

PROGRAMA FINAL

10^o

**CONGRESO DE LA
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

SERPE 2013

GRANADA

14 al 16 de noviembre 2013



ÍNDICE

CARTA DE BIENVENIDA	4
COMITÉ DE HONOR	5
COMITÉS	6
PROGRAMA DEL CONGRESO	
JUEVES, 14 DE NOVIEMBRE	9
VIERNES, 15 DE NOVIEMBRE	10
SÁBADO, 16 DE NOVIEMBRE	13
PROGRAMA I REUNIÓN DE PADRES.....	15
INFORMACIÓN GENERAL	16
PLANO DE LA EXPOSICIÓN.....	18
PATROCINADORES DEL CONGRESO.....	19
RESÚMENES COMUNICACIONES	
COMUNICACIONES ORALES.....	22
COMUNICACIONES PÓSTERES CON DEFENSA ORAL	38
COMUNICACIONES PÓSTERES.....	52

CARTA DE BIENVENIDA

Queridos amigos y compañeros:

Agradecemos vuestra participación en el 10º Congreso de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica, que tenemos el honor de organizar este año en la ciudad de Granada del 14 al 16 de noviembre.

Junto al resto del Comité Científico, hemos preparado un atractivo programa con el que profundizar en aspectos innovadores y de investigación, tanto de la patología más prevalente en nuestra práctica diaria como de otras enfermedades que suponen importantes retos diagnósticos y terapéuticos en los niños. Pretendemos repasar novedades del papel clave que tienen los tratamientos biológicos en la Reumatología Pediátrica, en aras a utilizarlos de la forma más segura y eficaz posible. Enfatizaremos el papel de una adecuada valoración de la actividad y el daño estructural en las principales entidades reumatológicas. También queremos prestar atención en este Congreso a una entidad no siempre suficientemente valorada en Pediatría como es la osteoporosis. Para todo ello, se han seleccionado ponentes nacionales e internacionales de indudable prestigio.

Como en años anteriores, pretendemos que el Congreso tenga repercusión en nuestra actividad clínica, por lo que se han incluido distintos talleres prácticos.

Como novedad, este año queremos dar un protagonismo especial a nuestros pacientes. Tenemos la intención de preparar reuniones conjuntas y de información a padres y asociaciones de niños con enfermedades reumáticas.

Sin embargo, el objetivo de este encuentro quedaría incumplido sin las aportaciones de todos. Además de las reuniones de los distintos grupos de trabajo de la SERPE, agradecemos vuestra colaboración presentando trabajos y aportando vuestra experiencia clínica, para adoptar estrategias comunes que mejoren la atención de los niños con patología reumatológica.

Quisiéramos agradecer desde aquí la confianza que ha puesto en nosotras la Junta directiva de la SERPE en la organización de este Congreso, y, de una forma especial, el esfuerzo que realizan las empresas farmacéuticas que nos apoyan en estos tiempos de crisis económica.

Celebraremos nuestra reunión en el Palacio de Congresos, situado en el centro de Granada, para que podamos disfrutar, en el escaso tiempo que suele dejarnos disponible la actividad científica, de nuestra acogedora y monumental ciudad, llena de encanto y ambiente, con el paisaje incomparable que ofrece Sierra Nevada en esta época del año.

Os deseamos una grata estancia y os esperamos a todos en Granada.



Beatriz Bravo Mancheño
Presidenta del Comité Organizador



Belén Sevilla Pérez
Vicepresidenta del Comité Organizador

COMITÉ DE HONOR

PRESIDENCIA

Dña. Susana Díaz Pacheco

Exma. Sra. Presidenta de la Junta de Andalucía

D. José Torres Hurtado

Excmo. Sr. Alcalde de Granada

Dña. M^a José Sánchez Rubio

Exma. Consejera de Igualdad, Salud y Políticas Sociales
de la Junta de Andalucía

D. Higinio Almagro Castro

Ilmo. Delegado Territorial de Igualdad, Salud y
Políticas Sociales de Granada

D. Manuel Bayona García

Sr. Director Gerente de los Hospitales Universitarios
San Cecilio y Virgen de las Nieves de Granada

COMITÉS

COMITÉ ORGANIZADOR

Presidenta **Dra. Beatriz Bravo Mancheño**
Servicio de Pediatría. Reumatología Pediátrica
Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Vicepresidenta **Dra. Belén Sevilla Pérez**
Servicio de Pediatría. Reumatología Pediátrica
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Vocales **Dr. Antonio Muñoz Hoyos**
Jefe de Unidad de Gestión Clínica de Pediatría
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

Dr. Julio Romero González
Jefe de Unidad de Gestión Clínica de Pediatría
Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Dr. Antonio García Sánchez
Servicio de Reumatología
Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Dr. Juan Salvatierra Osorio
Servicio de Reumatología
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

COMITÉ CIENTÍFICO

Dr. Jordi Antón López
Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues, Barcelona

Dra. Inmaculada Calvo Penadés
Hospital La Fe, Valencia

Dra. Marisol Camacho Lovillo
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Dr. Agustín Remesal Camba
Hospital Universitario La Paz, Madrid

Dra. Lucía Lacruz Pérez
Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

Dra. María Jesús Rúa Elorduy
Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Vizcaya

Dra. Beatriz Bravo Mancheño
Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Dra. Belén Sevilla Pérez
Hospital Universitario San Cecilio, Granada

COMITÉ EVALUADOR DE COMUNICACIONES

Dr. Jaime de Inocencio Arocena

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Dra. Consuelo Modesto Caballero

Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona

Dra. Sagrario Bustabad Reyes

Hospital Universitario de Canarias, Tenerife

Dr. Juan Carlos López Robledillo

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Dr. Indalecio Monteagudo Sáez

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

Dr. Rafael Díaz-Delgado Peñas

Hospital Severo Ochoa, Leganés, Madrid

Dra. Rosa Bou Torrent

Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona

Dra. Estíbaliz Iglesias Jiménez

Hospital Sant Joan de Déu, Universidad de Barcelona

Dra. Berta López Montesinos

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia

Dra. Sara Murias Loza

Hospital Universitario La Paz, Madrid

Dra. Esmeralda Núñez Cuadros

Hospital Universitario Carlos Haya, Málaga

Dra. M^a José Lirola Cruz

Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla

Dra. Lucía Lacruz Pérez

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca

Dra. Beatriz Bravo Mancheño

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

Dra. Belén Sevilla Pérez

Hospital Universitario San Cecilio, Granada

COMITÉ DE VALORACIÓN DE CANDIDATURAS A LAS BECAS SERPE 2013

Dra. Inmaculada Calvo Penadés

Hospital La Fe, Valencia

Dra. Marisol Camacho Lovillo

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Dra. Mariluz Gámir Gámir

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

Dra. Marta Medrano San Ildefonso

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Dra. Rosa Merino Muñoz

Hospital Universitario La Paz, Madrid

JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Presidente	Dr. Jordi Antón López Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues, Barcelona
Secretaria	Dra. Marisol Camacho Lovillo Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla
Tesorero	Dr. Agustín Remesal Camba Hospital Universitario La Paz, Madrid
Vocales	Dra. Lucía Lacruz Pérez Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca Dra. María Jesús Rúa Elorduy Hospital Universitario Cruces, Baracaldo, Vizcaya

Representantes de la SERPE Ante Organismos Internacionales

Dr. Jordi Antón López
Representante de SERPE en PRoS (Pediatric Rheumatology European Society)

Dr. Jaime de Inocencio Arocena
Representante de SERPE en PRINTO (Pediatric Rheumatology International Trials Organisation)

PROGRAMA DEL CONGRESO



Jueves, 14 de Noviembre

Sala Plenaria: Manuel de Falla

- 09:00** APERTURA DEL REGISTRO Y ENTREGA DE DOCUMENTACIÓN
- 10:00-11:00** **SIMPOSIO BMS: OTRAS DIANAS TERAPÉUTICAS EN AIJ POLIARTICULAR**
Moderador: **Jaime de Inocencio Arocena**
- Otros mecanismos de acción con desarrollo subcutáneo. **José María Alvaro - Gracia**
 - Estudio AWAKEN y plan de investigación pediátrico subcutáneo de CTLA-4-ig. **Inmaculada Calvo Penadés**
- 11:00-11:45** **SIMPOSIO GEBRO: CONSENSO SERPE METOTREXATO EN AIJ**
Presentación: **Jordi Antón López**
- Metodología Utilizada para el Consenso. **Juan Carlos López Robledillo**
 - Consenso de la SERPE sobre Metotrexato en AIJ. **Inmaculada Calvo Penadés**
- 11:45-12:15** ACTO DE APERTURA DEL CONGRESO
- **Beatriz Bravo Mancheño**
 - **Belén Sevilla Pérez**
 - **Jordi Antón López**
 - **Manuel Bayona García**
- 12:30-14:30** **SESIÓN 1. ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL**
Moderadoras: **Marisol Camacho Lovillo** y **Carmen Vargas Lebrón**
- Inmunogenicidad en AI. **Rosa Merino Muñoz**
 - Actualización en el tratamiento de la AIJ no-sistémica. **Consuelo Modesto Caballero**
 - Actualización en el tratamiento de la AIJ sistémica. **Inmaculada Calvo Penadés**
- 14:30- 16:00** Almuerzo de Trabajo - *Hall Manuel de Falla*
- 16:00-17:00** **CONFERENCIA MAGISTRAL**
Presentación: **Jaime de Inocencio Arocena**
- Seguridad de los fármacos en Reumatología Pediátrica: Registro PHARMACHILD. **Nico Wulffraat**
- 17:00-18:00** **SESIÓN 2. ESCLERODERMIA**
Moderadores: **Indalecio Monteagudo Sáez** y **Mª Jesús Rúa Elorduy**
- Esclerodermia cutánea localizada: Seguimiento clínico y tratamiento. **Berta López Montesinos**
 - Esclerodermia Sistémica Infantil: Aproximación al tratamiento. **Lucía Lacruz Pérez**
- 18:00-18:30** Pausa café y visita libre de pósteres - *Hall Manuel de Falla*
- 18:30-19:30** **CONFERENCIA MAGISTRAL**
Presentación: **Jordi Antón López**
- Vasculitis sistémicas: Tratamiento y Pronóstico. **Paul Brogan**
- 19:30** **CÓCTEL DE APERTURA** - *Hall Manuel de Falla*



Viernes, 15 de Noviembre

Sala Plenaria: Manuel de Falla

08:00-09:00

REUNIONES DE LOS GRUPOS DE TRABAJO DE LA SERPE

09:00-10:00

SESIÓN 3. MEDIDAS DE ACTIVIDAD Y DAÑO ORGÁNICO EN REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICAModeradores: **Inmaculada Calvo Penadés** y **Juan Carlos López Robledillo**

- Medidas de Actividad y Lesión en AIJ. **Sara Murias Loza**
- Medidas de Actividad y Lesión en DMJ. **Estíbaliz Iglesias Jiménez**
- Medidas de Actividad y Lesión en LES. **Juan José Bethencourt Baute**

10:00-11:00

COMUNICACIONES ORALES 1Moderadores: **María Carballo Silva** y **Julio García Feito**

O-01

EFICACIA DE ADALIMUMAB COMO TRATAMIENTO DE LA UVEÍTIS IDIOPÁTICA PEDIÁTRICA

Salvador García García, Beatriz Bravo Mancheño, Manuel Toribio García, Margarita Camacho González-Aurioles, José María Gómez Luque.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, Granada

O-02

COMPARACIÓN DE LA SEGURIDAD Y LA TASA DE RETENCIÓN DEL TRATAMIENTO ANTI-TNF EN LA ESPONDILITIS ANQUILOSANTE JUVENIL Y DE INICIO ADULTO. DATOS DEL REGISTRO ESPAÑOL BIOBADASER 2.0Walter Alberto Sifuentes Giraldo ⁽¹⁾, Carlos Guillén Astete ⁽¹⁾, María Luz Gámir Gámir ⁽¹⁾, Sabina Pérez Vicente ⁽²⁾, Loreto Carmona ⁽²⁾, Juan Gómez-Reino ⁽²⁾, El Grupo De Estudio Biobadaser 2.0 ⁽²⁾.⁽¹⁾ Hospital Ramón y Cajal, Madrid, Madrid; ⁽²⁾ Unidad de Investigación SER, Madrid

O-03

EFICACIA Y SEGURIDAD DE TOCILIZUMAB (TCZ) EN PACIENTES CON AIJ POLIARTICULAR: RESULTADOS A 2 AÑOS DEL ESTUDIO CHERISHInmaculada Calvo ⁽¹⁾, F. Benedetti ⁽²⁾, N. Ruperto ⁽³⁾, Z. Zuber ⁽⁴⁾, R. Cuttica ⁽³⁾, R. Xavier ⁽³⁾, N. Rubio ⁽³⁾, E. Alekseeva ⁽³⁾, V. Chasnyk ⁽³⁾, J. Chavez ⁽³⁾, G. Horneff ⁽³⁾, V. Opoka-Winiarska ⁽³⁾, P. Quartier ⁽³⁾, A. Spindler ⁽³⁾, C. Keane ⁽⁵⁾, K. Bharucha ⁽⁶⁾, J. Wang ⁽⁶⁾, D. Lowell ⁽⁷⁾, A. Martini ⁽³⁾, H.i. Brunner ⁽⁷⁾.⁽¹⁾ HUP LA FE, Valencia; ⁽²⁾ ICCS Ospedale Ped Bambino Gesu, Roma; ⁽³⁾ PRINTO, Genova; ⁽⁴⁾ St. Louis Children's Hospital, Krakow; ⁽⁵⁾ Roche, Welwyn Garden City, United Kingdom; ⁽⁶⁾ Genentech, San Francisco; ⁽⁷⁾ PRCSG, Cincinnati, United States

O-04

INTERVENCIÓN PSICOLÓGICA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

María José Jorques Infante, Berta López Montesinos, Inmaculada Calvo.

Hospital Universitario La Fe, Valencia, Valencia

O-05

SEGURIDAD Y EFICACIA EN EL USO DE ANTI TNF-ALFA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL POR DEBAJO DE LOS 4 AÑOS

Clara Giménez Roca, Estíbaliz Iglesias Jiménez, Rosa Bou Torrent, Sílvia Ricart Campos, Vicenç Torrente-Segarra, Judith Sánchez-Manubens, María Isabel González Fernández, Joan Calzada Hernández, Samuel Hernández, Jordi Antón López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Esplugues de Llobregat, Barcelona

11:00-11:30

Pausa café y Sesión de Pósteres Orales 1 - Hall Manuel de Falla

11:00-11:30

PÓSTERES ORALES 1: ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Moderadores: M^a José Lirola Cruz y Rafael Díaz- Delgado Peñas

PO-01 SEGURIDAD Y EFECTIVIDAD CLÍNICA DE ADALIMUMAB EN NIÑOS MENORES DE 4 AÑOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. ANÁLISIS RETROSPECTIVO

Esmeralda Núñez Cuadros ⁽¹⁾, Marisol Camacho Lovillo ⁽²⁾, Virginia Moreira Navarrete ⁽³⁾, Beatriz Bravo Mancheño ⁽⁴⁾, Rocio Galindo Zavala ⁽¹⁾, Gisela Diaz Cordovés-Rego ⁽¹⁾, Carmen Vargas Lebrón ⁽³⁾.

⁽¹⁾ Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, Málaga (Hospital Materno Infantil); ⁽²⁾ Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, Sevilla; ⁽³⁾ Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla, Sevilla; ⁽⁴⁾ Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, Granada, Hospital Materno-Infantil

PO-02 TUBERCULOSIS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN TRATAMIENTO CON FÁRMACOS ANTI-TNFA

Joan Calzada-Hernández, Antoni Noguera Julian, Sílvia Ricart Campos, Rosa Bou Torrent, Estíbaliz Iglesias Jiménez, María Isabel González Fernández, Judith Sánchez Manubens, Vicente Torrente Segarra, Librada Rozas Quesada, Francisco Javier Martín Carpi, Jordi Antón López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Esplugues de Llobregat

PO-03 ADALIMUMAB EN EL TRATAMIENTO DE LAS UVEÍTIS PEDIÁTRICAS NO INFECCIOSAS

Alicia Muñoz Gallego, María Pilar Tejada Palacios, Estefanía Barral Mena, Eugenia Enríquez Merayo, Ana Barceló Mendiguchía, Jaime De Inocencio Arocena.

Hospital 12 de Octubre, Madrid

PO-04 SUSPENSIÓN DE TRATAMIENTO CON ANTI-TNF TRAS REMISIÓN CLÍNICA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

Eulalia Gil Gonzalez, M. Soledad Camacho Lovillo, Maria Angeles Gantes Pedraza, Maria Angeles Lopez Sabido.

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

11:30-12:30

CONFERENCIA MAGISTRAL

Presentación: **Consuelo Modesto Caballero**

- Nuevas dianas terapéuticas: Moléculas pequeñas en artritis inflamatorias.

Raimon Sanmartí Sala

12:30-14:00

SESIÓN 4. OSTEOPOROSIS Y OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

Moderadores: **Enrique Raya Álvarez** y **Lucía Lacruz Pérez**

- Metabolismo óseo para el clínico. **Sagrario Bustabad Reyes**
- Avances en el tratamiento de la Osteoporosis Infantil. **Rocio Galindo Zavala**
- Novedades en el Diagnóstico y Tratamiento de la Osteogénesis Imperfecta.

