimos años está disminuyendo la incidencia de amiloidosis y la mortalidad asociada a la misma, debido al uso precoz de los fármacos inductores de remisión en el tratamiento de la ACJ y al empleo de inmunosupresores para las complicaciones de la amiloidosis. Entre estos últimos cabe destacar el cloramfucilo, aunque se han publicado resultados favorables con metotrexate, azatioprina y ciclofosfamida.

CASO CLÍNICO: Se trata de un paciente varón de 16 años con ACJ de inicio sistémico a los 5 años, en que presentó cuadro febril con picos vespertinos, rash maculopapular típico, adenopatías y anemia que requirió transfusión. Ha presentado una evolución policíclica, con numerosos brotes y remisiones, con afectación poliarticular e importante elevación de reactantes de fase aguda, manteniendo tratamiento con AAS y corticoides a dosis bajas. No se emplearon fármacos inductores de remisión. A los 16 años apareció proteinuria de 0,5 g/día y unos meses después sufrió un nuevo brote con fiebre, poliartalgias sin signos de sinovitis franca y pericarditis. Unos días más tarde comienza con edemas en MMII, proteinuria en rango nefrótico, con hipalbuminemia y función renal normal. Se realizó biopsia de grasa subcutánea y tinción de la muestra con Rojo Congo, con resultado positivo para amiloide. Se observó elevación de transaminasas, con serología VHC (+), lo que dificultaba el tratamiento recomendado actualmente para la amiloidosis renal secundaria a la ACJ con fármacos inmunosupresores. Sin embargo, dada la persistencia de la proteinuria hasta 11 g/día, con deterioro clínico del enfermo, se decidió iniciar terapia con cloramfucilo a dosis de 0,1 mg/kg/día, con muy buena respuesta y descenso de la proteinuria a 0,7 g/día al cabo de un mes.

COMENTARIOS: En la amiloidosis secundaria el material que se deposita está constituido por el amiloide A, que deriva de la proteína amiloide A sérica, que es una proteína de fase aguda, por lo que la inflamación de larga evolución, con elevación de los reactantes de fase aguda es el principal factor de riesgo para el desarrollo de amiloidosis 2°. Este ha sido el caso de nuestro paciente. Creemos que, como recomiendan numerosos autores, se debe vigilar de forma estrecha a estos enfermos que presentan frecuentes brotes o que evolucionan de forma crónica pero sostenida, y plantearse en estos casos la introducción precoz en el tratamiento de F.A.R.A.L. Asimismo, pensamos que en los enfermos con una evolución de más de 5 años se debería realizar BGS, pues es un procedimiento fácil y barato que permitiría el diagnóstico precoz de la amiloidosis aún antes de que se hayan producido manifestaciones de la enfermedad.

BIBLIOGRAFIA:

1. Schnitzer TJ, Ansell BM. Amyloidosis in juvenile chronic arthritis. *Arthritis Rheum* 1977; 20:245-252.
2. Baum J, Gutowska G. Death in juvenile chronic arthritis. *Arthritis Rheum* 1977; 20: 253-255.
3. Petterson T, Törnroth T. Fine-needle biopsy of subcutaneous abdominal fat compared with rectal and renal biopsy in the detection of amyloid deposits. *Scand J Rheumatol* 1987; 16: 388.
4. Westermark P. Diagnosing amyloidosis. *Scand J Rheum* 1995; 24: 250-1.
5. Gerts MA, Kyle RA. Secondary systemic amyloidosis: response and survival in 64 patients. *Medicine* 1991;70:246-56.
6. Tiihinen S, Kaarela K. Amyloidosis- incidence and early risk factors in patients with Rheumatoid Arthritis. *Scand J Rheum* 1993; 22: 158-61.
7. Berglund K, Keller C. Alkylating cytostatic treatment in renal amyloidosis secondary to rheumatic disease. *Ann Rheum Dis* 1987; 46:757-62.
8. Shapiro D, Spiera H. Regression of the nephrotic syndrome in Rheumatoid Arthritis and amyloidosis treated with azathioprine. *Arthritis & Rheum*. 1995; 38: 1851-54.
9. Berglund K, Thysell H. Results, principles and pitfalls in the management of renal AA-amyloidosis; a 10-21 year followup of 16 patients with rheumatic disease treated with alkylating cytostatics. *J Rheumatol* 1993;20: 2051-57.
10. Fiter J, Nolla JM. Tratamiento con metotrexato de la amiloidosis secundaria a la artritis reumatoide. *Revist Clin Esp* 1995;195:390-2.
11. Besbas N, Saatci U. Amyloidosis of juvenile chronic arthritis in Turkish children. *Scand J Rheum* 1992; 21: 257-9,12.

