

ARTRITIS DE GRANDES ARTICULACIONES COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE ENFERMEDAD DE CROHN.

A. Rodríguez, M.J. Lirola, M. Martínez, J.R. Ramírez, F. Ponce, F. Felipe, J. Muñoz-Conde, J. Navarro. Departamento de Gastroenterología y Departamento de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario "Virgen del Rocío", Sevilla.

INTRODUCCIÓN: Cerca de la mitad de los pacientes con enfermedad de Crohn debutan inicialmente con síntomas extraintestinales tales como: fiebre, anorexia, detención del crecimiento, malestar general y síntomas articulares. La incidencia de artritis se estima en un 10-18% según las series, afectando por lo general a las grandes articulaciones. De forma poco habitual los síntomas articulares aparecen antes que los digestivos.

MATERIAL Y MÉTODO: Presentamos los casos de dos pacientes diagnosticados de enfermedad de Crohn, en los que los síntomas articulares precedieron a los digestivos.

CASOS CLÍNICOS: Caso 1: Varón de 8 años que presenta episodios recurrentes de inflamación, dolor y claudicación de tobillos y rodillas. A lo largo de dos años precisa tratamiento con AINEs, infiltraciones locales con corticoides, corticoides orales y metotrexato. Transcurrido este tiempo comienza con abdominalgias y deposiciones patológicas. Los estudios radiológicos confirman el diagnóstico de enfermedad de Crohn, precisando finalmente realización de resección ileocecal por desarrollar una fístula enterocutánea. Caso 2: Varón de 10 años con clínica de fiebre prolongada, astenia y pérdida de peso. Presenta durante su ingreso inflamación de ambas rodillas y codo derecho. Durante los siguientes seis meses se repiten dichos episodios, existiendo buena respuesta a AINEs. Con posterioridad desarrolla síntomas digestivos: abdominalgias y deposiciones patológicas. Mediante colonoscopia y estudio anatomopatológico se confirma el diagnóstico de enfermedad de Crohn.

COMENTARIO: La artritis es una manifestación relativamente frecuente de la Enfermedad Inflamatoria intestinal (EII) apareciendo hasta en un 20% de la Colitis Ulcerosa y en un 10% de la Enfermedad de Crohn. Sin embargo esta asociación no es exclusiva de la EII, haciéndose el diagnóstico diferencial más complicado cuando los síntomas articulares preceden a los digestivos. La posibilidad de una EII se debe considerar ante un niño que presenta una artritis, especialmente cuando esta es pauciarticular y los episodios son transitorios y repetidos, no dejando de investigar, en estos casos, la existencia de sintomatología digestiva.

SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Dres. S. Aparicio Palomino; J. Sierra Rodríguez; P. Martín Muñoz; S. Bernal Cerrato
Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

El accidente cerebral isquémico en el niño es un hecho infrecuente. Presentamos un caso clínico, cuya etiología es de rara aparición en pediatría: el síndrome antifosfolípido primario (SAFp).

El hallazgo de anticuerpos antifosfolípidos (AAF) en el suero, detectados como anticoagulante lúpico (AL) o anticardiolipina (AAC), se ha asociado a fenómenos tromboembólicos, trombopenia y abortos de repetición. Esta situación se conoce como síndrome antifosfolípido (SAF), y suele aparecer en el contexto de una enfermedad autoinmune (LES) o bien sin patología subyacente (SAFp).

La manifestación clínica principal del SAFp es la trombosis, que puede afectar a vasos de cualquier calibre, tanto arteriales como venosos, siendo lo más frecuente el accidente vascular cerebral.

El diagnóstico del SAFp se basa en los criterios de Harris: clínicos (trombosis arterial cerebral) y analíticos (AAC positivos en más de una ocasión, con un intervalo de al menos 8 semanas) y una vez descartada la existencia de otras enfermedades autoinmunes).

Presentamos una niña de 23 meses de edad, de raza gitana, sin antecedentes de interés salvo consanguinidad de 2º grado, que ingresa por presentar una hemiplejía aguda al despertar. La exploración por aparatos fue normal, y la neurológica mostraba una hemiparesia derecha con parálisis del VII par derecho y afasia de expresión.