Rosa Bou Torrent

14:00-15:30

Almuerzo de trabajo - Hall Manuel de Falla

15:30-16:30

CONFERENCIA MAGISTRAL

Presentación: **Beatriz Bravo Mancheño**

- Un año en la Reumatología Pediátrica. **Jaime de Inocencio Arocena**

16:30-17:15

SESIÓN CONJUNTA CON LAS ASOCIACIONES DE PADRES

Moderadores: **Mariluz Gámir Gámir** y **Agustín Remesal Camba**

- ASPANIJER. **Arancha Gazulla Abío**
- Liga Reumatológica Catalana. **Patricia Planas Rufino**
- Liga Reumatológica Galega. **Ana Isabel Vázquez Lojo**
- LEVAR. **Ana M^a Serón Pérez** y **Julia Juanes Iglesias**
- ANAFIQ. **Mamen Roca Merchán**

- AHUCE. **Isabel Rufo Rodríguez**
- Moving4 niños con artritis. **Cristina Suárez Mariño**
- Visión de la SERPE. **Jordi Antón López**

17:15-17:45 Pausa café y Sesión de Pósteres Orales 2 - Hall Manuel de Falla

17:15-17:45 PÓSTERES ORALES 2: COLAGENOSIS

Moderadores: **Sara Murias Loza e Indalecio Monteagudo Sáez**

PO-05 DERMATOMIOSITIS JUVENIL: MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y DE SEGUIMIENTO EN UNA UNIDAD DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Berta Lopez Montesinos ⁽¹⁾, Inmaculada Calvo Penades ⁽²⁾, Alejandro Souto ⁽³⁾, Noelia Alvarez ⁽⁴⁾, Almudena Barros ⁽⁵⁾, Alba Fernandez ⁽⁶⁾.

⁽¹⁾ HUP La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Hiup La Fe, Valencia; ⁽³⁾ H Clínico De Santiago De Compostela, Santiago; ⁽⁴⁾ Complejo Hospitalario Universitario De A Coruña, La Coruña; ⁽⁵⁾ Hospital Clínico Santiago De Compostela, Santiago De Compostela; ⁽⁶⁾ Hospital Clínico De Santiago De Compostela, Satiago De Compostela

PO-06 VALORACIÓN DE EDEMA MUSCULAR MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA DE CINTURAS EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL: NORMALIZACIÓN TRAS TRATAMIENTO

Estíbaliz Iglesias Jiménez, Lucía Riaza Martín, María Navallas Irujo, Vicenç Torrente-Segarra, Rosa Bou Torrent, Silvia Ricart Campos, Judith Sánchez Manubens, María Isabel González Fernández, Joan Calzada Hernández, Jordi Antón López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Esplugues De Llobregat, Barcelona

PO-07 REGISTRO NACIONAL PARA DERMATOMIOSITIS JUVENIL: PROPUESTA DE TRABAJO Y OBJETIVOS

Estíbaliz Iglesias Jiménez ⁽¹⁾, Vicenç Torrente-Segarra ⁽¹⁾, Daniel Clemente ⁽²⁾, Águeda Herrera ⁽³⁾, Berta López Montesinos ⁽⁴⁾, Agustín Remesal ⁽⁵⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Esplugues De Llobregat, Barcelona; ⁽²⁾ Hospital Infantil Niño Jesús, Madrid; ⁽³⁾ Hospital Virgen De La Arrixaca, Murcia; ⁽⁴⁾ Hospital La Fe, Valencia; ⁽⁵⁾ Hospital Materno-Infantil La Paz, Madrid

PO-08 EVALUACIÓN CLINICOPATOLÓGICO DE 62 CASOS DE ESCLERODERMIA INFANTIL DE UN HOSPITAL TERCIARIO DE CATALUÑA

Samuel Hernández-Baldizón ⁽¹⁾, Martín Zuniño Pradier ⁽²⁾, Paloma Reguera ⁽³⁾, Joan Calzada Hernandez ⁽¹⁾, Maria Isabel Gonzalez Fernandez ⁽¹⁾, Judith Sanchez Manubens ⁽¹⁾, Silvia Ricart ⁽¹⁾, Rosa Bou Torrent ⁽¹⁾, Vicente Torrente Segarra ⁽¹⁾, Estíbaliz Iglesias Jimenez ⁽¹⁾, Jordi Anton Lopez ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Garrahan, Buenos Aires; ⁽³⁾ Hospital Ramón y Cajal, Madrid, Madrid

17:45-18:35 COMUNICACIONES ORALES 2

Moderadoras: **Esmeralda Núñez Cuadros y Marta Medrano San Ildelfonso**

O-06 VALORACIÓN DEL DAÑO A LARGO PLAZO EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Estefanía Quesada-Masachs, Carolina Díaz Mendoza, Gabriela Avila Pedretti, Carmen Pilar Simeon Aznar, Albert Selva O'callaghan, Consuelo Modesto Caballero.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona, Barcelona

O-07 LUPUS NEONATAL: BLOQUEO AURICULO-VENTRICULAR COMPLETO

Silvia Benito Costey, Berta López, Inmaculada Calvo Penadés, Miguel Ángel Saéz.

Hospital Universitario La Fe, Valencia, Valencia

O-08 HALLAZGOS CAPILAROSCÓPICOS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FENOMENO DE RAYNAUD: RESULTADOS DE UN ESTUDIO PROSPECTIVO EN 92 PACIENTES

B. López, A. Fernández, I. Calvo.

Hospital Universitario La Fe, Valencia, Valencia

O-09 ESCLEROSIS SISTÉMICA JUVENIL: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, SEROLÓGICAS Y MORTALIDAD, EN COMPARACIÓN CON LA ESCLEROSIS SISTÉMICA DEL ADULTO

Juan Ovalles, Indalecio Monteagudo, Julia Martínez, Carlos González, María Montoro, Juan Carlos Nieto, Michelle Hinojosa, Natalia Bello, F. Javier López-Longo, Luis Carreño.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Madrid

18:35-19:35 ASAMBLEA SERPE

21:00 CENA DE CLAUSURA - AC Palacio de Santa Paula



Sábado, 16 de Noviembre

Sala Plenaria: Manuel de Falla

08:00-09:00 REUNIONES DE LOS GRUPOS DE TRABAJO DE LA SERPE

09:00-10:00 **SESIÓN 5. ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS**

Moderadores: **Daniel Clemente Angulo y Rosa Merino Muñoz**

- Novedades en enfermedades autoinflamatorias. **Juan Ignacio Aróstegui Gorospe**
- Estudio canakinumab en el síndrome HiperIgD. **Jordi Antón López**

10:00-11:00 **TALLERES - Salas Seminarios**

- Artrocentesis e infiltración intra-articular. **Agustín Remesal Camba**
- Capilaroscopia. **Berta López Montesinos**
- Manejo del dolor músculo-esquelético. **Rosa Alcobendas Rueda**
- Ecografía músculo-esquelética. **Paz Collado Ramos**
- Valoración cutánea en Esclerodermia. **Jorge González Martín**
- Valoración muscular y cutánea en Dermatomiositis Juvenil. **Estibaliz Iglesias Jiménez**
- Valoración de actividad y lesión en LES. **Vicenç Torrente Segarra**
- Cuestionarios EPOCA y JAMAR en la práctica diaria. **M^a Isabel González Fernández**

11:00-11:30 Pausa café y Sesión de Pósteres Orales 3 - Hall Manuel de Falla

11:00-11:30 **PÓSTERES ORALES 3: OTRAS PATOLOGÍAS REUMATOLÓGICAS**

Moderadoras: **Cristina Calvo Rey y Lucía de Lacruz Pérez**

PO-09 FIEBRE PROLONGADA Y SORDERA NEUROSENSORIAL EN PACIENTE CON MUTACIÓN EN GEN CIAS1 (P.VAL-198-MET): UN CASO PARA DISCUSIÓN

Enriqueta Peiró Callizo, Luis Ramón De La Rubia Fernandez, Josune Alegria Echauri, Yolanda Longarela Herrero, Monserrat Santos Gomez, Francisco Ortiz Sanjuan, Leyre Riancho Zarrabeitia.

Marqués Valdecilla, Santander

PO-10 REGISTRO DE ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS CON DIAGNÓSTICO GENÉTICO EN UNA REGIÓN

Marisol Camacho Lovillo⁽¹⁾, Belen Sevilla Pérez⁽²⁾, Esmeralda Nuñez Cuadros⁽³⁾, Virginia Moreira Navarrete⁽⁴⁾, Beatriz Bravo Mancheño⁽⁵⁾, Carmen Vargas Lebron⁽⁴⁾, M. José Lirola Cruz⁽⁶⁾, Gisela Diaz Cordovés⁽³⁾, Rocío Galindo Zabala⁽³⁾.

(1) Hospital Virgen del Rocío, Sevilla; (2) Hospital San Cecilio, Granada; (3) Hospital Carlos Haya, Málaga; (4) Hospital Virgen Macarena, Sevilla; (5) Hospital Virgen de las Nieves, Granada; (6) Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla

PO-11 DERMATOMIOSITIS JUVENIL: TRATAMIENTO CON TACROLIMUS (FK-506)

Noelia Álvarez Rivas ⁽¹⁾, A. Souto ⁽²⁾, A. Barros ⁽²⁾, A. Fernandez ⁽¹⁾, B. Lopez ⁽¹⁾, I. Calvo ⁽¹⁾, J.c. Fernandez Lopez ⁽³⁾, S. Pertega ⁽³⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia, Valencia; ⁽²⁾ Hospital Clínico Santiago de Compostela, Santiago de Compostela; ⁽³⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña

PO-12 REVISIÓN DE LOS CASOS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN UN HOSPITAL TERCIARIO EN LA ÚLTIMA DÉCADA

Raquel Urabayen Alberdi, Victoria Diez Bayona, Izaskun Naberan Mardaras, Carlos Andres Sesma, Miren Oscoz Lizarbe, Patricia Martínez Olorón, Carlos Romero Ibarra, Noelia Ulibarrena Ascarza, Javier Molina Garicano.
Complejo Hospitalario Navarra, Pamplona

11:30-12:30 COMUNICACIONES ORALES 3

Moderadoras: Rosa Bou Torrent y Gisela Díaz-Cordovés Rego

O-10 PROYECTO CONTAR: USO DE UN SISTEMA DE RECOGIDA DE DATOS ELECTRÓNICO EN UNA UNIDAD DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Jordi Antón ⁽¹⁾, María Isabel González ⁽¹⁾, Estibaliz Iglesias ⁽¹⁾, Rosa Bou ⁽¹⁾, Vicenç Torrente ⁽¹⁾, Judith Sánchez ⁽¹⁾, Joan Calzada ⁽¹⁾, Silvia Ricart ⁽¹⁾, José Pulido ⁽²⁾, Jorge Ruiz ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; ⁽²⁾ Mixestat, SL, Barcelona

O-11 PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA VACUNACIÓN EN NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS. ANÁLISIS DESCRIPTIVO BASAL

Carlos Moreno Parejo, Raquel Valencia Martín, Marisol Camacho Lovillo, Cristina Hernandez, Mercedes Forcada Falcón, Manuel Conde Herrera.

Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

O-12 TELOPÉPTIDO CARBOXITERMINAL DEL COLÁGENO I Y OSTEOCALCINA: ESTABLECIMIENTO DE VALORES DE REFERENCIA EN NIÑOS

María Carmen Pinedo Gago, Laura Rodríguez Martínez, María Jesús Rúa Elorduy, Juan Luis Miró Viar, Miguel Rueda Gutiérrez, Jose Ignacio Pijoán Zubizarreta.

Hospital de Cruces, Barakaldo, Barakaldo

O-13 REVISIÓN DE CASOS DE OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL: EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Pilar Solís Sánchez, María Del Pilar Bahillo Curieses, Florinda Hermoso López, María José Martínez Sopena.

Hospital Clínico Universitario, Valladolid, Valladolid

O-14 TRATAMIENTO ARTROSCÓPICO DE LA SINOVITIS TEMPOROMANDIBULAR EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: CONCEPTO, TÉCNICA QUIRÚRGICA, INDICACIONES Y RESULTADOS PRELIMINARES

Gui-Youn Cho, Natalia Rodríguez, Rosa Bou, Estibaliz Iglesias, María Isabel González, María Navallas, Emili Inarejos, Ada Ferrer, Eloy García, Jordi Antón.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona

12:30-13:30 SESIÓN 6. SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO EN PEDIATRÍA

Moderadoras: Sagrario Bustabad Reyes y Belén Sevilla Pérez

- Fisiopatología del Síndrome Antifosfolípido. Rafael Cáliz Cáliz
- Tratamiento del Síndrome Antifosfolípido en la infancia. Almudena Román Pascual

13:30- 13:45 CLAUSURA DEL CONGRESO

I Reunión de Padres

Patrocinado por 

1ª REUNIÓN NACIONAL DE LAS ASOCIACIONES DE PADRES Y MADRES DE NIÑOS Y NIÑAS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS



Viernes, 15 de Noviembre

Sala Andalucía II

09:30-10:00

BIENVENIDA Y PRESENTACIÓN

Jordi Antón López y Arancha Gazulla Abío

10:00-11:00

SITUACIÓN DE LA REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Moderadoras: **Sagrario Bustabad Reyes** y **Cristina Calvo Rey**

- ¿Qué es la Reumatología Pediátrica?. **Inmaculada Calvo Penadés**
- La Reumatología Pediátrica en España. **Agustín Remesal Camba**
- La Sociedad Española de Reumatología Pediátrica. **Marisol Camacho Lovillo**

11:00-12:00

Pausa café

12:00-13:30

PRESENTACIÓN DE LAS DIFERENTES ASOCIACIONES Y EXPERIENCIAS

Moderadoras: **Mª Jesús Rúa Elorduy** y **Ana Isabel Vázquez Lojo**

- ASPANIJER. **Arancha Gazulla Abío**
- Lliga Reumatològica Catalana. **Patricia Planas Rufino**
- Liga Reumatológica Galega. **Ana Isabel Vázquez Lojo**
- LEVAR. **Ana Mª Serón Pérez** y **Julia Juanes Iglesias**
- ANAFIQ. **Mamen Roca Merchán**
- AHUCE. **Isabel Rufo Rodríguez**
- Moving4 niños con artritis. **Cristina Suárez Mariño**

14:00-15:30

Almuerzo de Trabajo

15:30-16:30

LÍNEAS DE FUTURO

(Red colaborativa de asociaciones de niños con enfermedades reumáticas)

Moderadoras: **Patricia Planas Rufino** y **Cristina Suárez Mariño**

16:30-17:15

SESIÓN CONJUNTA CON LA SERPE

Moderadores: **Mariluz Gámir Gámir** y **Agustín Remesal Camba**

- ASPANIJER. **Arancha Gazulla Abío**
- Lliga Reumatològica Catalana. **Patricia Planas Rufino**
- Liga Reumatológica Galega. **Ana Isabel Vázquez Lojo**
- LEVAR. **Ana Mª Serón Pérez** y **Julia Juanes Iglesias**
- ANAFIQ. **Mamen Roca Merchán**
- AHUCE. **Isabel Rufo Rodríguez**
- Moving4 niños con artritis. **Cristina Suárez Mariño**
- Visión de la SERPE. **Jordi Antón López**

17:15-17:45

Pausa café

INFORMACIÓN GENERAL

SEDE DEL CONGRESO

Palacio de Exposiciones y Congresos de Granada
Paseo del Violón, s/n
18006 Granada
T. 958246700
www.pcgr.org

HORARIO DE SECRETARÍA:

Jueves, 14 de noviembre: 09.00 a 19:30.
Viernes 15 de noviembre: 08:30 a 18:35.
Sábado, 16 de noviembre: 08:30 a 13:45.

CUOTAS DE INSCRIPCIÓN

Las cuotas de inscripción al Congreso incluyen:

- Cartera del congreso
- Acreditación personalizada
- Certificado de asistencia
- Programa final
- Pausas café y almuerzos
- Cena del Congreso

Nuevas Inscripciones: se aceptarán nuevas inscripciones en horario de secretaría, de acuerdo a las cuotas establecidas

ENTREGA DE DOCUMENTACIÓN

La retirada de documentación se efectuará mediante la presentación del bono de confirmación de su inscripción en horario de secretaría. Dicha documentación se entregará exclusivamente al titular de la misma. A todos los inscritos se les entregará un identificativo con su nombre y apellidos que deberá llevar en un sitio visible durante todo el congreso. Es imprescindible para el acceso a salas y almuerzos.

EXPOSICIÓN COMERCIAL

Durante la celebración del congreso estará abierta una exposición de las principales casas comerciales.

Apertura: jueves, 14 de noviembre a las 09.00 horas.

Cierre: sábado, 16 de noviembre a las 11.30 horas.