ASOCIACIÓN DE ACNE Y MANIFESTACIONES OSTEOARTICULARES EN UNA ADOLESCENTE DE 14 AÑOS.

J.Payeras, J.Villanueva, J.Ros, MA.González, G.González-Luis, S.Ruiz, E.González

Unitat Integrada de Pediatria. Hospital Sant Joan de Déu- Hospital Clinic- Unidad de Reumatología. Universidad de Barcelona. Prof. R. Jiménez.

INTRODUCCIÓN: El acné es una enfermedad inflamatoria crónica del folículo pilosebáceo de etiología desconocida. Afecta a adolescentes de ambos sexos. Es conocida su clínica dermatológica localizada en zonas sebóricas, con pleomorfismo lesional de elementos en distintos grados de evolución (comedones, pápulas,...). Menos conocida es su asociación con lesiones osteoarticulares.

CASO CLÍNICO: Paciente varón de 14 años que presenta una forma severa de acné que recibía tratamiento con ácido retinoico. En el último mes inicia episodios de poliartalgias generalizadas y además signos inflamatorios a nivel de codos y cadera izquierda desde la última semana.

Exploración física: palidez cutánea, lesiones acneiformes en cara y espalda (acné fulminans), adenitis inguinal bilateral. Signos inflamatorios a nivel del codo derecho. Resto dentro de la normalidad.

Pruebas complementarias:

1- Análisis sanguíneo: VSG y PCR: elevadas. Hiper gammaglobulinemia G.

2- FR, ANA y HLA B27: negativos.

3- Serie ósea radiológica: osteítis del codo derecho.

4- Gammagrafía ósea: hipercaptación en codos (sobre todo en el derecho), epicóndilo, cúbito y radio., además del trocánter del fémur derecho.

EVOLUCIÓN:

Respuesta desfavorable al tratamiento con indometacina. Posteriormente se inicia tratamiento con corticoides y cloxacilina obteniéndose una respuesta favorable, con normalización radiológica a los 2 meses, acompañada de mejoría clínico-analítica.

COMENTARIO:

Existen diversas entidades clínicas con la asociación de dermatosis y afectación osteoarticular:

1- Síndrome SAPHO (Sinovitis, Acné, Pustulosis, Hiperostosis y Osteítis). Consiste en una afectación ósea hiperostósica inflamatoria acompañada de sinovitis que puede asociarse al acné. Afecta de manera característica las articulaciones de la pared torácica y el esqueleto axial (vértebras, sacroilíacas). Se ha hallado una mayor prevalencia de HLA B27 en estos pacientes. La dermatosis puede preceder, acompañar o aparecer posteriormente a la afectación osteoarticular. Evoluciona a brotes.

2- Afectación musculoesquelética asociada al tratamiento con retinoides. Ocasionalmente se han descrito hiperostosis en pacientes con acné sometidos a tratamiento con retinoides.

3- Acné fulminans- Casi exclusivo de varones adolescentes. Cursa con fiebre, afectación del estado general, artralgias y mialgias, dolores articulares y presencia de lesiones líticas en el estudio radiológico, con predilección por el esternón, clavícula y huesos largos. El cuadro evoluciona paralelamente con la afectación cutánea. El tratamiento consiste en corticoides y antibióticos a dosis elevadas. Pueden existir recurrencias.

P-8

ENFERMEDAD DE KAWASAKI. PRESENTACIÓN DE 50 CASOS

Villanueva J, Ruiz García-Diego S, Pons M, Gonzalez E, Ros J.
Unidad Integrada de Pediatría H. Clínic- Sant Joan de Déu. (Prof. R. Jimenez).Universitat de Barcelona

OBJETIVO: Describir las características y complicaciones de la enfermedad de Kawasaki de todos los pacientes ingresados en nuestro centro .

Material y métodos:Estudio retrospectivo de la enfermedad de Kawasaki de todos los paciente ingresados en nuestro centro entre 1984 y Septiembre de 1997 con criterios diagnósticos según el Research Committee of MNLS.