Exámenes complementarios: EEG con asimetría interhemisférica. TAC craneal mostrando hipodensidad y pérdida de la diferenciación en la sustancia blanca, de morfología triangular, en el territorio de la arteria cerebral media. RMN craneal con hiperdensidad en T2 que afecta a la cabeza del núcleo caudado, putamen, cápsula interna y externa, corteza silviana y pedúnculo cerebral izquierdo. El resto de las pruebas realizadas (hematológicas, metabólicas, cardiológicas, inmunológicas) fueron normales, excepto AAC-IgG al ingreso (34,4 UGPL/ml), a los tres meses (28,6 UGPL/ml) y a los 6 meses (35 UGPL/ml).

Conclusiones: En todo accidente cerebral idiopático en el niño resulta necesario determinar los AAF. En el SAFp el tratamiento diario con aspirina resulta útil como profilaxis de fenómenos tromboembólicos.

P-12

TROMBOSIS DE LA VENA RENAL EN EL RECIEN NACIDO Y SINDROME ANTIFOSFOLIPIDO PRIMARIO

I Calvo, L Lacruz, S Pons, A Pineda, J Román, R Hernandez
Reumatología y Nefrología Pediátrica. Hospital Dr. Peset. Universidad de Valencia

INTRODUCCION:

Recientemente un gran número de estudios clínicos han demostrado que los anticuerpos antifosfolípidos, detectados como anticoagulante lúpico o como anticuerpo anticardilipina (ACL), se asocian frecuentemente a fenómenos tromboembólicos, trombocitopenias y abortos recidivantes. Denominándose a esta asociación "síndrome antifosfolípido"(SAF). La trombosis es la manifestación clínica más llamativa del SAF, presentándose en la circulación venosa o arterial. El SAF se observa en pacientes con LES, pero también ha sido descrito en pacientes sin ningún signo evidente de enfermedad subyacente, denominado SAF primario.

OBJETIVO:

Presentar un RN con trombosis de la vena renal (TVR) asociado a una positividad mantenida en las determinaciones del anticuerpo antifosfolípido.

CASO CLINICO:

RN de sexo masculino, madre con antecedentes de 2 abortos, embarazo con metrorragia al 2º mes, parto espontáneo, Apgar 7/9. PN 2800g. A las 24h de vida presenta hematuria macroscópica. En la exploración física se aprecia un riñón izquierdo aumentado de tamaño, palpable en flanco izquierdo, pulsos femorales palpables. TA 86/56. Se comprueba como parámetros de laboratorio una función renal normal, una trombopenia moderada y un TTPA prolongado. El estudio por imagen tanto la ecografía renal como la eco-Dopler, la gammagrafía renal con DMSA y la venografía confirman el diagnóstico de TVRI. Se inició pauta de fibrinólisis durante 4 días, con desaparición de la hematuria macroscópica. Durante el seguimiento se detectan ACL (por Elisa) positivos tanto IgG como IgM, al igual que el TTPA prolongado. Se realizaron ACL a la madre por los antecedentes presentados, que fueron positivos de forma repetida para IgM.

COMENTARIO:

La presencia de fenómenos trombóticos tanto arteriales como venosos obliga a despistar la presencia de ACL aún a pesar de la rareza del cuadro clínico, como sería el caso que se presenta, sobre todo porque se trata de un problema relativamente frecuente y con posibilidades terapéuticas reales. Además no debemos olvidar el carácter familiar que esta entidad presenta, por lo que el estudio de los familiares, sobre todo si han tenido manifestaciones clínicas, será obligatorio.

P-13

TERAPIA INTERMITENTE CON CICLOFOSFAMIDA EV EN NEFRITIS LÚPICA EN NIÑOS. A PROPÓSITO DE 2 CASOS.

J. Villanueva, J. Ros, JA. Camacho, R. Puigarnau, M. Pons, E. González.
Unitat Integrada de Pediatria. Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clinic. Universidad de Barcelona.