RESTAURACIÓN

- **Cóctel de Bienvenida:** jueves 14 de noviembre a las 19.30 horas, en el Palacio de Congresos de Granada, Hall Manuel de Falla.
- **Cafés y almuerzos de trabajo:** todos los cafés ofrecidos durante el congreso serán en la exposición comercial. Los almuerzos de trabajo del jueves 14 y el viernes 15 de noviembre serán en el Hall Manuel de Falla.
- **Cena de clausura:** viernes 15 de noviembre a las 21.00 horas, en el AC Palacio de Santa Paula, Gran Vía de Colón 31, Granada, 18001.

COMUNICACIONES

- **Orales:** el tiempo de presentación es de 8 minutos seguido de 3 minutos de ruegos y preguntas. Para poder presentar su comunicación deberá estar inscrito en el Congreso.
- **Pósteres orales:** el tiempo de presentación es de 3 minutos y será a pie de póster. Los pósteres deberán estar expuestos antes de las 18.00 horas del jueves 14 de noviembre. Podrán ser retirados el sábado 16 de noviembre a partir de las 11.30 horas y como máximo hasta las 14.00 horas.
- **Pósteres:** deberán estar expuestos antes de las 18 horas del jueves 14 de noviembre. Podrán ser retirados el sábado 16 de noviembre a partir de las 11.30 horas y como máximo hasta las 14.00 horas.

Los pósteres que no hayan sido retirados en el horario señalado serán descartados, sin posibilidad de ser reclamados a posteriori.

INTERÉS SANITARIO Y CRÉDITOS

El 10º Congreso de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica ha sido reconocido de Interés Sanitario por el Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad.

El Congreso también ha sido reconocido por la Agencia de Calidad Sanitaria de Andalucía con **1,68 créditos**.

CERTIFICADOS

Los certificados de asistencia/créditos al Congreso serán entregados en el sobre de la documentación.

Los asistentes a la I Reunión de Padres tendrán certificado de asistencia, y será entregado también en el sobre de la documentación.

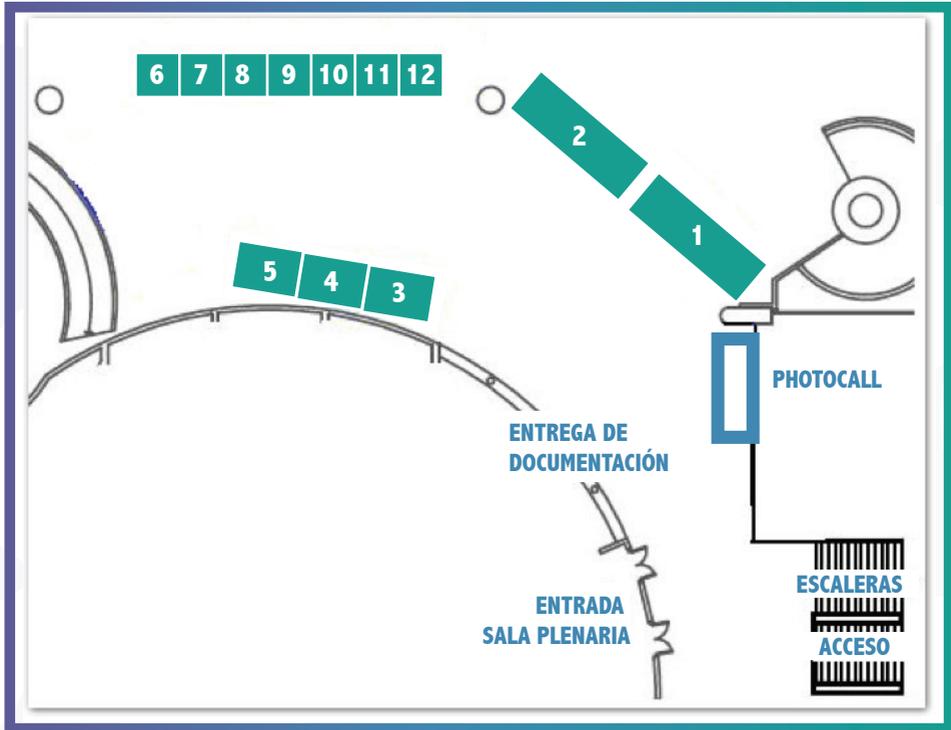
Los certificados de los trabajos que han sido aceptados por el Comité Científico del Congreso y posteriormente presentados en el Congreso serán entregados de la siguiente manera:

- **Orales y póster oral,** serán entregados por el moderador al autor que defienda el trabajo.
- **Pósteres,** serán entregados al autor inscrito en la secretaría del congreso a partir del viernes a las 15.30 horas.

Se entregará un certificado en el que figurarán los datos del Congreso, el título de la comunicación y el nombre de todos los autores.

Los certificados de ponentes o moderadores irán incluidos en la documentación.

PLANO DE EXPOSICIÓN



STAND	EMPRESA	STAND	EMPRESA
Nº 1:	Roche	Nº 8:	Liga Reumatologica Gallega
Nº 2:	Novartis	Nº 9:	Levar
Nº 3:	Gebro	Nº 10:	Anafiq
Nº 4:	Sobi	Nº 11:	Ahuce
Nº 5:	Genzyme	Nº 12:	Moving4
Nº 6:	Aspanijer	Photocall:	Abbvie
Nº 7:	Liga Reumatológica Catalana		

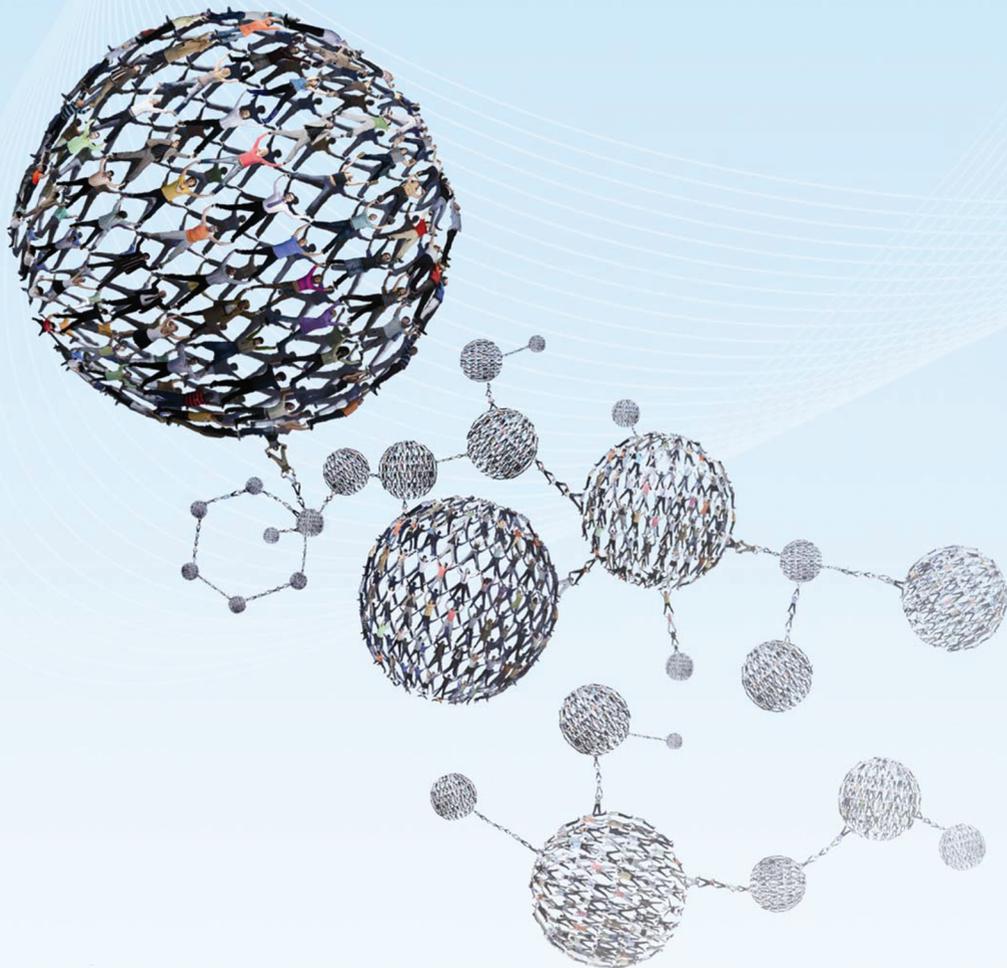
PATROCINADORES DEL CONGRESO



Trabajando juntos por un mundo más sano

abbvie





El compromiso de Pfizer es poner a disposición de los pacientes y los profesionales sanitarios, medicamentos innovadores de la manera más rápida, segura y eficaz, para que nuestras vidas sean más sanas, largas y de mayor calidad. Tomamos la responsabilidad de descubrir, desarrollar y fabricar medicamentos para paliar el dolor, erradicar las enfermedades y satisfacer necesidades médicas no cubiertas.

facebook

[facebook/spain.pfizer](https://www.facebook.com/spain.pfizer)

twitter

[twitter/pfizer_spain](https://twitter.com/pfizer_spain)

You Tube

[youtube/user/pfizerspain](https://www.youtube.com/user/pfizerspain)

Pfizer

www.pfizer.es

Pfizer

Trabajando juntos por un mundo más sano

**RESÚMENES DE COMUNICACIONES
DEL CONGRESO**

COMUNICACIONES ORALES



O-01

EFICACIA DE ADALIMUMAB COMO TRATAMIENTO DE LA UVEÍTIS IDIOPÁTICA PEDIÁTRICA

Salvador García García, Beatriz Bravo Mancheño, Manuel Toribio García, Margarita Camacho González-Aurioles, José María Gómez Luque.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

OBJETIVOS: Evaluar la respuesta a adalimumab en uveítis idiopática en la edad pediátrica.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio retrospectivo de 5 pacientes con uveítis idiopática tratadas con adalimumab SC cada 2 semanas (24 mg/m² en menores de 12 años y 40 mg en mayores), tras insuficiente respuesta a corticoides y metotrexato (15mg/m²/sem). También recibieron prednisona oral (0,5-1mg/kg) con pauta descendente además de corticoterapia tópica, en fase de actividad. Un paciente precisó triamcinolona subtenoniana. En todos los pacientes, se utilizó el adalimumab como primer anti-TNF.

RESULTADOS: Antes del tratamiento con adalimumab, todos los niños (2 mujeres y 3 varones, edad media 11 años, rango, 8-15) presentaban uveítis activa bilateral: media y rango, AV: OD, 0,6 (0,3-0,9), OI, 0,5 (0,3-0,6); Tyndall CA: 1,4 (0-3) OD y OI; Tyndall vítreo: 1,4 (0-3) OD y OI. Cuatro pacientes presentaban inflamación de polo posterior, y uno, cataratas intervenidas. El tiempo medio desde el diagnóstico hasta el comienzo de adalimumab fue de 33 meses (rango 8-84). Con un seguimiento posterior medio de 13 meses (rango 6-24), todos los casos han presentado mejoría evidente (AV: OD, 0,9 (0,8-1), OI, 0,9 (0,8-1); Tyndall CA - AO, Tyndall vítreo: 0,5 (0,5-1) OD y OI), sin inflamación de polo posterior y sin nuevos brotes. Se pudo retirar la corticoterapia oral y tópica entre 1 y 6 meses después del adalimumab. Cuatro pacientes continúan con metotrexato. No se han detectado efectos adversos.

CONCLUSIONES: Nuestros datos sugieren que adalimumab es un tratamiento eficaz en el tratamiento y control de las uveítis idiopática resistente.

O-02

COMPARACIÓN DE LA SEGURIDAD Y LA TASA DE RETENCIÓN DEL TRATAMIENTO ANTI-TNF EN LA ESPONDILITIS ANQUILOSANTE JUVENIL Y DE INICIO ADULTO. DATOS DEL REGISTRO ESPAÑOL BIOBADASER 2.0

Walter Alberto Sifuentes Giraldo⁽¹⁾, Carlos Guillén Astete⁽¹⁾, María Luz Gámir Gámir⁽¹⁾, Sabina Pérez Vicente⁽²⁾, Loreto Carmona⁽²⁾, Juan Gómez-Reino⁽²⁾, El Grupo De Estudio Biobadaser 2.0⁽²⁾.

⁽¹⁾Hospital Ramón y Cajal, Madrid; ⁽²⁾Unidad de Investigación SER, Madrid

INTRODUCCIÓN: Varios ensayos clínicos aleatorizados han demostrado que los anti-TNF son una alternativa eficaz en el tratamiento de la espondilitis anquilosante de inicio adulto (EAA). Se han descrito resultados similares en la espondilitis anquilosante juvenil (EAJ), pero son escasos los estudios en este grupo.

OBJETIVO: Comparar la seguridad y la tasa de retención de los anti-TNF en pacientes con EAJ y EAA.

MÉTODOS: Se analizó los pacientes con EAJ y EAA incluidos en el registro español BIOBADASER 2.0 (Oct-2006 a Nov-2012). Se compararon las tasas de incidencia de eventos adversos y discontinuación en ambos grupos.

RESULTADOS: Se incluyeron 686 pacientes (524 hombres, 162 mujeres), correspondiendo 33 a EAJ y 653 a EAA. Las edades de diagnóstico fueron $11,9 \pm 0,7$ años para EAJ y $34,4 \pm 0,5$ años para EAA. La duración de la enfermedad fue mayor en grupo de inicio juvenil ($17,9 \pm 1,9$ años) que en el adulto ($9,3 \pm 0,4$ años). El primer anti-TNF más usado en ambos grupos fue infliximab (50% EAJ, 48,5% EAA). La incidencia de eventos adversos fue mayor en EAA (140,5/1000 pacientes-años) que en EAJ (30/1000 pacientes-años), pero los de tipo grave fueron similares en ambos grupos (43/1000 pacientes-años en EAA y 44/1000 pacientes-años en EAJ). Las tasas de discontinuación por evento adverso e ineficacia fueron ligeramente mayores en EAA (3,7 y 2,1, respectivamente) que en EAJ (2,7 y 1,3, respectivamente).

CONCLUSIONES: Los patrones de seguridad y retención del tratamiento anti-TNF fueron similares en EAJ y EAA, aunque la discontinuación por evento adverso e ineficacia fueron mayores en este último grupo.

O-03

EFICACIA Y SEGURIDAD DE TOCILIZUMAB (TCZ) EN PACIENTES CON AIJ POLIARTICULAR: RESULTADOS A 2 AÑOS DEL ESTUDIO CHERISH

Inmaculada Calvo⁽¹⁾, F. Benedetti⁽²⁾, N. Ruperto⁽³⁾, Z. Zuber⁽⁴⁾, R. Cuttica⁽³⁾, R. Xavier⁽³⁾, N. Rubio⁽³⁾, E. Alekseeva⁽³⁾, V. Chasnyk⁽³⁾, J. Chavez⁽³⁾, G. Horneff⁽³⁾, V. Opoka-Winiarska⁽³⁾, P. Quartier⁽³⁾, A. Spindler⁽³⁾, C. Keane⁽⁵⁾, K. Bharucha⁽⁶⁾, J. Wang⁽⁶⁾, D. Lowell⁽⁷⁾, A. Martini⁽³⁾, H.i. Brunner⁽⁷⁾.

⁽¹⁾ HUP LA FE, Valencia; ⁽²⁾ ICCS Ospedale Ped Bambino Gesu, Roma; ⁽³⁾ PRINTO, Genova; ⁽⁴⁾ St. Louis Children's Hospital, Krakow; ⁽⁵⁾ Roche, Welwyn Garden City, United Kingdom; ⁽⁶⁾ Genentech, San Francisco; ⁽⁷⁾ PRCSSG, Cincinnati, United States

La eficacia y seguridad de TCZ, ha sido demostrada a 40 semanas en el estudio CHERISH, en pacientes con AIJp.

OBJETIVO: Investigar la eficacia y seguridad de TCZ a las 104 semanas de tratamiento en pacientes con AIJp con inadecuada respuesta a MTX

MÉTODOS: Pacientes de 2-17 años de edad, con ≥ 6 meses de AIJp activa, recibieron TCZ/4 semanas durante 16 semanas en fase abierta (peso ≥ 30 kg, 8 mg/kg; peso < 30 kg; aleatorización 8 o 10 mg/kg) Pacientes con respuesta \geq ACR30 (semana 16) inician retirada con aleatorizaron (1:1) placebo o TCZ (semana 24). Pacientes con brote ACR30 o que completan el periodo de retirada pasan a extensión abierta (semana 104).

RESULTADOS: Inician 188 pacientes, 166 se randomizan, 160 pacientes pasan al periodo de extensión y 155 completaron las 104 semanas. Se obtuvo una mejora de las variables de respuesta ACR mantenida hasta la semana 104. La respuesta ACR 70 fue del 86% y ACR 90 del 70.7% respectivamente. La población de seguridad fue de 307 pacientes-año (PA). Las tasas/100PA de AA y AA serios fueron de 406.5 y 11.1 respectivamente; las infecciones (151.4) y AA Serio (5.2). ALT y AST ≥ 3 en un 6.4% y 2.7% de pacientes. Neutropenia grado 3 y trombocitopenia grado 3/4/5 un 5.9% y un 1.6%.

CONCLUSIÓN: La eficacia de TCZ fue mantenida durante los 2 años de tratamiento en pacientes con AIJp, sin ningún cambio en el perfil de seguridad registrado previamente.