RESULTADOS:

Se estudian 50 pacientes con una relación 1,7 varón/hembra. la edad media de aparición es a los 4 años.La fiebre de duración superior a 5 días y el exantema aparece en el 100% de los casos, con mayor frecuencia este es maculopapuloso (37/50). La afectación de la cavidad bucal también se presenta en el 100% de los casos, siendo el signo más frecuente la presencia de labios secos y fisurados(44/50). Tanto la afectación conjuntival como la afectación de las extremidades se presenta en 98% de los casos, siendo la descamación periungueal el signo habitual (43/50). La linfadenopatía es el signo sólo hallado en el 80% de los pacientes. El debut clínico fue atípico en un 20% de pacientes (13/50): 7 debutaron como adenoflemón, 2 como meningitis aséptica, 2 como hepatitis sintomática, 1 como tumefacción parotídea y 1 como artritis. Entre las manifestaciones asociadas destacan las artralgias en 20/50, seguidas de la diarrea en 9/50, hemorragia conjuntival en 2 casos , edema de papila en un caso , uretritis en un caso y insuficiencia mitral en un caso. Destacamos la ausencia de casos con aneurismas coronarios. En relación a los exámenes complementarios destacamos la elevación de VSG 92%, Proteína C-reactiva 65%, Trombocitosis 87%,Leucocitosis 75%. La ecocardiografía fue normal en todos los casos. Se hallan alteraciones en el ECG, bloqueo incompleto rama derecha (2/50),aplanamiento de la onda T(1/50), No se hallan alteraciones en la ecografía abdominal ni en el sedimento urinario. El tratamiento con inmunoglobulinas(IG) se lleva a cabo desde 1991, siendo desde 1994 de 2g/Kg en una sola dosis. En todos los casos se asocia AAS a dosis altas mientras dura la fiebre,manteniéndose luego durante 2 meses a dosis bajas de 5mg/Kg/día. Resaltamos la ausencia de complicaciones incluso en aquellos pacientes (31 casos hasta 1991 y 8 casos desde 1991)que no recibieron tratamiento con IG, estos últimos por estar al final de la 2ª fase de la enfermedad.

COMENTARIOS:

La enfermedad de Kawasaki es una entidad compleja que requiere un diagnóstico y un tratamiento precoz con gammaglobulinas por vía endovenosa. Se debe realizar un estudio y seguimiento exhaustivo del paciente para descartar sus posibles complicaciones. Remarcamos el interés de realizar el tratamiento y seguimiento en los casos atípicos.

P-9

ILEOCOLITIS COMO MANIFESTACION GASTROINTESTINAL EN LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

MJ Jiménez-Ayala, I Calvo , L Lacruz, , S Pons, P Codoñer, L Concepción,T Ripollés *
Reumatología y Gastroenterología Pediátrica. S. de Radiodiagnóstico*. Hospital Dr. Peset.
Universidad de Valencia.

INTRODUCCION

La enfermedad de Behçet (EB) se define según los criterios del Grupo Internacional para el estudio de la enfermedad de Behçet como la asociación de aftas orales con dos o más de los siguientes criterios: lesiones genitales recurrentes, oculares, cutáneos y test de Patergia positivo. Las manifestaciones articulares, neurológicas, vasculares y gastrointestinales también han sido descritas.

PROPOSITO DEL CASO

Presentar una niña afecta de EB con afectación gastrointestinal, como manifestación de una enfermedad poco frecuente en la infancia. Se analizan los exámenes complementarios realizados y el seguimiento terapéutico.

EXPOSICION

Niña de 8 años con historia de aftas recurrentes y úlceras genitales de 3 años de evolución , con episodios febriles y dolor abdominal 4-5/ al año que coinciden con la aparición de las aftas referidas, en ocasiones artralgias de rodillas y tobillos, cefaleas frecuentes . Foliculitis en piel en dos ocasiones. Tratada con colchicina 1mg/ día, se objetivó una mejoría, disminuyendo el número de recaídas, aunque el dolor abdominal ha persistido de forma continuada. En la última recaída ingresa por presentar dolor abdominal de la misma localización que en otras ocasiones, fiebre y sospecha de apendicitis aguda.

En los exámenes complementarios realizados durante el seguimiento destaca:

Hemograma: 20500L 83%N. VSG 20mm/h. Bioquímica normal. Transaminasas hepáticas normales. ANA 1/40. Anticardiolipina IgM 20 IgG 11. HLA-B5 +. En la ecografía abdominal se observa un engrosamiento de la pared del colon ascendente, ciego e ileon terminal, con conservación de la estructura en capas. Grosor de 3.7 mm

El tránsito gastrointestinal (TGI) confirma los cambios descritos en la ecografía abdominal con el diagnóstico RX de ileocolitis.

Suspendido el tratamiento con colchicina, se inició tratamiento con Azotioprina a 2.5mg/kg/día, comprobándose mejoría clínica, que se confirma con la normalidad radiológica tanto en la Eco y TGI realizado a los 3 meses de tratamiento.

COMENTARIO

Aunque la ileocolitis en la edad pediátrica es una manifestación poco descrita en la EB hay que pensar en ella, ya que el dolor abdominal es uno de los síntomas más frecuentes en esta entidad y realizar en ellos un estudio radiológico para confirmar su diagnóstico e iniciar un tratamiento específico.