INTRODUCCIÓN: El Lupus es una enfermedad autoinmune multisistémica, de etiología desconocida, con gran variedad de manifestaciones clínicas y con la característica presencia de anticuerpos antinucleares. La afectación renal en el LES está probablemente presente, en diversos grados, en todos los niños afectados, y es una de las principales causas de morbi-mortalidad a lo largo de la evolución, de esta enfermedad. Ocorre en el 75% de los casos y es más frecuente y grave que en los adultos, pudiendo llegar a ser la primera manifestación de la enfermedad.

OBJETIVOS: Valorar la eficacia del tratamiento con la ciclofosfamida EV en "bolus" en pacientes pediátricos afectados de nefropatía lúpica (GMN proliferativa difusa).

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se presentan 2 pacientes de sexo femenino afectas ambas de Lupus eritematoso sistémico (LES) que cumplan criterios de la ARA y que fueron sometidas a tratamiento con terapia intermitente de ciclofosfamida EV., valorando las posibles complicaciones de dicho tratamiento así como la respuesta al mismo desde el punto de vista clínico y de las alteraciones analíticas.

COMENTARIO

La Glomerulonefritis lúpica es una entidad frecuente en los enfermos lúpicos y suele presentarse después de los 10 años de edad. Las formas de presentación pueden ser múltiples como: síndrome nefrótico (proteinuria > 3g/día), proteinuria en rango no nefrótico (<3g/día), hematuria macroscópica o microscópica, disminución de la tasa de filtración glomerular (GFR) o bien como fallo renal agudo. La terapia con ciclofosfamida EV suele reservarse para aquellos niños con afectación renal severa (GMN proliferativa difusa (Tipo IV) o niños con síndrome nefrótico e importantes efectos secundarios de los corticoides. La administración de la ciclofosfamida EV suele iniciarse con una dosis de 0.5 g/m² y posteriormente se va incrementando mensualmente de 0.75 a 1 g/m². Se administra 1 dosis inicialmente y luego otra dosis mensual hasta los 6 meses y a continuación trimestral hasta completar un total de 3 años de tratamiento. No se han apreciado efectos secundarios en nuestra serie. Las principales causas de muerte de estos pacientes (15% de los mayores de 10 años) son las infecciones y las manifestaciones extra-renales de la enfermedad principalmente las neurológicas.

P-14

MANIFESTACIONES NEUROPSIQUIÁTRICAS EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO DISEMINADO

R.Cazorla; R.Velasco; J.Sampedro*; M.A.Granados; J.Cobas; M.J.Rincón; A.Verdú; R.Rinaudo; J.A.Alonso.
Servicio de Pediatría. Servicio de Reumatología*. Hospital "Virgen de la Salud". Toledo.

INTRODUCCIÓN:

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es un trastorno autoinmune que provoca inflamación de múltiples órganos y sistemas. Se manifiesta durante la infancia en el 20% de los casos, apareciendo con más frecuencia en sexo femenino y adolescencia. Un 15 a 45% de los niños con LES tiene compromiso del SNC, siendo la segunda causa de mortalidad, tras la nefropatía. Presentamos una paciente de 13 años, diagnosticada de LES dos años antes, que presenta COREA y PSICOSIS.

CASO CLÍNICO:

AF: sin interés. AP: embarazo y parto normales. Ingresos previos por Convulsiones febriles y Neumonía. Diagnosticada de LES a los 11 años presentando fiebre, poliartitis recidivante, pleuritis y pericarditis; inició tratamiento con corticoides con buena evolución.

HISTORIA ACTUAL: cuadro de artralgias, movimientos coreiformes de extremidades, nerviosismo, insomnio, agresividad y alucinaciones visuales. EXPLORACIÓN FÍSICA: úlceras indoloras en cavidad oral; lesiones acneiformes en regiones malaras. Pequeña tumefacción preauricular derecha. Deformación en flexión 5º dedo en ambas manos. Dolor a la movilización activa y pasiva de articulación escapulo-humeral derecha, muñeca izquierda y región inframaleolar medial derecha. Movimientos rápidos, repetitivos y asimétricos de extremidades. Fondo de ojo: pseudoedema de papila bilateral. Resto de exploración normal. EXAMENES COMPLEMENTARIOS: Hemograma: leucopenia; VSG: 64-88.