O-04

INTERVENCIÓN PSICOLÓGICA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

María José Jorques Infante, Berta López Montesinos, Inmaculada Calvo.

Hospital Universitario La Fe, Valencia

La Artritis Idiopática Juvenil puede llegar a ser una patología altamente invalidante desde el punto de vista psicológico en niños y adolescentes. La sintomatología es diferente a la de los adultos, haciendo especial hincapié en la dificultad que encuentran a la hora de dormir debido al dolor y al malestar psicológico que acompaña a la enfermedad.

Los objetivos que nos planteamos en la intervención con nuestros pacientes son:

- Identificación de los componentes principales de la terapia psicológica con niños y adolescentes con Artritis Idiopática Juvenil
- Diseño de un programa de intervención de corte cognitivo-conductual para nuestros pacientes.
- Apoyo a padres

Esta intervención se lleva a cabo en un Hospital de referencia de Valencia .

Los componentes con los que nos encontramos son:

1. Psicoeducación tanto con pacientes como con sus familiares
2. Problemas de sueño
3. Manejo del dolor
4. Reestructuración cognitiva
5. Manejo y ejecución de actividades diarias
6. Habilidades sociales y resolución de problemas

Una vez concluida la intervención nos encontramos con una clara mejoría en cada uno de los campos en los que se ofrece apoyo a nuestros niños y adolescentes con Artritis Idiopática Juvenil, así como a sus familiares. Valoramos estos cambios mediante cuestionarios que son administrados en la primera y últimas sesiones de nuestra intervención.

O-05

SEGURIDAD Y EFICACIA EN EL USO DE ANTI TNF-ALFA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL POR DEBAJO DE LOS 4 AÑOS

Clara Giménez Roca, Estíbaliz Iglesias Jiménez, Rosa Bou Torrent, Silvia Ricart Campos, Vicenç Torrente-Segarra, Judith Sánchez-Manubens, María Isabel González Fernández, Joan Calzada Hernández, Samuel Hernández, Jordi Antón López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona

INTRODUCCIÓN: La experiencia en el uso de fármacos anti TNF-alfa en pacientes menores de 4 años es limitada aunque los datos publicados apoyan que la eficacia y seguridad se mantiene por debajo de esta edad.

OBJETIVOS: Valorar eficacia y seguridad de los anti TNF-alfa en pacientes con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) que empezaron dicho tratamiento antes de los 4 años.

MÉTODOS: Revisión retrospectiva de nuestros pacientes con AIJ que cumplieron dichas características. Valoración de eficacia (respuesta clínica) y de seguridad (efectos adversos atribuibles al tratamiento).

RESULTADOS: Se incluyeron 27 pacientes. La edad media de inicio del anti TNF-alfa fue 3 años con un tiempo medio de tratamiento y seguimiento de 2.28 y 2.72 años respectivamente. Las características demográficas están recogidas en la Tabla 1. 26 pacientes recibieron tratamiento previamente con metotrexate (MTX) subcutáneo durante un tiempo medio de 8.45 meses. 25 y 19 pacientes alcanzaron la inactividad y la remisión clínica respectivamente en un tiempo medio de 3.59 y 9.94 meses desde el inicio del biológico. 19 pacientes presentaron recaída de su enfermedad, 8 durante el tratamiento biológico y 11 tras la reducción del mismo, 5 tras la retirada del MTX y 6 tras la suspensión del anti TNF-alfa. Ningún paciente alcanzó la remisión clínica sin tratamiento. Observamos 4 infecciones no complicadas (3 varicelas, 1 bronconeumonía) y un caso de estreñimiento atribuible al fármaco.

CONCLUSIONES: Nuestra serie de casos apoya que la eficacia y seguridad de los fármacos anti TNF-alfa se mantiene en los pacientes menores de 4 años.

O-06

VALORACIÓN DEL DAÑO A LARGO PLAZO EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Estefanía Quesada-Masachs, Carolina Díaz Mendoza, Gabriela Avila Pedretti, Carmen Pilar Simeon Aznar, Albert Selva O'callaghan, Consuelo Modesto Caballero.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona

OBJETIVO: Evaluar el daño acumulado en pacientes con Dermatomiositis Juvenil (DMJ) de larga evolución, y su posible relación con el tratamiento recibido durante el primer año de enfermedad.

MÉTODO: Estudio retrospectivo descriptivo de una cohorte de pacientes con DMJ seguidos en una Unidad de Reumatología Pediátrica. El daño orgánico fue evaluado mediante el "Myositis Damage Index" (MDI), score que evalúa la presencia de daño en 11 sistemas (valor mínimo 0-máximo 38). Dicho score comprende dos variantes: MDI acumulado que incluye cualquier daño presente durante más de 6 meses y MDI actual que evalúa el daño presente en el momento de la última visita. La gravedad del daño global final fue evaluada mediante una escala analógica visual de 0 a 100 (VAS global). Se recogieron los datos referentes a la terapia recibida.

RESULTADOS: La muestra total fue de 16 pacientes. La media de años de seguimiento desde el inicio de la enfermedad fue de 11 (1.2-28). La tabla recoge la extensión y gravedad del daño mediante medias y rangos del MDI y VAS global. Los sistemas más frecuentemente afectados fueron: cutáneo (87.5%), muscular (87.5%), endocrino (43.75%) y esquelético (25%).

	N(%)	MDI tras 1 año seguimiento	MDI acumulado última visita	MDI presente última visita	VAS global
Pacientes con FAME desde 1er año	11(68.75)	3.4(0-7)	4.6(1-9)	1.5(0-4)	4.1(0-15)
Pacientes sin FAME el 1er año	5(31.25)	7.2(4-10)	8(4-11)	3.8(1-8)	19(0-60)
Total	16(100%)	4.5(0-10)	5.7(1-11)	2.2(0-8)	8.8(0-60)

CONCLUSIONES: Los datos obtenidos sugieren que la intensificación del tratamiento durante el primer año en la DMJ puede influir en el daño acumulado final al menos en la misma medida que el curso evolutivo de la enfermedad.

O-07

LUPUS NEONATAL: BLOQUEO AURICULO-VENTRICULAR COMPLETO

Silvia Benito Costey, Berta López, Inmaculada Calvo Penadés, Miguel Ángel Saéz.

Hospital Universitario La Fe, Valencia

OBJETIVO: Puesta en marcha de un registro de Lupus neonatal (LN) en una Unidad de un hospital terciario. Describir el total de pacientes con bloqueo auriculo-ventricular (BAV) como forma de presentación de LN persistente.

MÉTODO Y PACIENTES: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con BAV secundario a LN en un hospital terciario (1995-2013). Se considera la edad de diagnóstico, grado de BAV, tratamiento con marcapasos, otros síntomas de LN asociados, evolución de la enfermedad y antecedentes maternos de enfermedad autoinmune (EA)

RESULTADOS: Se estudian un total de 24 pacientes (14 niñas y 10 niños). El diagnóstico en 18 (75%) fue intraútero y el resto entre 1 semana y 6 meses. La corticoterapia intraútero no mejoró el grado de BAV. Todos los pacientes presentaron BAV completo, excepto 4 de 2º grado y 2 de 1º grado. Tres pacientes asociaron hidrops fetal, cuatro manifestaciones cutáneas de LN y dos hematológicas. En todas las madres se confirmaron anti Ro positivos y solo 18 habían sido diagnosticadas previamente de EA. En todos los pacientes se comprobó la negativización de anticuerpos maternos (6-16m). Durante el seguimiento 6 pacientes (25%) precisaron implantación de marcapasos, con evolución a exitus en dos de ellos. Un paciente cumple criterios de Sjögren, uno de conectivopatía indiferenciada y uno presenta ANCA +.

CONCLUSIONES: Todos los pacientes con BAV presentaron positividad de los Ac anti-Ro. Destacar la importancia del diagnóstico ecográfico prenatal en el BAV. La presentación de 3º grado es la más frecuente de BAV. En nuestra serie encontramos una mortalidad del 8%.

O-08

HALLAZGOS CAPILAROSCOPICOS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON FENÓMENO DE RAYNAUD: RESULTADOS DE UN ESTUDIO PROSPECTIVO EN 92 PACIENTES

B. López, A. Fernández, I. Calvo.

Hospital Universitario La Fe, Valencia

OBJETIVO: Obtener resultados capilaroscópicos en todos los pacientes con Raynaud. Se relacionan los hallazgos clínicos con el patrón capilaroscópico encontrado.

METODOLOGIA: Se realiza capilaroscopia a todos los pacientes con fenómeno de raynaud (FR) controlados en la consulta. De 2003-2013. Se diferencian en Primario (RP), secundario (RS) e Indiferenciado (RI). Se definen los patrones de capilaroscopia normal (PN), raynaud (PR) patológico inespecífico (PI) y patológico específico (PE); La enfermedades autoinmunes asociadas; esclerodermia sistémica (ES), dermatomiositis juvenil (DMJ), lupus eritematoso sistémico (LES), enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC).

RESULTADOS: Se realiza una capilaroscopia en un total de 92 pacientes. Con un tiempo de seguimiento 5,45 +/-3 años. Con capilaroscopia 1-2 año/paciente. De los 92 pacientes 39 (42%) obtuvieron un PN, 17 (18%) un PR, 14 (15%) PI, 22 (24%) PE. Los patrones capilaroscópicos se repartieron; PN 8, 6 y 25 pacientes que correspondieron con RI, RS y RP respectivamente. Patrón PR 2, 3 y 13 pacientes con RI, RS y RP. Patrón PI 9, 5 y 0 pacientes con RI, RS y RP. Patrón PE en 2, 20 y 0 pacientes correspondieron a 2 RI y 20 RS y 0 RP. Las enfermedades encontradas con patrón capilaroscópico fueron ES (1PN, 2 PE), DMJ (2 PI, 6PE), LES (2PN, 2PR, 2PI, 4PE), EMTC (1PI, 6 PE), Crest (1 PE), SAF (1PN, 1PE). En el seguimiento con un media 1.5-2años 7 pacientes con PR cambiaron a un patrón PE (3 EMTC, 2 LES, 1 CREST y ES).

COMENTARIOS: El patrón PE es detectado principalmente en los pacientes con RS. En el seguimiento se encontró que un 8% del patrón PR cambio a un PE, lo que justifica el seguimiento capilaroscópico de los pacientes con raynaud.

O-09

ESCLEROSIS SISTÉMICA JUVENIL: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, SEROLÓGICAS Y MORTALIDAD, EN COMPARACIÓN CON LA ESCLEROSIS SISTÉMICA DEL ADULTO

Juan Ovalles, Indalecio Monteagudo, Julia Martínez, Carlos González, María Montoro, Juan Carlos Nieto, Michelle Hinojosa, Natalia Bello, F. Javier López-Longo, Luis Carreño.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

INTRODUCCIÓN: La Esclerosis Sistémica Juvenil (ESJ) es una enfermedad de baja prevalencia. La información disponible sobre pronóstico a largo plazo es escasa y basada en datos retrospectivos. Nuestro objetivo es describir las características clínicas e inmunológicas de pacientes con ESJ y compararlas con las de pacientes con Esclerosis Sistémica del Adulto (ESA).

MÉTODOS: Se recogieron prospectivamente, desde 1986 hasta el 2011, datos demográficos, clínicos, inmunológicos y causas de muerte de pacientes con ESJ y ESA seguidos en un hospital de tercer nivel.

RESULTADOS: Se incluyeron 17 pacientes con ESJ y 120 con ESA. En el grupo de ESJ la edad media al diagnóstico fue 11.7 ± 3.9 años, y el tiempo de evolución 19.3 ± 7.8 años. La proporción femenino/masculino fue 7.5:1. Alrededor del 60% presentaban una forma difusa de la enfermedad y el 40% restante forma limitada. El 100% desarrolló manifestaciones articulares, el 94% presentó fenómeno de Raynaud y el 53% úlceras digitales y telangiectasias. De los 17 casos, el 17% murió por causas relacionadas con la enfermedad. Los pacientes con ESJ presentaron más frecuentemente manifestaciones articulares ($p < 0.05$) y menos esclerodactilia y fibrosis pulmonar ($p < 0.05$) que los pacientes con ESA. En la tabla 1 se describen las manifestaciones clínicas e inmunológicas de ambos grupos.

CONCLUSIÓN: La ESJ presenta subtipos de enfermedad y afectación orgánica similar a los adultos. Destacan una menor afectación fibrótica pulmonar y mayores manifestaciones articulares. Expresan, además, anticuerpos anti-DNA y Anti-U1RNP más frecuentemente. La mortalidad y resto de manifestaciones clínicas e inmunológicas no difieren significativamente con la ESA.

O-10

PROYECTO CONTAR: USO DE UN SISTEMA DE RECOGIDA DE DATOS ELECTRÓNICO EN UNA UNIDAD DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Jordi Antón ⁽¹⁾, María Isabel González ⁽¹⁾, Estibaliz Iglesias ⁽¹⁾, Rosa Bou ⁽¹⁾, Vicenç Torrente ⁽¹⁾, Judith Sánchez ⁽¹⁾, Joan Calzada ⁽¹⁾, Silvia Ricart ⁽¹⁾, José Pulido ⁽²⁾, Jorge Ruiz ⁽²⁾.

⁽¹⁾Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; ⁽²⁾Mixestat, SL, Barcelona

INTRODUCCIÓN: El uso de las TIC (Tecnologías de la información y comunicación) en Sanidad permite mejorar la atención a los pacientes.

Los cuestionarios de calidad de vida y actividad son importantes en el acto médico pero consumen tiempo y recursos.

OBJETIVOS: Describir y evaluar el desarrollo e implementación de un sistema de captura de datos electrónico (SCDE) mediante la respuesta por padres y niños de cuestionarios de calidad de vida y actividad en Reumatología pediátrica.

METODOLOGÍA: Se distribuyeron cuestionarios electrónicos, estandarizados y validados de encuestas de calidad de vida y actividad específicos para artritis idiopática juvenil (cHAQ, JAMAR,) y lupus (SMILEY).

Los cuestionarios se pasaron a padres/tutores y niños (mayores de 8 años).

RESULTADOS: Las puntuaciones obtenidas mediante el SCDE no difieren de las obtenidas en papel.

Las familias han mostrado satisfacción con el nuevo sistema, sin dificultades significativas en la recogida de datos.

CONCLUSIONES: El uso de un SCDE para la autoadministración de cuestionarios en padres y niños muestra una mejoría en la recogida de información previa a la visita. Esta mejoría se ha realizado aumentando un mínimo la duración de la consulta.

En una fase posterior se implementará un sistema para la recogida de datos desde el domicilio los días previos a la visita.

Proyecto incluido dentro de la iniciativa H2O (Hospital Líquido del Hospital Sant Joan de Déu)

O-11

PROTOCOLO DE ACTUACIÓN PARA VACUNACIÓN EN NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS. ANÁLISIS DESCRIPTIVO BASAL

Carlos Moreno Parejo, Raquel Valencia Martín, Marisol Camacho Lovillo, Cristina Hernandez, Mercedes Forcada Falcón, Manuel Conde Herrera.

Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

OBJETIVOS: Conocer el estado inmunitario de nuestra población pediátrica reumática y mejorar sus coberturas vacunales.

METODOLOGÍA: Periodo de estudio: 1 octubre 2012 – 31 agosto 2013.

Ámbito: niños con enfermedades reumatológicas atendidos en un hospital de tercer nivel.

Método: estudio de cohortes prospectiva tras implantación de protocolo de vacunación

Análisis descriptivo mediante medidas de tendencia central y de dispersión en variables cuantitativas y de frecuencias para variables cualitativas. Se utilizó el software SPSS.

RESULTADOS: Se incluyeron 63 pacientes con una mediana de edad de 10 años ($P_{25-75}=6-13$), el 81% niñas. La patología más frecuente: AIJ (79%) (oligoarticular:42%), el 8% LES.

El 76% tenían actualizado el calendario vacunal sistemático (CVS) y la mitad habían recibido alguna vacuna no sistemática (principalmente antineumocócica o antigripal). El 59% de los pacientes tenían antecedentes de haber padecido varicela.

El 68% de los niños estaban en tratamiento con inmunosupresores (IS) en el momento de la inclusión, el 86% con fármacos biológicos. El 58% de los pacientes con tratamiento IS con CVS actualizado y a los que se realizó serología (11) presentaba susceptibilidad a tosferina y eran susceptibles frente a VHB el 54% (6). Durante el periodo de seguimiento no pudieron administrarse vacunas de virus vivos atenuados a 19 pacientes susceptibles.

Las principales actuaciones realizadas fueron vacunación frente a VHB (38%) y antineumocócica (31%) y 9 pacientes recibieron vacunación frente a varicela. No se detectaron efectos secundarios graves.

CONCLUSIONES: Es fundamental optimizar las coberturas vacunales de estos pacientes, así como una vigilancia activa de enfermedades inmunoprevenibles.

O-12

TELOPÉPTIDO CARBOXITERMINAL DEL COLÁGENO I Y OSTEOCALCINA: ESTABLECIMIENTO DE VALORES DE REFERENCIA EN NIÑOS

Maria Carmen Pinedo Gago, Laura Rodríguez Martínez, María Jesús Rúa Elorduy, Juan Luis Miró Viar, Miguel Rueda Gutiérrez, Jose Ignacio Pijoán Zubizarreta.

Hospital de Cruces, Barakaldo

La determinación de marcadores bioquímicos implicados en la remodelación ósea es una herramienta útil para evaluar pacientes en riesgo de osteopenia.

Presentamos los resultados preliminares de un estudio de dos marcadores en población pediátrica: osteocalcina como elemento de formación ósea y telopéptido carboxiterminal del colágeno tipo I (CTX) indicador de resorción ósea. Nuestro objetivo es establecer rangos pediátricos de referencia de estos marcadores.

MATERIAL Y METODOS: Muestra de 55 niños entre 2-14 años. Se determinan osteocalcina, CTX y 25-OH vitamina D en una extracción rutinaria por intervención ORL. Incluimos niños con valores antropométricos normales y sin enfermedad previa. Los métodos analíticos utilizados han sido técnicas de quimioluminiscencia: osteocalcina (Liason DiaSorin), CTX Beta -Crosslaps (Cobas e-602 Roche Diagnostics), 25-OH Vitamina D (Advia Centaur Siemens).

RESULTADOS: Como muestra homogénea seleccionamos 49 niños en estadio prepuberal entre 2 y 11 años (media=4.97 años), 30 varones y 19 mujeres.

Tabla de resultados obtenidos:

	p5	p50	p95
CTX (pg/mL)	850	1266	1694
Osteocalcina (ng/mL)	33	58	91
25-OH Vitamina D (ng/mL)	10,2	25,8	45,2

El análisis nos indica una correlación positiva ($p < 0.001$) entre osteocalcina y CTX. El valor de los marcadores no se modifica según IMC, edad, sexo ni niveles de vitamina D.

CONCLUSIONES: Resultados preliminares de un estudio de dos marcadores séricos de remodelación ósea en niños sanos.

Existe intenso recambio óseo y gran variabilidad individual en los niños. Los rangos normales serán útiles para detectar los candidatos a un estudio completo de osteoporosis y evaluación posterior.

O-13

REVISIÓN DE CASOS DE OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL: EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Pilar Solís Sánchez, María Del Pilar Bahillo Curieses, Florinda Hermoso López, María José Martínez Sopena.

Hospital Clínico Universitario, Valladolid

INTRODUCCIÓN: La Osteogénesis Imperfecta (OI) se debe a un defecto en formación de colágeno tipo I, con la consecuente producción de fracturas patológicas. Por su heterogeneidad clínica y genética, sería útil conocer las características de dicha enfermedad en nuestra población pediátrica.

MÉTODO: Descripción retrospectiva de casos diagnosticados en últimos 15 años. Para la valoración de funcionalidad motriz se aplica *escala de Bleck*: Independencia (0-5), actividad vida diaria (0-4), deambulación (0-4) y movilidad (0-4); antes y después de iniciar algún tipo de tratamiento.

RESULTADOS: Se recogen 5 pacientes, 3 mujeres y 2 hombres, diagnosticados de OI. Clasificación: 3 pacientes OI tipo I, 1 con OI tipo III y 1 con OI tipo IV. La edad al diagnóstico oscila entre período prenatal y los 6 años. Antecedentes familiares en 20%. Media de 9 fracturas por enfermo. El 100% asocia escleróticas azules, 60% talla baja o cifoescoliosis, 40% deformidades óseas o debilidad muscular y 20% dentinogénesis imperfecta o hiperlaxitud ligamentosa. Cirugía traumatológica en 60%, con media de 3 intervenciones. Utilización de bifosfonatos en 40%, con media de 15 ciclos. Administración de GH en 40%, durante media de 5 años. En un único paciente se realizó tratamiento combinado con bifosfonatos y GH. Valoración funcional más limitada en tipos III y IV, encontrando en todos los casos mejoría de motricidad tras algún tipo de intervención terapéutica.

CONCLUSIONES: Por su complejidad y variabilidad, la OI requiere abordaje multidisciplinar y tratamiento individualizado. Las formas más graves se pueden beneficiar de tratamiento combinado con bifosfonatos y GH.

O-14

TRATAMIENTO ARTROSCÓPICO DE LA SINOVITIS TEMPOROMANDIBULAR EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: CONCEPTO, TÉCNICA QUIRÚRGICA, INDICACIONES Y RESULTADOS PRELIMINARES

Gui-Youn Cho, Natalia Rodríguez, Rosa Bou, Estíbaliz Iglesias, María Isabel González, María Navallas, Emili Inarejos, Ada Ferrer, Eloy García, Jordi Antón.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona

OBJETIVOS: 1) Describir la técnica de la artroscopia de articulación temporomandibular como alternativa a la infiltración intraarticular de corticoides en el tratamiento de la afectación de la ATM en el contexto de la AIJ; discutiendo sus ventajas e inconvenientes. 2) Determinar sus indicaciones y contraindicaciones. 3) Presentación de los resultados preliminares de nuestra serie tratada mediante artroscopia.

MÉTODO: Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de 7 pacientes con artritis temporomandibular diagnosticados de artritis idiopática juvenil, y tratados mediante artroscopia de la articulación temporomandibular afecta; desde diciembre de 2012 hasta julio de 2013. Los controles radiológicos pre y postoperatorios se realizaron mediante RM ATM. Presentación detallada de la técnica quirúrgica y protocolo de seguimiento postoperatorio.

RESULTADOS: De los 7 pacientes intervenidos, 6 fueron niñas y 1, niño; con una edad media de 12,71 años (rango: 9-20). En cuanto a la lateralidad, 5 fueron izquierdas y 2, derechas. En todos los casos los pacientes presentaron sinovitis aguda en la RM preoperatoria. Mediante la artroscopia se realizó electrocoagulación con radiofrecuencia de las áreas de sinovitis, en todos los casos. No se presentaron complicaciones en ningún caso.

CONCLUSIONES: La artroscopia de ATM es una técnica mínimamente invasiva que proporciona una visión directa de las áreas de sinovitis y posibilita la electrocoagulación directa de las mismas, sin añadir morbilidad con respecto a la infiltración intraarticular de esteroides. Se presenta como una técnica muy eficaz para el tratamiento definitivo de la afectación de la ATM en el contexto de la AIJ.



**RESÚMENES DE COMUNICACIONES
DEL CONGRESO**

COMUNICACIONES PÓSTERES CON DEFENSA ORAL



PO-01

SEGURIDAD Y EFECTIVIDAD CLÍNICA DE ADALIMUMAB EN NIÑOS MENORES DE 4 AÑOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. ANÁLISIS RETROSPECTIVO

Esmeralda Núñez Cuadros⁽¹⁾, Marisol Camacho Lovillo⁽²⁾, Virginia Moreira Navarrete⁽³⁾, Beatriz Bravo Mancheño⁽⁴⁾, Rocio Galindo Zavala⁽¹⁾, Gisela Diaz Cordovés-Rego⁽¹⁾, Carmen Vargas Lebrón⁽³⁾.

⁽¹⁾Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga (Hospital Materno Infantil); ⁽²⁾Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; ⁽³⁾Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla; ⁽⁴⁾Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, Hospital Materno-Infantil

OBJETIVO: Valorar la efectividad clínica de adalimumab en niños menores de 4 años, con o sin uveítis, así como la incidencia de efectos adversos.

MÉTODO: Análisis descriptivo retrospectivo de pacientes con AIJ oligoarticular/poliarticular que iniciaron tratamiento con adalimumab con menos de 4 años y en seguimiento actual por 4 centros de una comunidad.

RESULTADOS: Se recogieron 10 casos con edad media al inicio de adalimumab de 2,8 años. 80% niñas y ANA +. El desarrollo de uveítis fue el motivo de inicio de adalimumab en 4 pacientes, consiguiendo el control de la actividad ocular a los 3 meses en 3. Entre los que se indicó el tratamiento por artritis, se consiguió la remisión de la enfermedad con tratamiento en el 90% de casos (2/6 a los 3 meses), destacando un caso que presentó 2 brotes de uveítis. 9/10 recibieron de forma concomitante inicial metotrexate y corticoides sistémicos, actualmente sólo el 50% mantienen metotrexate. 4 casos recibieron Etanercept previamente, precisando cambio de terapia 3 por desarrollo de uveítis. Durante el tiempo medio de tratamiento (28,8 meses) se han recogido 5 efectos adversos moderados de tipo infeccioso (3 varicela, 1 síndrome mononucleósico, 1 hepatitis por CMV). Sólo se retiró en un paciente por ausencia de respuesta tras 6 meses.

CONCLUSIONES: En la mayoría de nuestros pacientes se consiguió el control de la actividad de la enfermedad, por tanto podríamos considerarlo efectivo en este rango de edad. Dada la incidencia de varicela en el grupo estudiado, debería considerarse la vacunación previo inicio del tratamiento (siempre que sea posible).

PO-02

TUBERCULOSIS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN TRATAMIENTO CON FÁRMACOS ANTI-TNFA

Joan Calzada-Hernández, Antoni Noguera Julian, Sílvia Ricart Campos, Rosa Bou Torrent, Estíbaliz Iglesias Jiménez, María Isabel González Fernández, Judith Sánchez Manubens, Vicente Torrente Segarra, Librada Rozas Quesada, Francisco Javier Martín Carpi, Jordi Antón López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat

INTRODUCCIÓN: Los pacientes adultos que reciben fármacos anti-TNF α tienen mayor riesgo de desarrollar enfermedad tuberculosa. En población pediátrica hay pocos datos sobre la seguridad del tratamiento anti-TNF α respecto a la infección tuberculosa.

OBJETIVOS: Describimos los casos de infección tuberculosa latente (ITL) y de enfermedad tuberculosa (ET) entre los pacientes pediátricos tratados con anti-TNF α en nuestro centro.

MÉTODOS: Estudio de cohortes que incluye los pacientes pediátricos tratados con anti-TNF α en un hospital pediátrico de tercer nivel. La ITL se descartó mediante prueba de la tuberculina (PPD) y, desde marzo de 2012, mediante QuantiFERON Gold-in Tube® (QTF).

RESULTADOS: La cohorte final consiste en un total de 261 tratamientos anti-TNF α en 221 pacientes (56.1% niñas). Los fármacos anti-TNF α administrados fueron etanercept (51.7%), adalimumab (31%) e infliximab (17.2%). Las enfermedades de base fueron de origen reumatológico (75.6%), enfermedad inflamatoria intestinal (20.8%) y enfermedades inflamatorias oftalmológicas (3.6%). El tiempo total de seguimiento bajo tratamiento anti-TNF α fue de 614 pacientes-año; con una media (DE) por paciente de 2.4 (2) años.

Se diagnosticó ITL en 3 niñas (prevalencia 1.4%; IC95%: 0-2.9) con artritis idiopática juvenil. Las tres recibieron tratamiento de la infección latente, reiniciando posteriormente el fármaco anti-TNF α sin incidencias. El QTF fue positivo en las tres pacientes, pero el PPD sólo lo fue en una de ellas. No se detectó ningún caso de ET.

CONCLUSIÓN: En nuestro estudio, la prevalencia de ITL (1.4%) es similar a la comunicada en estudios epidemiológicos poblacionales en edad pediátrica en nuestro país y no hemos observado casos incidentes de ET.

PO-03

ADALIMUMAB EN EL TRATAMIENTO DE LAS UVEÍTIS PEDIÁTRICAS NO INFECCIOSAS

Alicia Muñoz Gallego, María Pilar Tejada Palacios, Estefanía Barral Mena, Eugenia Enríquez Merayo, Ana Barceló Mendiguchía, Jaime De Inocencio Arocena.

Hospital 12 de Octubre, Madrid

OBJETIVO: Valorar la efectividad y seguridad de adalimumab (ADA) en el tratamiento de las uveítis pediátricas no infecciosas.

PACIENTES: Revisión retrospectiva de los pacientes controlados en la Unidad de Uveítis Pediátrica de nuestro centro que reciben o han recibido tratamiento con ADA.

RESULTADOS: Se presentan 11 pacientes. Cinco niños diagnosticados de uveítis asociada a AIJ (U-AIJ), 4 niñas con oligoartritis (en 3 ANA negativo), 2 persistente y 2 extendida, y un varón HLA-B27+ ANA negativo con uveítis sinequante y dactilitis. Dos pacientes presentaban uveítis intermedia y 3 panuveítis, en 1 caso asociada a sarcoidosis. Otra niña tenía artritis psoriásica.

Algunos pacientes fueron refractarios al tratamiento con metotrexato subcutáneo y/o etanercept y/o leflunomida y, en los pacientes con uveítis intermedia, a inyección subtenoniana de triamcinolona acetónido.

Después de de 20 meses de mediana de tratamiento (RIC 13-35 meses), una niña con panuveítis idiopática en remisión se perdió al seguimiento por traslado, una niña con panuveítis asociada a sarcoidosis en remisión presentó una recaída a los 31 meses por lo que se suspendió ADA, y una tercera paciente con U-AIJ presentó una recaída articular mientras se mantenía en remisión ocular por lo que también se cambió de tratamiento. El resto de los pacientes (n=7) continúan en remisión.

El fármaco ha sido bien tolerado destacando como complicaciones infecciosas una varicela que no desarrolló complicaciones con tratamiento hospitalario.

CONCLUSIONES: Adalimumab es un fármaco efectivo en el tratamiento de las uveítis no infecciosas presentando un buen perfil de seguridad en nuestra serie.

PO-04

SUSPENSIÓN DE TRATAMIENTO CON ANTI-TNF TRAS REMISIÓN CLÍNICA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

Eulalia Gil Gonzalez, M. Soledad Camacho Lovillo, Maria Angeles Gantes Pedraza, Maria Angeles Lopez Sabido.

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

OBJETIVO: Analizar el curso de la enfermedad de pacientes con AIJ tras interrupción del tratamiento con anti-TNFalfa por cumplir criterios de remisión clínica.

MATERIALES Y MÉTODOS: Análisis retrospectivo de las historias de 40 pacientes diagnosticados de AIJ en un Hospital de 3^{er} nivel, tratados con anti-TNFalfa entre Enero 2007 y Diciembre 2012. Se recogieron los datos de los pacientes a los que se retiró el tratamiento con anti TNF por cumplir criterios de remisión clínica

RESULTADOS: (tabla 1) La retirada del fármaco fue tras disminución progresiva de la dosis y/o aumento del intervalo.

De los 7 pacientes en remisión, 3 son AIJ Oligoarticular persistente, 1 Poliarticular, 0 oligoarticular extendida, 1 AIJ Sistémica y 2 Artritis-entesisis. 5 de ellos cumplían al cierre del estudio criterios de remisión clínica sin medicación.

CONCLUSIONES: La mayoría de pacientes recaen tras retirada del fármaco por remisión. Estos resultados son similares a los publicados hasta el momento. La mayoría presentaron una buena respuesta a la reintroducción del tratamiento.

Tabla 1

	n(%)	
	Adalimumab	Etanercept
Total pacientes con retirada tto	3(23)	19(70)
Sexo (mujer/varón)	3/0	13/4
Edad media (años)	9(8-14)	13(7-23)
Remisión mantenida tras retirada	1(33)	6(32)
Reintroducción con buena respuesta	2(100)	11(85)
	Media en meses(rango)	
	Adalimumab	Etanercept
Tº de enfermedad hasta el inicio Anti-TNFalfa:		
• Pacientes recaída/remisión	19(17-22)/12	30(2-102)/ 12(3-84)
Tº tratamiento con Anti-TNFalfa:		
• Pacientes recaída/remisión	32(30-34)/ 27	28(21-66)/ 38.5(23-132)
Tº remisión pre-retirada Anti-TNFalfa:		
• Pacientes recaída/remisión	19.5(18-21)/26	24(9-51)/ 13(9-24)
Tº sin tratamiento hasta reintroducción Anti-TNFalfa	4(4)	2.8(1-6)
Tº sin tratamiento pacientes remisión	12	13.5(8-20)

PO-05

DERMATOMIOSITIS JUVENIL: MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y DE SEGUIMIENTO EN UNA UNIDAD DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Berta Lopez Montesinos⁽¹⁾, Inmaculada Calvo Penades⁽²⁾, Alejandro Souto⁽³⁾, Noelia Alvarez⁽⁴⁾, Almudena Barros⁽⁵⁾, Alba Fernandez⁽⁶⁾.

⁽¹⁾ HUP La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Hiup La Fe, Valencia; ⁽³⁾ H Clinico de Santiago de Compostela, Santiago; ⁽⁴⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña; ⁽⁵⁾ Hospital Clinico Santiago de Compostela, Santiago de Compostela; ⁽⁶⁾ Hospital Clinico de Santiago de Compostela, Satiago de Compostela

La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es una enfermedad crónica inflamatoria muscular que afecta cada año entre 1.5-3 niños por millón.

OBJETIVO: Describir los aspectos epidemiológicos, clínicos y analíticos de los pacientes con DMJ diagnosticados en nuestra Unidad .

METODOLOGIA: Se revisan los pacientes diagnosticados de DMJ desde Junio 1992 a Agosto 2013. Se obtienen datos demográficos, manifestaciones clínicas, datos de laboratorio, CMAS (0-52), Resonancia Muscular (RMM), capilaroscopia y seguimiento (basal, 3m año).