C4: 3 mg/dl. Estudio de función renal normal. Anticuerpos ANA y antiDNA nativo positivos. Presencia de Anticoagulante Lúpico y Anticuerpos Anticardiolipina a título bajo. Rx tórax normal. ECG: Bloqueo incompleto de rama derecha. Ecocardiografía: insuficiencia mitral y tricúspide leves. RM craneal normal.

EVOLUCIÓN: recibe tratamiento con megadosis de metilprednisolona I.V. durante tres días y haloperidol con desaparición de síntomas neuropsiquiátricos y mejoría de manifestaciones articulares.

COMENTARIOS:

- El corea es el trastorno de la motricidad más comunmente asociado al LES infantil. Dada la relativa baja incidencia de Fiebre Reumática, se debe sospechar un LES en cualquier niño con corea.
- La presencia de anticuerpos antifosfolípido está en relación con las manifestaciones neurológicas, además de otros fenómenos.

P-15

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y CALCINOSIS

M. Mínguez, P. Bernabeu, J.A. González
Hospital General Universitario De Alicante

La calcinosis cutis es común en diversas conectivopatías como la esclerodermia o la dermatomiositis, siendo rara en el LES.

Existen unos treinta casos de calcinosis en LES descritos en la literatura, siendo estos más frecuentes en mujeres con cuadros de lupus de larga evolución.

Presentamos el caso de una paciente de 15 años diagnosticada de LES hace 6 años en la que se ha detectado calcinosis recientemente.

P-16

ESCLERODERMIA LINEAL: LESION EN GOLPE DE SABLE.

Calcedo A, Pastor JF, Paricio JM, Santos L, Fernández A, Ferriol M, Lucas ML, Beseler B. Centros de Salud y Hospital de la Marina Alta. DENIA. (Alicante).

INTRODUCCIÓN:

La esclerodermia, "piel dura", es un trastorno crónico del tejido conjuntivo, sistémico o localizado. En niños son más frecuentes las formas limitadas a dermis, subdermis y músculo y hueso subyacente en forma de placas de morfea o lesiones lineales.

Trastorno muy raro en niños (menos de 300 casos descritos en la literatura). La afectación cutánea es una lesión esclero-atrófica que puede afectar a cualquier parte del cuerpo.

CASO CLÍNICO:

Niña de 8 años. Desde los 3 años presenta lesión facial de crecimiento progresivo.

Exploración: Lesión en "golpe de sable", de 1 cm. de anchura, desde ala derecha nariz hasta 4 cms. por encima de implantación del cabello. Piel atrófica, hiperpigmentada en zona expuesta e hipopigmentada en zona cubierta por cabello. Hundimiento del hueso subyacente. Resto de exploración, incluido fondo de ojo, normal.

Analítica sanguínea:

3.290Leucocitos(23N, 64L, 6M, 7E), Hb 14, Hto 42%, VCM 81, Plaquetas 165.000.

FR <20, ANA <1/140, ASLO 400, PCR<6

RX cráneo: normal

Biopsia de piel local: compatible con esclerodermia circunscrita

Actitud expectante. Controles clínico/analíticos y cirugía plástica una vez cesado el crecimiento.

DISCUSIÓN:

- 1.- El diagnóstico es clínico. Puede haber ANA positivos en 50% de los casos.
- 2.- La patogénesis y la etiología son todavía desconocidas.
- 3.- La evolución de la fase activa es larga, 3 años de media, con extensión de lesiones iniciales.
- 4.- Las complicaciones sistémicas en niños son muy raras. Las complicaciones regionales son frecuentes, severas y persistentes.
- 5.- El pronóstico es bueno en ausencia de afectación sistémica.

P-17

PURPURA TROMBOCITOPENICA AGUDA, ERITEMA MALAR Y BRUCELOSIS. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL CON EL LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO.

Grandal Y., Mendoza M., Villanueva I., Toyos J., Ariza R. y Navarro F. Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

ANTECEDENTES:

La asociación de brucelosis con púrpura trombocitopénica aguda es infrecuente. En los últimos años se han comunicado 2 casos, y ninguno de ellos cursa con eritema malar. Describimos un caso de infección por brucella con púrpura trombocitopénica aguda y eritema malar.

DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Varón de 13 años con antecedente materno de LES, que presentó fiebre (38.5°C) de 8 días de evolución, sudoración, poliartalgias y tos seca. En la exploración destacó la presencia de eritema malar, tinte subicótico de piel y mucosas, orofaringe hiperémica, petequias en tronco y miembros superiores, adenopatías inguinales, axilares y laterocervicales. Hepatomegalia de 2TD con punta de bazo. Los exámenes de laboratorio mostraron plaquetopenia de 5.000/mm³, anemia normocítica normocrómica con test de Coombs directo negativo y abundantes esquistocitos en el frotis sanguíneo. TP y TPT normales. ANA negativos. La prueba de Rosa de Bengala fue positiva. La seroaglutinación fue positiva para brucella : 1/1024. Se inició tratamiento antibiótico con buena respuesta.

DISCUSIÓN: Es el primer caso en que se describe la asociación de brucelosis con púrpura trombocitopénica aguda, eritema malar y antecedentes familiares de LES, obligando a realizar el diagnóstico diferencial entre ambas entidades.

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN DEL MACRÓFAGO EN ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL FORMA SISTÉMICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

A. Herrero Hernández, L. Vázquez Martín, A. Blasco Ventas, P. Moreno Pascual, F. Montes de Oca, A. Martínez Valverde.
U. Reumatología. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN: El Síndrome de Activación del Macrófago (SAM) se presenta con fiebre, hepatoesplenomegalia, pancitopenia, disminución de VSG, hipofibrinogenemia y la presencia en el aspirado de médula ósea (MO) de macrófagos con hemofagocitosis

CASO CLÍNICO: Varón diagnosticado de Artritis Crónica Juvenil Sistémica a los 11 meses de edad, con remisiones parciales a AINES y corticoides, que progresó a forma poliarticular persistente, iniciándose tratamiento con Metotrexate (MTX) oral e inmunoglobulinas endovenosas periódicas al año del diagnóstico. Dada su evolución tórpida, con 4 a recibió 3 pulsos de metilprednisolona, persistiendo la actividad inflamatoria. Con 5 a, recibiendo MTX a 10 mg/m²/sem asociado a diclofenato y corticoides orales, en el curso de rinofaringitis presenta fiebre alta, estado tóxico, irritabilidad, esplenomegalia de 14 cm, hepatomegalia de 2 cm, intensa palidez, sin signos de reactivación inflamatoria poliarticular. Presentaba pancitopenia con Hb de 4,8, VSG de 5, y PCR de 262. Se procedió a retirada de medicación de base, recogida de cultivos, e inicio de ATB empíricos, presentando al 2^a día epítaxis profusa con datos analíticos de CID. La bioquímica y citología del LCR fue normal. Los marcadores de activación macrófaga mostraron niveles elevados con máximo de ferritina de 45.219, 4.910 de LDH, 335 los triglicéridos, y 3,4 la beta2-microglobulina. Igualmente se elevaron la GOT, GPT, siendo normales la GGT, BR, colesterol, Proteínas Totales y niveles de salicemia. Ante la sospecha de SAM, se realiza al 4^o día punción aspiración de MO, y se traslada a UCIP para pulsoterapia con tres dosis de metil-prednisolona a 30 mg/Kg/dosis, tras la cual el paciente queda apirético con normalización clínica progresiva, recuperación de la pancitopenia, elevación de la VSG, y normalización de los marcadores de activación macrófaga. Todos los cultivos resultaron estériles, así como las serologías virales, aglutinaciones TABM e IFI a leishmania. En el estudio de MO se observaron algunos rasgos dismórficos secundarios al MTX, sin hemofagocitosis.

DISCUSIÓN: Se revisa la literatura, se discute el papel del MTX como desencadenante del SAM y se propone como tratamiento efectivo los pulsos de corticoides.