RESULTADOS: 24 pacientes, M/V 12/12. Edad de diagnóstico 7,4 años (3.7-10.8). Las manifestaciones clínicas fueron, debilidad muscular 100%, cutáneo (rash heliotropo 100%, pápulas de Gottron 90.9% y otras 55,5%), artritis 50%, síntomas constitucionales 50%, afectación esofágica 31,8 %, calcinosis 27,3%, fenómeno de Raynaud 18,2%, disfonía 18,2% y afectación pulmonar 17,8%. Las CPK al diagnóstico fueron de 1114 U/l (280-4952), 73(46-106) después de 3 meses, con una mejoría significativa ($p=0.0010$), aldolasa al diagnóstico 15.45 U/l (12-37) y 6 (4-10) a los 3 meses ($p=0.0148$). VSG al diagnóstico 18 mm/h (16-36.5). La RMM objetivó alteración de señal tanto en cintura escapular y pélvica en todos los pacientes. La capilaroscopia realizada en el 22 pacientes (91.65%) mostró un patrón patológico propio de la DMJ. La normalización del patrón se correlacionó con la mejoría clínica. Los pacientes fueron tratados con corticoides, inmunoglobulinas, metotrexato, tacrolimus y antimaláricos, solo o combinados, con mejoría significativa.

CONCLUSIONES: Proponemos que tanto la RMM como la capilaroscopia sean consideradas dos herramientas fundamentales en el seguimiento de estos pacientes, además de una monitorización mediante escalas de actividad muscular y laboratorio.

PO-06

VALORACIÓN DE EDEMA MUSCULAR MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA DE CINTURAS EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL: NORMALIZACIÓN TRAS TRATAMIENTO

Estibaliz Iglesias Jiménez, Lucía Riaza Martín, María Navallas Irujo, Vicenç Torrente-Segarra, Rosa Bou Torrent, Silvia Ricart Campos, Judith Sánchez Manubens, María Isabel González Fernández, Joan Calzada Hernández, Jordi Antón López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona

INTRODUCCIÓN: La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria más común en pediatría. El papel de la Resonancia Magnética (RM) de cinturas como prueba no invasiva para valorar edema muscular ha aumentado en los últimos años con capacidad para distinguir entre pacientes con DMJ activa, inactiva y niños sanos.

PACIENTES Y MÉTODO: Revisión retrospectiva de nuestros pacientes con DMJ en los que se realizó RM muscular antes y después del tratamiento. Evaluación de edema muscular, fascia y tejido celular subcutáneo de forma independiente por dos radiólogos pediátricos mediante escala numérica.

RESULTADOS: Se incluyeron 8 pacientes. Todos tenían RM patológica antes del tratamiento. No se encontraron diferencias entre ambos lados. El valor medio para cada músculo antes y después de tratamiento se adjunta en las Tablas 1 y 2. No encontramos diferencias entre cintura escapular y pelviana aunque en la valoración por grupos musculares supraespinoso, infraespinoso y glúteos fueron los más afectados. Casi todos los grupos musculares normalizaron su señal tras el tratamiento y los que permanecieron ligeramente patológicos fueron los más afectados en la valoración inicial. El edema de fascia y tejido celular subcutáneo desapareció en todos los casos tras el tratamiento.

CONCLUSIONES: La RM es una prueba no invasiva importante para la valoración del edema muscular en pacientes con DMJ. Nuestros resultados muestran que la RM de cintura pelviana puede ser suficiente para el estudio de los pacientes con DMJ al diagnóstico.

PO-07

REGISTRO NACIONAL PARA DERMATOMIOSITIS JUVENIL: PROPUESTA DE TRABAJO Y OBJETIVOS

Estíbaliz Iglesias Jiménez ⁽¹⁾, Vçenç Torrente-Segarra ⁽¹⁾, Daniel Clemente ⁽²⁾, Águeda Herrera ⁽³⁾, Berta López Montesinos ⁽⁴⁾, Agustín Remesal ⁽⁵⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; ⁽²⁾ Hospital Infantil Niño Jesús, Madrid; ⁽³⁾ Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia; ⁽⁴⁾ Hospital La Fe, Valencia; ⁽⁵⁾ Hospital Materno-Infantil La Paz, Madrid

INTRODUCCIÓN: La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria más común en pediatría con una incidencia de 3-4 casos/millón de niños/año. La formación de un grupo nacional de trabajo en DMJ coordinado por la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica (SERPE) permitirá fomentar la investigación y realizar estudios multicéntricos para aumentar el conocimiento en esta patología con el objetivo de mejorar el tratamiento y pronóstico de nuestros pacientes.

METODOLOGÍA: El Grupo Nacional de Trabajo en DMJ pondrá en marcha en los próximos meses el Registro Nacional de Pacientes en el que se podrán incluir pacientes diagnosticados de DMJ en cualquier centro nacional. El proyecto ha sido aprobado por el comité de ética del centro coordinador. La inclusión de pacientes se realizará mediante la cumplimentación del cuaderno de recogida de datos disponible en la página web de la SERPE. La tabla 1 refleja las variables registradas para cada paciente.

OBJETIVOS:

1. Conocer datos de incidencia y prevalencia de DMJ en España
2. Estudiar el comportamiento de DMJ a nivel nacional y comparación con la casuística de otros países.
3. Describir la utilidad de la resonancia magnética en el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes
4. Estudiar la sobreexpresión de HLA tipo I en la biopsia muscular al diagnóstico como marcador de enfermedad
5. Establecimiento de planes nacionales de tratamiento para DMJ

CONCLUSIONES: El establecimiento de un registro nacional de pacientes con DMJ facilitará la realización de estudios multicéntricos que permitan el avance en la investigación de una enfermedad poco frecuente en pediatría.

EVALUACIÓN CLINICOPATOLÓGICO DE 62 CASOS DE ESCLERODERMIA INFANTIL DE UN HOSPITAL TERCIARIO DE CATALUÑA

Samuel Hernández-Baldizón⁽¹⁾, Martín Zuniño Pradier⁽²⁾, Paloma Reguera⁽³⁾, Joan Calzada Hernández⁽¹⁾, María Isabel González Fernández⁽¹⁾, Judith Sánchez Manubens⁽¹⁾, Silvia Ricart⁽¹⁾, Rosa Bou Torrent⁽¹⁾, Vicente Torre Segarra⁽¹⁾, Estibaliz Iglesias Jiménez⁽¹⁾, Jordi Anton López⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Garrahan, Buenos Aires; ⁽³⁾ Hospital Ramón y Cajal, Madrid

INTRODUCCIÓN: Esclerodermia en niños se presenta de forma más frecuente localizada. Conduce a esclerosis de la piel y los tejidos subyacentes. Se describen básicamente la morfea en placas, la esclerodermia lineal, la morfea generalizada y la panesclerótica. Valoramos los hallazgos clínicos-anatomopatológicos de los pacientes con diagnóstico de morfea de 2003-2013 en nuestro centro.

OBJETIVO/MÉTODOS: Describir los hallazgos clínico-patológicos de los pacientes diagnosticados de morfea/esclerodermia en el Hospital Sant Joan de Deu entre 2003-2013.

RESULTADOS: Se revisaron 62 pacientes, 45 mujeres y 17 hombres. 47 caucásicos, 2 asiáticos y 13 otra raza. 53 fueron morfea lineal; 3 Gluttata; 3 panesclerótica infantil; 2 atrofodermia de Pasini y Pierini y 1 Lique escleroatrofio. A 38 se les realizó biopsia: 25 lineal; 3 Gluttata; 4 en placa; 3 Panesclerótica Infantil; 2 Atrofodermia de Pierini y Pasini; y 1 lique escleroatrofio. Excluimos 9 por tener biopsia poco descriptiva y una por mostrar "cambios inespecíficos". El 32% mostró atrofia epidérmica. El 43% inflamación leve, 28% inflamación moderada y 14% inflamación escasa. El 96% tuvo afectación de dermis superficial; 86% profunda y el 43% afectación subcutánea. El 7% presentó lique escleroso.

CONCLUSIONES: Nuestros hallazgos en los pacientes con morfea infantil son en general, comparable con lo publicado en la literatura, con unas cuantas diferencias. Clínicamente la variedad más común es la lineal. Es la mayor muestra de publicada en población española a la fecha y servirá de base para el estudio e implementación de protocolos terapéuticos en el futuro.

PO-09

FIEBRE PROLONGADA Y SORDERA NEUROSENSORIAL EN PACIENTE CON MUTACIÓN EN GEN CIAS1 (P.VAL-198-MET): UN CASO PARA DISCUSIÓN

Enriqueta Peiró Callizo, Luis Ramón De La Rubia Fernandez, Josune Alegria Echauri, Yolanda Longarela Herrero, Monserrat Santos Gomez, Francisco Ortiz Sanjuan, Leyre Riancho Zarrabeitia.

Marqués Valdecilla, Santander

Presentamos una paciente de 7 años y medio con fiebre diaria de hasta 39,5° de 14 meses de evolución, lesiones urticariformes aisladas, dolor abdominal intermitente, moderada intolerancia al frío y marcada astenia. A los 7 meses del inicio, asocia sordera neurosensorial bilateral de instauración brusca. Se realizó estudio etiológico exhaustivo (bioquímica completa, serologías infecciosas, inmunología, biopsia médula ósea, pruebas de imagen convencionales, ecocardiograma, RMN corporal y craneal, gammagrafía con Galio), siendo todas ellas normales.

Considerando que la paciente presenta algunas manifestaciones propias del Sd. Muckle Wells y, a pesar de faltar características prototípicas de un síndrome autoinflamatorio (ausencia de brotes episódicos de clínica con elevación aguda de PCR y SAA) se solicitó estudio de Genética molecular (Hospital Clínic, Barcelona) detectándose una mutación en gen CIAS1 asociada a los Síndromes CAPS (p.Val-198-Met). Con esta información y ante el empeoramiento de la sordera, comenzamos tratamiento con Anakinra con mejoría en un 80% de la astenia, reducción en un grado de la temperatura media de la fiebre y estabilización de la sordera. Tras 8 dosis se prueba con Adalimumab y posteriormente con Tocilizumab, obteniendo el mismo resultado. Por ello planeamos administrar como uso compasivo Canakimumab (2,5 mg/kg).

Dado que por un lado en el espectro de las enfermedades autoinflamatorias, en permanente crecimiento, el fenotipo no siempre se correlaciona con el genotipo y por otro lado, dada la afectación clínica, presentación atípica y el hallazgo de la mutación p.V198M, de baja penetrancia asociada a criopirinas adquiridas, consideramos de interés presentar esta paciente para discusión.

PO-10

REGISTRO DE ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS CON DIAGNÓSTICO GENÉTICO EN UNA REGIÓN

Marisol Camacho Lovillo⁽¹⁾, Belen Sevilla⁽²⁾, Esmeralda Nuñez Cuadros⁽³⁾, Virginia Moreira Navarrete⁽⁴⁾, Beatriz Bravo Mancheño⁽⁵⁾, Carmen Vargas Lebron⁽⁴⁾, M. José Lirola Cruz⁽⁶⁾, Gisela Diaz Cordovés⁽³⁾, Rocío Galindo Zabala⁽³⁾.

⁽¹⁾ Hospital Virgen del Rocío, Sevilla; ⁽²⁾ Hospital San Cecilio, Granada; ⁽³⁾ Hospital Carlos Haya, Málaga; ⁽⁴⁾ Hospital Virgen Macarena, Sevilla; ⁽⁵⁾ Hospital Virgen de las Nieves, Granada; ⁽⁶⁾ Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla

OBJETIVOS: Conocer las características de las Enfermedades Autoinflamatorias (EA) con base genética conocida diagnosticadas en nuestra región

MATERIAL Y MÉTODOS: Análisis retrospectivo de pacientes diagnosticados de EA en edad pediátrica atendiendo a características epidemiológicas y clínico-terapéuticas.

RESULTADOS: Se recogieron 20 pacientes de 5 hospitales. Destacan como desencadenantes de brotes vacunas en 3 HIDS, infecciones en una FMF y Blau y frío en todos los CINCA/MW

	nº	Edad actual/ diagnostico (años)	Sexo (varón/ mujer)	Tº entre inicio síntomas y diagnóstico (años/rango)	Duración brote(días)/ brotes anuales	Clínica	Tratamiento/respuesta
FMF	8	10.47/7.4	4/4	3.61(1.2-11.6)	4.75/13	5 artritis/artralgias 5 dolor abdominal 3 exantema 2 dolor torácico 2 retraso pondoestatural 1 cefalea. 1 vasculitis renal	7 colchicina/ 3 parcial 4 completa 4corticoides/2completa 2 parcial 2 anakinra/2 completa
HIDS	5	13.94/7.5	1/4	7.2 (2-15.7)	5.4/16.8	4 dolor abdominal 4 adenopatias 2 exantema 2 artralgias 1 meningitis 1 IRC	1 anakinra ineficaz 2 etanercept /1 parcial 1 completa 3 corticoides/2 parcial 1 completa 1 colchicina/ineficaz
TRAPS	2	12.6/10.7	1/1	0.6 (0.49-0.72)	12.5/13	2 exantema 2 artralgias 2 afectación ocular	1 corticoides/parcial 1Etanercept/parcial 2Anakinra/completa
MW	3	43.8/	3/0		3/3	3urticaria 3artritis 3conjuntivitis 3sordera 2meningitis 1amiloidosis	2 canakinumab/2 completa
Blau	1	15.6/2.5	1/0	2.1	5/7	Exantema artritis iritis	Corticoides,MTX,INF/ parcial Etanercept/ineficaz
CINCA	1	4.8/0.9	1/0	1.2	3/continuo	Urticaria artralgias conjuntivitis adenopatias meningitis	Canakinumab /parcial

CONCLUSIONES: Las EA son poco frecuentes en nuestro medio. Las características clínicas de nuestros pacientes, como se describe en otras series, pueden resultar inespecíficas. La sospecha clínica y el estudio genético constituyen la base del diagnóstico precoz.

PO-11

DERMATOMIOSITIS JUVENIL: TRATAMIENTO CON TACROLIMUS (FK-506)

Noelia Álvarez Rivas ⁽¹⁾, A. Souto ⁽²⁾, A. Barros ⁽²⁾, A. Fernandez ⁽¹⁾, B. Lopez ⁽¹⁾, I. Calvo ⁽¹⁾, J.c. Fernandez Lopez ⁽³⁾, S. Pertega ⁽³⁾.

⁽¹⁾Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽²⁾Hospital Clínico Santiago de Compostela, Santiago de Compostela; ⁽³⁾Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña

INTRODUCCIÓN: La dermatomiositis juvenil es una enfermedad muscular inflamatoria crónica de etiología autoinmune. El pilar fundamental del tratamiento son los inmunosupresores aunque no hay una pauta farmacológica establecida.

OBJETIVOS: Determinar la incidencia de brotes en el seguimiento y su relación con el tratamiento previo con tacrolimus.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio observacional retrospectivo incluyendo pacientes diagnosticados de dermatomiositis juvenil en un hospital universitario de 3º nivel entre los años 1992 y 2013.

Se realizó el análisis estadístico mediante el SPSS 17.0. Se comparó la incidencia de brotes en función del tratamiento previo o no con tacrolimus utilizando el test exacto de Fisher.

RESULTADOS: Se incluyeron 22 pacientes (45.5% mujeres). La edad media al diagnóstico fue de 7.6 (3.7-10.8) años y el tiempo de evolución de 2.75 (1-5) meses.

Los pacientes fueron tratados con corticoides, inmunoglobulinas e inmunosupresores como metotrexato, tacrolimus, ciclosporina y antimaláricos, solos o en combinación, con mejoría significativa. Del total de 22 pacientes tratados, 8 (36,4%) presentaron un brote en el seguimiento (cutáneo o muscular).

Analizando la incidencia de brotes según el tratamiento previo o no con tacrolimus, se observó una incidencia del 44,4% de brote para el grupo de los no tratados, frente al 30,8% en el grupo de tratados, sin alcanzar significación estadística ($p=0,662$). El riesgo relativo de presentar un brote en pacientes tratados con tacrolimus es un 31% menor.

CONCLUSIONES: El tratamiento con tacrolimus parece disminuir el riesgo de brotes, aunque serían necesarios estudios con mayor tamaño muestral para confirmar estos resultados.

PO-12

REVISIÓN DE LOS CASOS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN UN HOSPITAL TERCIARIO EN LA ÚLTIMA DÉCADA

Raquel Urabayen Alberdi, Victoria Diez Bayona, Izaskun Naberan Mardaras, Carlos Andres Sesma, Miren Oscoz Lizarbe, Patricia Martinez Olorón, Carlos Romero Ibarra, Noelia Ulibarrena Ascarza, Javier Molina Garicano.

Complejo Hospitalario Navarra, Pamplona

OBJETIVOS: presentar los pacientes diagnosticados de Enfermedad de Kawasaki (EK) en los últimos 10 años en nuestro centro.

MÉTODO: estudio observacional retrospectivo. Análisis mediante el paquete estadístico SPSS v20.0. Se realiza también estudio comparativo de los casos con afectación coronaria frente a aquellos sin complicaciones.

Resultados: 56 casos. 70% menores de tres años. 62.5% varones. No antecedentes destacables, salvo un paciente con tumor de Wilms resuelto. 66% debutan en los seis primeros meses del año. Al ingreso todos presentan fiebre prolongada, 86% exantema, 88% inyección conjuntival, 80% alteración en mucosa oral, 39% descamación manos y/o pies y 68% adenopatía. Antibioterapia previa en 46% por sospecha de proceso infeccioso. En 43% se pautan inmunoglobulinas en los primeros 5 días de clínica y en 79% antes del séptimo día.

La complicación más frecuente es la dilatación coronaria (5/56, persistente en 2 pacientes). En estos 5 pacientes el tratamiento con inmunoglobulinas se pauta a partir del quinto día de fiebre. Comparándolos con el resto, se observan diferencias estadísticamente significativas en los valores de hemoglobina y VSG, y en la duración del tratamiento antiagregante.

CONCLUSIONES:

La EK es una de las vasculitis más frecuentes en edad pediátrica. En nuestra serie, más frecuente en los tres primeros años de vida, varones y primer semestre del año.

Todos los casos con compromiso coronario recibieron inmunoglobulinas después del quinto día de fiebre.

Todos los casos han recibido gammaglobulinas, la mayoría precozmente, y AAS durante un promedio de 3 meses, más prolongado en aquellos con compromiso coronario (9%).



**RESÚMENES DE COMUNICACIONES
DEL CONGRESO**

COMUNICACIONES PÓSTERES



P-01

MEJORÍA DE SACROILEÍTIS MEDIDA POR RESONANCIA NUCLEAR MAGNÉTICA EN UN NIÑO CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL ASOCIADA A ENTESITIS TRATADO CON ADALIMUMAB

Juan Carlos Nieto, Indalecio Monteagudo, Ángel Lancharro, Michelle Hinojosa, Natalia Bello, Juan G. Ovalles, Julia Martínez, F. Javier López-Longo, Carlos González, Luis Carreño.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

INTRODUCCIÓN: El inicio de artritis idiopática juvenil asociada a entesitis (AIJ-entesitis) con clínica axial es infrecuente. Se ha descrito mejoría radiológica de sacroileitis en resonancia nuclear magnética (RNM) de pacientes con AIJ-entesitis tratados con sulfasalazina, no así con anti-TNFa. Presentamos el caso de un niño con AIJ-entesitis que debutó con sacroileitis tratado con adalimumab.

CASO CLÍNICO: Varón de 11 años, antecedentes familiares de segundo grado de psoriasis. En Enero de 2012 presentaba dolor lumbar izquierdo de características inflamatorias de 1 año de evolución, aportando una RMN con sacroileitis unilateral. A la exploración destacaba una maniobra sacroiliaca izquierda positiva y marcha en Trendelenburg. Analíticamente presentaba elevación de velocidad de sedimentación globular 30 mm [0-20 mm] y de Proteína C Reactiva 2,4 mg/dl [0-0,5 mg/dl], además de HLA-B27 positivo. Los estudios microbiológicos y el screening prebiológico fueron negativos. Tras 1 mes de ibuprofeno a dosis máximas sin mejoría suficiente, se pautaron esteroides sistémicos. En Mayo de 2012 la RNM mostraba una sacroileitis activa bilateral, mayor izquierda (imagen 1), entesitis trocantérea bilateral y sinovitis de cadera izquierda. Un mes después se inició adalimumab (30 mg quincenal) y tras 2 inyecciones tenía una mejoría clínica y de laboratorio evidentes. En Septiembre de 2012 la RNM mostraba franca mejoría, persistiendo leve edema óseo en sacroiliaca izquierda (imagen 2). Tras 16 meses de tratamiento permanece asintomático.

CONCLUSIONES: El tratamiento con adalimumab puede lograr una mejoría clínica y radiológica, medida por RNM, de entesitis, sinovitis y sacroileitis en algunos pacientes con AIJ-entesitis de forma rápida y mantenida.

ECOGRAFÍA DE GLÁNDULAS SALIVARES COMO HERRAMIENTA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA DE SÍNDROME DE SJÖGREN JUVENIL

Juan Carlos Nieto, Indalecio Monteagudo, Natalia Bello, Lina Martínez-Estupiñan, Juan Ovalles, Michelle Hinojosa, Belen Serrano, Carmen Martínez, Esperanza Naredo, Luis Carreño.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Sjögren (SS) es una conectivopatía infrecuente en edad infantil. La clínica clásica del adulto, xeroftalmia y xerostomía no aparece en el inicio juvenil hasta años después. La parotiditis recurrente es la sintomatología típica del SS juvenil (SSj). La ecografía de glándulas salivares (EGS) puede aportar información útil en el SS. Describimos 3 casos clínicos típicos.

PACIENTE 1: Niña de 7 años, atendida en urgencias en Noviembre de 2008 por parotiditis izquierda de repetición. Se estudió en microbiología, descartaron causa infecciosa y nos la remitieron por anticuerpos antinucleares (ANA) positivos. Presentaba ANA positivos (1/320), factor reumatoide (FR) 374, inmunoglobulina G elevada (2800), anti-Ro y anti-La positivos. Asintomática entre crisis, presentó nuevos episodios de parotiditis bilateral. La gammagrafía salivar (Gs) resultó normal. Se realizó EGS, mostrando imágenes hipoeoicas ovaladas, características del síndrome de Sjögren. Actualmente asintomática con hidroxicloroquina 100 mg diarios.

PACIENTE 2: Niño de 2 años con parotiditis recurrente bilateral en Diciembre 2009. Tras descartar causa infecciosa le remiten desde microbiología por ANA y anti-Ro positivos. La EGS al inicio mostraba adenopatías y múltiples imágenes hipoeoicas, presentes también en Diciembre 2012. La Gs mostraba afectación grado IV de SS. Actualmente buen control con hidroxicloroquina 100 mg diarios.

PACIENTE 3: Niña de 4 años remitida en Octubre 2010 por microbiología tras descartar causa infecciosa de parotiditis recurrente derecha. Presentó ANA, anti-Ro, anti-La, anti-Sm y anti-RNP/Sm positivos. La EGS al inicio mostraba imágenes sugerentes de SSj. No requirió tratamiento sistémico.

CONCLUSIONES: El diagnóstico del SSj es un desafío que involucra a reumatólogos, pediatras, microbiólogos, oftalmólogos y dentistas. Los auto anticuerpos y las alteraciones ecográficas pueden orientar al diagnóstico en pacientes con parotiditis recurrentes.

P-03

OSTEOMIELITIS MULTIFOCAL CRÓNICA RECURRENTE; UNA ENFERMEDAD RARA. A PROPÓSITO DE 3 CASOS

Belen Serrano, Carmen Mata, Indalecio Monteagudo, Juan Carlos Nieto, Esperanza Naredo, Lina Martínez-Estupiñan, Julia Martínez, Juan Ovalles, Adolfo Sobrino, Luis Carreño.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

INTRODUCCIÓN: La Osteomielitis Multifocal Crónica Recurrente (OMCR) es una enfermedad rara de difícil diagnóstico. Describimos 3 casos ilustrativos.

PACIENTE 1: Niña de 10 años con dolor en cresta iliaca derecha de 3 semanas de evolución. Destacaba leve elevación de velocidad de sedimentación globular (VSG) (35 mm). La radiografía simple de caderas mostró una imagen lítica en espina iliaca anterosuperior derecha y en tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) lesiones líticas en ésta y otras localizaciones. La gammagrafía Tc99 (GTc99) mostró aumento de actividad osteogénica en acetábulo derecho y la biopsia de médula ósea fibrosis intersticial y actividad inflamatoria aguda y crónica sin evidencia de malignidad o infección. Tratada con antiinflamatorios.

PACIENTE 2: Niña de 12 años con dolor en ambas rodillas y tobillos, región glútea y lumbar de 2 años de evolución. Presentaba elevación de VSG (58 mm) con autoinmunidad y serologías negativas. En GTc99 captaba en cadera derecha, tobillos y rodillas. La RM de pelvis detectó edema óseo acetabular y derrame articular bilateral. Tratada con antiinflamatorios.

PACIENTE 3: Niño de 6 años con episodios repetidos de dolor e inflamación en dorso de manos, codos, tobillos y metatarsos. VSG, 26mm. Estudios microbiológicos negativos. La RM de cuerpo completo mostró edema óseo a múltiples niveles. La biopsia del calcáneo izquierdo mostró mielofibrosis, sin datos de malignidad o actividad inflamatoria aguda. Tratado con pamidronato intravenoso en 2 ocasiones.

CONCLUSIÓN: En los tres casos, la clínica recurrente, las lesiones óseas multifocales en RM y la ausencia de datos de malignidad e infección permitió diagnosticarlos de OMCR.

P-04

ESTUDIO TRANSVERSAL DE UNA POBLACIÓN DE PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN SEGUIMIENTO EN UN HOSPITAL MADRILEÑO DE TERCER NIVEL

Juan Carlos Nieto, Indalecio Monteagudo, F. Javier López-Longo, Carlos González, Esperanza Naredo, Michelle Hinojosa, Lina Martínez-Estupiñan, Natalia Bello, Lara Valor, Luis Carreño.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

INTRODUCCIÓN: La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la artropatía más frecuente de la infancia y la enfermedad más frecuentemente atendida en Reumatología Pediátrica. Nuestro objetivo es describir una población de pacientes con AIJ atendidos en un hospital terciario de la comunidad de Madrid.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio transversal que incluyó pacientes en seguimiento en la unidad de Reumatología Pediátrica de nuestro hospital entre Enero de 2011 y Julio de 2013, analizando los diagnosticados de AIJ. Se recogieron los datos clínicos, demográficos y tratamiento.

RESULTADOS: De los 85 pacientes con diagnóstico de AIJ el 60% (51) son mujeres y la mediana de edad al inicio de los síntomas es 4 años (1,89-7,41). El tiempo transcurrido entre el inicio de síntomas y la primera consulta es 0,2 años (0,09-0,5). Las características demográficas y subtipos de AIJ vienen detallados en la tabla 1. La uveítis anterior crónica apareció en 7 pacientes (8,24%), siendo en todos ellos positivos los anticuerpos anti nucleares, afectando habitualmente al 10-15% en las series publicadas. El 88,24% (75 pacientes) han recibido en algún momento tratamiento sistémico con metotrexato. Los pacientes en tratamiento biológico actual o pasado suponen el 36,47% (31 pacientes), siendo el etanercept el anti TNF más frecuentemente utilizado de primera línea. El 42,35% (36 pacientes) se encuentran controlados sin tratamiento sistémico actualmente.

CONCLUSIONES: Nuestros datos concuerdan con la literatura en relación a la distribución y característica de los pacientes. La presencia de uveítis inferior a las series publicadas quizá sea debido al uso de metotrexato precozmente.

P-05

SÍNDROME DOLOROSO DIFUSO IDIOPÁTICO. ASOCIACIÓN A VIRUS EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Rosa María Sánchez- Dehesa Sáez, Estibaliz Valdeolmillos Padrino, Rafael Díaz- Delgado Peñas, Cristina Calvo Rey.

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

OBJETIVOS: Describir la asociación entre virus y Síndrome doloroso difuso idiopático

MÉTODO: Descripción de dos casos clínicos

CASOS CLÍNICOS:

Mujer de 13 años que, tras cuadro febril prolongado, presenta síndrome doloroso difuso con criterios de Síndrome Fibromiálgico asociado a Síndrome de Fatiga Crónica.

EF: Aceptable estado general. Hipotensión ortostática. 12 puntos fibromiálgicos. Estudio endocrinoógico normal. Ig E 1060, Igs y complemento normales. ANA negativo. FR negativo.

RM cerebral y video EEG intrusión de ondas lentas en fases 2 y 4 del sueño no REM.

Tratamiento con Alfaflurohidrocortisona, neuromoduladores de 5HT y ejercicio. Mejoría progresiva. Tras 7 años, recaída del Síndrome Doloroso, asociado a Infección aguda por VEB.

Mujer de 13 años. Acude por artralgias e impotencia proximal, tumefacción de manos y pies e hipoestesia de pierna de 17 días. Afebril. Mejoría clínica, con Desketoprofeno.

EF: Debilidad proximal. Marcha alterada. ROT normales. No pápulas de Gottron ni eritema. No adenomegalias ni organomegalias.

Serologías Ig G e Ig M Parvovirus positivas. Ig E 1073. ANA negativo. Anti ENA negativo. Dos semanas después, elevación de ANA hasta 1/ 640, C3 y C4 normales. FR 6. Igs normales. VSG 32. Eosinofilia 14.700.

RM medular, EMG y Gammagrafía normales.

A los 2 meses desarrolla mialgias invalidantes, cumpliendo criterios fibromiálgicos. Tratamiento con AINES y ejercicio, con mejoría y negativización de ANA.

COMENTARIOS: Los síndromes dolorosos pueden ser invalidantes, siendo difíciles de abordar. A pesar de los datos inmunológicos y serológicos virales, la etiología continúa siendo un reto diagnóstico.

P-06

SÍNDROME DE DOLOR COMPLEJO REGIONAL TIPO 1

Estibaliz Valdeolmillos Padrino, Rosa María Sánchez- Dehesa Sáez, Rafael Díaz- Delgado Peñas, Cristina Calvo Rey.

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

OBJETIVOS: Describir la asociación entre VEB y Síndrome doloroso localizado a través de un caso clínico.

MÉTODO: Descripción de caso clínico.

CASO CLÍNICO: Mujer de 8 años remitida a Reumatología por lumbalgia invalidante de dos meses de evolución con ritmo inflamatorio. Antecedente de Amaurosis seis meses antes. Estudio neurológico normal. No episodios de ojo rojo doloroso.

EF: FABERE positivo bilateral, Schober +6, dolor a la presión interapofisaria y dorsal baja. Criterios de Hipermovilidad articular (5).

PC: HLA B27 positivo. RM sacroilíaca normal.

Se inicia tratamiento con AINES y , tras mostrar su ineficacia Adalimumab, con mejoría clínica.

A los 4 meses ingresa de nuevo por cefalea y lumbalgia invalidante. EF: sin cambios.

LCR: PCR VEB positiva. Serología negativa. Ac. Anti NMO negativos. ANA negativos. Igs y complemento normales.

Se retira anti TNF.

Posteriormente nuevo ingreso por dolor severo lumbar y de miembro inferior derecho. Tras escasa mejoría con tratamiento analgésico, se realiza Gammagrafía ósea con hipocaptación severa en dicho miembro compatible con Síndrome de Dolor Complejo Regional Tipo 1.

Se inicia programa de ejercicio físico y analgesia con lenta mejoría. Tres semanas después consulta por invalidez del miembro contralateral.

COMENTARIO: Los antecedentes de Neuritis óptica, la positividad de VEB en LCR y desarrollo posterior de cuadro doloroso, no inducen a pensar en posible relación entre VEB y Síndrome doloroso localizado. Llamativa la alternancia con el otro miembro sin signos locales de distrofia.

El papel de sacroileítis HLA B27 positivo en este caso sería casual.

P-07

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y TRATAMIENTO DE DOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE TRAPS

Natalia Palmou Fontana, Antonio Javier Cepillo Boluda, Jorge Víctor Sotoca Fernández, Olga García Mialdea, Beatriz De La Calle García, María Isabel Buedo Rubio, María Angeles Garcia Morales, Miguel Lillo Lillo.

Hospital Albacete, Albacete

OBJETIVOS: Reconocer la clínica, evolución y respuesta terapéutica en pacientes diagnosticados de síndrome periódico asociado al receptor del factor de necrosis tumoral (TRAPS).

MÉTODO: Revisión retrospectiva de pacientes estudiados en hospital terciario.

RESULTADOS: Ambos pacientes con clínica de dolor abdominal y bioquímica con elevación de parámetros inflamatorios. El tratamiento empleado: AINES, corticoides y Anakinra.

Evolución favorable, sin complicaciones actuales.

	Paciente 1	Paciente 2
<i>Primer episodio</i>	7 meses	18 meses
<i>Sexo</i>	Varón	Mujer
<i>Edad diagnóstico</i>	17 meses	24 meses
<i>Edad actual</i>	5 años y 4 meses	3 años y 6 meses
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS/LABORATORIO		
<i>Duración (días)</i>	12-15	5-7
<i>Periodicidad</i>	3/año	1/mes
<i>Fiebre</i>	≥39°C	≥40°C
<i>Digestivo</i>	Intenso dolor abdominal	Náuseas, vómitos, dolor abdominal
<i>Músculoesquelético</i>	Mialgias	Artralgias, ligera tumefacción y mialgias
<i>Dermatológico</i>	No	Rash maculoso migratorio en tronco y MMII
<i>Oftalmológico</i>	No	No
<i>Adenopatías</i>	No	Adenitis cervical
<i>Amiloidosis</i>	No	No
<i>Alt. Hematológica</i>	Neutrofilia, trombocitosis, ↑PCR/VSG	Neutrofilia, trombocitosis, ↑PCR/VSG
<i>Gen</i>	TNFRSF1A	TNFRSF1A
<i>Variable genética</i>	p.T50M (contiene Cisteína)	p.Arg-92Gln
<i>Tratamiento</i>	AINES Corticoides Anakinra	AINES Corticoides Anakinra propuesto

CONCLUSIONES: Patología caracterizada por fiebre prolongada asociada a clínica articular, cutánea, ocular y abdominal. Las pruebas complementarias destacan inflamación, siendo diagnóstico el estudio genético. Los corticoides reducen la duración de la crisis, el Anakinra (bloqueador de la interleucina-1) y Cananimumab (antiIL-1B) tienen excelente respuesta clínica y bioquímica, los antiTNF (etanercept) es una alternativa posible. El pronóstico está marcado por desarrollo de Amiloidosis tipo AA. El diagnóstico y abordaje terapéutico precoc mejora la calidad de vida y pronóstico del paciente.