INFECCION OSTEOARTICULAR POR KINGELLA KINGAE.

May E. Pons M., González E., Ros J., Gené A., Huguet R.
Unidad Integrada de Pediatría H. Clínic-Sant Joan de Déu (Porf. Jimenez). Universitat de Barcelona.

INTRODUCCIÓN: La Kingella es un germen no descrito en nuestro país. Suele afectar a niños previamente sanos, generalmente menores de 5 años, y su localización más frecuente es la osteoarticular, aunque se han descrito también bacteriemias, endocarditis, úlceras corneales. Presentamos dos casos vividos recientemente en nuestro centro, con el objetivo de llamar la atención sobre este germen.

CASO CLÍNICO 1: Paciente de sexo femenino de 1a8m de edad que ingresa en nuestro centro por dolor y claudicación pie D de 15 días de evolución. Antecedentes: Sin interés. Exploración física: Buen aspecto, buen color e hidratación. Afebril, no lesiones cutáneas, no signos meníngeos. ACR: normal. Abdomen: normal. ORL: normal. Tumefacción tobillo D con dolor a la presión parte interna del pie. Valgo asimétrico pie D. Exploraciones complementarias: Análítica sanguínea: Hemograma y PCR normales. VSG 29 mm/h. Rosa de Bengala y seroaglutinaciones a Brucella y Salmonella negativas. PPD: Negativo. Rx tórax: Normal. Rx tobillo D: Lesión lítica astrágalo D. TC tobillo D: Lesión lítica de 6 mm de diámetro con borde escleroso y dudosa rotura de la cortical en astrágalo D. Gammagrafía ósea: Signos hiperémicos en la fase precoz que afectan a tobillo D. En la fase tardía discreta hipercaptación de predominio astragalino. RMN: Lesión lítica de bordes escleróticos en cúpula astragalina de 8mm de diámetro que adelgaza la cortical superior, presentando una solución de continuidad que parece comunicar la lesión con la articulación tibio-astragalina, donde existe un abundante derrame articular. Evolución y tratamiento: Se realiza curetaje de la lesión y colocación de botina de yeso y se inicia tratamiento con cefotaxima EV. El estudio anatomopatológico de la lesión es compatible con osteomielitis aguda y el cultivo es positivo a Kingella Kingae, por lo que se continúa el tratamiento con amoxicilina VO y se da de alta hospitalaria, siendo la evolución posterior favorable.

CASO CLÍNICO 2: Paciente de sexo femenino de 1a3m de edad que ingresa en nuestro centro por dolor y cojera de EID de 4-5 semanas de evolución. Antecedentes: Sin interés. Exploración física: Buen aspecto, buen color e hidratación. Afebril, no lesiones cutáneas, no signo meníngeos. ACR: normal. Abdomen: normal. ORL: normal. Dolor a la palpación y extensión tobillo D. Exploraciones complementarias: Análítica sanguínea: Hemograma y PCR normales. VSG 58 mm/h. PPD: Negativo. Rx tórax: Normal. Rx tobillo D: Lesión lítica en parte posterior metafisis distal tibia D, con aumento de partes blandas. TC tobillo D: Imagen lítica metafisaria inferior tibia D, situada en cara posterior, de margen interno escleroso y con pérdida del periostio, compatible con absceso de Brodie. Gammagrafía ósea: Normal. Evolución y tratamiento: Se realiza curetaje de la lesión y colocación de botina de yeso, y se pauta tratamiento con cloxacilina y gentamicina EV. El estudio anatomopatológico es compatible con osteomielitis aguda y el cultivo es positivo para Kingella Kingae, por lo que se pauta amoxicilina VO y se da de alta hospitalaria. Evolución posterior favorable.

COMENTARIOS: 1- La Kingella Kingae es un germen no diagnosticado en nuestro medio, seguramente por las necesidades específicas para su crecimiento, así como su similitud con otros gérmenes como Streptococcus, Moraxella o Haemophilus. 2- La infección osteoarticular en menores de 5 años de evolución subaguda y escasa alteración analítica nos tiene que hacer sospechar la infección por Kingella Kingae.