LES INFANTIL. UNA ENFERMEDAD POLIFACÉTICA

Natalia Palmou Fontana, María Isabel Buedo Rubio, Beatriz De La Calle García, Olga García Mialdea, Jorge Víctor Sotoca Fernández, Antonio Javier Cepillo Boluda, Miguel Lillo Lillo, María Angeles García Morales.

Hospital Albacete, Albacete

OBJETIVOS: Estudiar la presentación de 2 casos clínicos de Lupus Eritematoso Sistémico; ambos cumplen criterios, uno con afectación renal y otro no.

MÉTODO: Revisión retrospectiva de pacientes valorados y seguidos en un hospital terciario.

	Paciente 1	Paciente 2
<i>Edad inicio</i>	17 años	13 años
<i>Sexo</i>	Mujer	Varón
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS		
<i>Eritema malar</i>	Si	Si
<i>Rash discoide</i>	Si	No
<i>Fotosensibilidad</i>	Si	No
<i>Mucositis</i>	Aftas orales	Aftas orales y nasales
<i>Artritis</i>	No	No
<i>Serositis</i>	No	No
<i>Nefropatía</i>	Nefropatía lúpica tipo II	Sedimento normal
<i>Alt. Neurológica</i>	No	No
<i>Alt. Hematológica</i>	Trombopenia Anemia leve	Leucopenia Linfopenia
<i>Alt. Inmunológica</i>	Anti DNA, ENAs, anti RNP, anti SM, anticardiolipina positivos Hipocomplementemia	Anti DNA Hipocomplementemia
<i>ANA positivo</i>	Si	Si
<i>Tratamiento</i>	Hidroxicloroquina Prednisona Anti-inflamatorios Micofenolato	Hidroxicloroquina Prednisona Anti-inflamatorios

CONCLUSIONES: Es una patología infrecuente en la infancia (incidencia 1/2000), generalmente curso agresivo. Más frecuente en mujeres (90% de los casos); infrecuente en varones .

La etiología multifactorial y predisposición genética producen juntos en 2/3 de los pacientes enfermedad renal, siendo la GN proliferativa y difusa la más frecuente. En nuestro caso, era una GN mesangial (mejor pronóstico). En ocasiones la afectación cutánea no es tan evidente, por lo que se debe sospechar esta patología en niños con síndrome constitucional, artralgias y fiebre sin foco

RESULTADOS: Ambos presentaron síntomas constitucionales al diagnóstico, con afectación cutánea, hematológica y alteraciones inmunológicas (ANA positivos) El tratamiento de inicio en ambos fue la hidroxicloroquina y los corticoides, y anti-inflamatorios por artralgias y mialgias. El micofenolato se pautó tras biopsia renal (glomerulonefritis mesangial). La evolución fue favorable.

P-09

TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINAR DEL SDRC-1 EN NIÑOS. SERIE DE DOS CASOS. TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINAR DEL SDRC-1 EN NIÑOS. SERIE DE DOS CASOS

Beatriz De La Calle García, Natalia Palmou Fontana, Jorge Víctor Sotoca Fernández, Olga García Mialdea, Antonio Javier Cepillo Boluda, María Isabel Buedo Rubio, María Angeles García Morales, Miguel Lillo Lillo.

Hospital Albacete, Albacete

INTRODUCCIÓN: El síndrome de dolor regional complejo de tipo 1 (SDRC-1) se considera un trastorno sistémico , que incluye al sistema nervioso periférico y central. El diagnóstico se basa en la presencia de una variedad de signos y síntomas como el dolor , tumefacción y trastornos autonómicos y motores en ausencia de lesión del nervio periférico. El tratamiento es controvertido debido al amplio espectro de síntomas y al desconocimiento su fisiopatología , además tiene gran importancia por la discapacidad que produce y el impacto en la calidad de vida.

MATERIAL Y METODOS: Revisión retrospectiva de pacientes evaluados en consulta externa de Reumatología pediátrica y Rehabilitación con diagnóstico de SDRC.

RESULTADOS:

PACIENTE	EDAD	SINTOMAS	PSICOPATOLOGIA ASOCIADA	DURACION	TRATAMIENTO MEDICO	TRATAMIENTO RHB	RECAIDAS
paciente 1	9 años	Dolor e impotencia funcional MID y alteraciones sensitivas	trastorno adaptativo	4 meses	paracetamol/ ibuprofeno calcio y vit D	cinesiterapia más ortesis	no
paciente 2	16 años	Dolor e impotencia funcional en rodilla derecha tras fractura. Trastornos neurovegetativos.	Trastorno adaptativo	6 meses	Paracetamol ibuprofeno calcio y vit d Calcitonina suspendió por sangrado nasal	Cinesiterapia	No

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: Los niños con SDRC, suponen un reto diagnóstico y terapéutico. El abordaje multidisciplinar desde la reumatología pediátrica y la rehabilitación mejora el pronóstico y acorta la duración de los síntomas.

P-10

ESCLERODERMIA LINEAL Y SU TRATAMIENTO: EXPERIENCIA DE DOS CASOS, UNO DE ELLOS TRATADO CON FOTOTERAPIA

Leyre Riancho Zarrabeitia, Enriqueta Peiró Callizo, Monserrat Santos Gomez, Francisco Miguel Ortiz San Juan, José Hector Llaca, María Lopez-Escobar García-Prendes.

Marqués Valdecilla, Santander

OBJETIVO: La esclerodermia localizada es una enfermedad fibrosante de la piel y tejidos subcutáneos. La incidencia en población pediátrica es de 0,4-2,7 casos/ 100.000 habitantes-año, el 90% en menores de 14 años.

El objetivo de esta comunicación es, a propósito de 2 casos, revisar el tratamiento de esta entidad, especialmente el papel de la fototerapia.

MÉTODO: Describimos dos pacientes, uno de los cuales recibió fototerapia. Revisamos la base de datos PUBMED, empleando los términos localized scleroderma, morphea, phototherapy.

RESULTADOS: Se describen dos casos de esclerodermia lineal; niño de 6 años con lesión en "Coup de sabre" y niña de 4 años con lesión en pierna izquierda y artropatía. Tras respuesta satisfactoria de ambos a Glucocorticoides y Metotrexate el caso 2 recayó, recibiendo fototerapia con mejoría clínica y funcional.

La revisión bibliográfica confirma la eficacia de la fototerapia en la esclerodermia localizada. Su mecanismo de acción implica apoptosis de células de Langerhans y células T, incremento de colagenasas e inhibición de la producción de colágeno y citocinas proinflamatorias. El empleo de UVA 1 ha mostrado respuestas superiores a NB UVB, encontrándose diferencias en los índices ecográficos al comparar distintas dosis de UVA 1. Los estudios realizados en población pediátrica no han señalado efectos adversos significativos a corto plazo.

CONCLUSIONES: Aunque el tratamiento con Glucocorticoides y Metotrexate es satisfactorio, las recaídas pueden beneficiarse de la fototerapia, un tratamiento eficaz en la esclerodermia localizada, incluida la población pediátrica. El principal inconveniente es el desconocimiento de los efectos adversos a largo plazo.

P-11

DOS CASOS DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Victoria Díez Bayona⁽¹⁾, Raquel Urabayen Alberdi⁽¹⁾, Carlos Andrés Sesma⁽¹⁾, Izaskun Naberan Mardaras⁽¹⁾, Miren Oscoz Lizarbe⁽²⁾, Raquel Santesteban Muruzábal⁽¹⁾, Mónica Larrea García⁽¹⁾, Noelia Ulibarrena Ascarza⁽¹⁾, Javier Molina Garicano⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona; ⁽²⁾ Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona

INTRODUCCIÓN: La dermatomiositis es la miositis inflamatoria pediátrica más frecuente. Su incidencia es 3 casos/millón de niños/año. Se caracteriza por un exantema y debilidad muscular proximal progresiva.

CASOS CLÍNICOS: Niña de 4 años controlada en Dermatología por lesiones cutáneas de 2 años de evolución, consistentes en eritema facial, exantema reticulado troncular, eritema y xerosis en dedos de las manos y pápulas blanquecinas en nudillos. Biopsia cutánea compatible con dermatomiositis. Es derivada a Reumatología, donde se objetivan astenia y debilidad muscular proximal (signo de Gowers positivo). La analítica muestra elevación de ALT, AST, LDH y CK, con ANA positivos. Se pauta prednisona y posteriormente metotrexato. Se objetiva empeoramiento progresivo, por lo que se administran 4 dosis semanales de metilprednisolona, con mejoría. Tratamiento actual con prednisona y metotrexato. Evolución favorable.

Niño de 5 años estudiado en Dermatología por lesiones eritematodescamativas en mejillas, codos, manos, rodillas y pies de 6 meses de evolución. Biopsia cutánea compatible con dermatomiositis. En Reumatología se descarta afectación muscular y se realiza analítica, con aumento de LDH; transaminasas y CK normales, ANA negativos. Se inicia prednisona. Tras suspenderla, aumentan las lesiones, por lo que se pauta metotrexato y posteriormente 2 dosis semanales de metilprednisolona. Persiste el empeoramiento, con aparición de exantema heliotropo y telangiectasias periungueales. Se añade hidroxiquina, con mejoría mantenida posterior. Tratamiento actual con hidroxiquina y metotrexato. Evolución favorable.

DISCUSIÓN: La presencia del exantema cutáneo característico acompañado o no de debilidad muscular debe hacer pensar en la dermatomiositis, cuyo tratamiento precoz es fundamental, dado su carácter progresivo.

P-12

TOCILIZUMAB EN UVEÍTIS SEVERA Y REFRACTARIA ASOCIADA A ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Beatriz Bravo Manchefío, Manuel Toribio García, Victoria Jiménez Cabanillas, Laura Zamorano Bonilla, Belinda García Cuerva, Alba Henares Rodríguez.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

OBJETIVO: Presentar la respuesta con inhibición de la interleukina-6 (tocilizumab) en una niña con uveítis asociada a AIJ, agresiva, incapacitante y resistente a multiterapia.

CASO CLÍNICO: Niña diagnosticada en 2005, con 2 años, de AIJ oligoarticular (rodilla derecha en flexo), ANA negativos, sin uveítis. Fenotipo de displasia ectodérmica, sin otros hallazgos en exploración física ni complementaria extensa. Se inició infiltración corticoidea, metotrexato y fisioterapia, con mala adherencia. Al año, se detecta uveítis bilateral (escasa celularidad y cataratas AO), con mala respuesta a corticoide tópico, sistémico y aumento de metotrexato (20mg/m2/sem). Recuperación funcional de rodilla, aunque persisten brotes articulares. Pese a asociación de infliximab IV con aumento progresivo de dosis (7mg/kg/4sem), precisó cirugía de cataratas y sinequias. En 2010, gran edema macular quístico (EMQ) en OI, sin respuesta a corticoterapia intravítrea, bolos IV, infliximab (12mg/kg/dosis) y cambio a adalimumab semanal. Desprendimiento total e irreversible de retina OI. Desde entonces, continuaron brotes de panuveítis OD y artritis rodilla derecha (infiltraciones de corticoide y ranibizumab intravítrea), en tratamiento con adalimumab, metotrexato, ciclosporina, prednisona, cambio a abatacept durante un año y micofenolato. En marzo-2012, con gran EMQ y papilitis en OD, se implanta dexametasona intravítrea e inicia tocilizumab (8mg/kg/2semIV). Se retiró corticoterapia. Si bien persiste cierta vitritis, no ha vuelto a tener brotes oculares ni articulares, con buena tolerancia.

COMENTARIOS: Aunque la experiencia es limitada, tanto el control de los brotes articulares y oculares como la ausencia de efectos adversos en esta paciente apoyan la utilización de tocilizumab en uveítis severa asociada a AIJ.

P-13

FIBROSIS PULMONAR Y ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: PROBLEMAS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS

Beatriz Bravo Mancheño, Laura Zamorano Bonilla, Belinda García Cuerva, Antonio Blanco Molina, Antonio García Sánchez.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

OBJETIVO: Presentar nuestra experiencia en paciente con neumopatía intersticial- fibrosis pulmonar asociada a artritis idiopática juvenil (AIJ) poliarticular seropositiva.

CASO CLÍNICO: Niña que ingresó con 9 años, procedente de Colombia con insuficiencia respiratoria y desnutrición, en tratamiento con prednisona.

Antecedentes personales: Procesos respiratorios repetidos. Con 6 años, diagnosticada de AIJ tratada con metotrexato y corticoides. Ingreso reciente en UCIP por neumopatía intersticial severa (TACAR y biopsia) con ventilación mecánica.

Con diagnóstico de fibrosis pulmonar oxígeno dependiente asociada a AIJ poliarticular seropositiva (FR y anti-CCP positivos) y osteoporosis (colapso vertebral T11-T12), se incluyó en lista de trasplante pulmonar, y siguió pauta de ciclofosfamida IV en bolos durante dos años y bifosfonatos, con lo que se redujo la corticoterapia sin empeoramiento pulmonar ni articular. Ante la contraindicación de metotrexato, leflunomida y anti-TNF, se intentó micofenolato-mofetil sin resultado. Siguió con prednisona a días alternos e infiltraciones corticoideas por aparición progresiva de inflamación poliarticular. Preciso gastrostomía para mejorar su nutrición.

Tras nuevo brote de poliartitis, se inicia abatacept y azatioprina con prednisona a bajas dosis, que mantiene durante 3 años, con buena tolerancia, control articular y cierta mejoría de la función pulmonar. Continúa en espera de trasplante pulmonar.

COMENTARIOS: La neumopatía intersticial con evolución a fibrosis pulmonar asociada a AIJ es infrecuente. Antes del trasplante pulmonar, el manejo clínico de la AIJ se complica por la falta de seguridad del metotrexato, la leflunomida y la terapia anti-TNF. En nuestra paciente, la asociación de abatacept con azatioprina ha controlado la sintomatología articular manteniendo la función pulmonar.

P-14

PANUVEÍTIS AGUDA COMO PRESENTACIÓN DE PRIMAINFECCIÓN TUBERCULOSA. IMPORTANCIA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA UVEÍTIS PEDIÁTRICA

Margarita Camacho González-Auriolles, Beatriz Bravo Mancheño, Salvador García García, Manuel Toribio García, Manuel Díaz Molina, Victoria Jiménez Cabanillas, Juan Luis Santos Pérez.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

INTRODUCCIÓN: La afectación intraocular en la TBC se produce por diseminación hematógena desde un foco pulmonar o extrapulmonar, o por mecanismo de hipersensibilidad al *Mycobacterium tuberculosis* (MTB), mecanismo más frecuente en caso de afectación retiniana. Puede aparecer sin evidencia de afectación sistémica, en cuyo caso constituye un reto diagnóstico.

Presentamos dos casos de panuveítis tuberculosa, con coriorretinitis y vasculitis retiniana, manifestación extremadamente infrecuente en la edad pediátrica.

CASOS CLÍNICOS: Dos niñas de 12 años ingresaron, en 2011 y 2012 respectivamente, para estudio de visión borrosa, hiperemia y dolor ocular bilateral de presentación aguda, asociados a papiledema. En ambos casos, existía contacto reciente con paciente tuberculoso y viraje tuberculínico evidente. El TAC craneal y la punción lumbar descartaron hipertensión intracraneal. En las dos, la búsqueda de MTB conjuntival, en jugo gástrico, esputo y LCR, resultó negativa. IGRA positivo. Rx, TAC torácico y RNM cerebral, normales. Estudio inmunológico y virológico, normal.

Ambas presentaron empeoramiento brusco de la agudeza visual, apreciándose panuveítis aguda bilateral. Destaca la gravedad en una de ellas, con pérdida casi total de la visión, múltiples focos de coriorretinitis y vasculitis retiniana.

Ante la sospecha de panuveítis tuberculosa, se inició cuádruple terapia asociada a corticoide oral y tópico, con evolución paulatinamente favorable y recuperación de la visión.

COMENTARIOS: En el diagnóstico diferencial de la panuveítis es importante considerar que puede aparecer como única manifestación de primoinfección tuberculosa. Cabe destacar el papel de la corticoterapia, que debe asociarse al tratamiento antituberculoso para controlar el daño tisular causado por el fenómeno de hipersensibilidad.

P-15

OSTEOMIELITIS PÉLVICA QUE SIMULA ARTRITIS SÉPTICA DE CADERA

Margarita Camacho González-Aurioles, Beatriz Bravo Mancheño, Lorena Valero Arrese, Vega Garzón Hernández, Pablo De Diego Fernández, Juan Luis Santos Pérez.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

INTRODUCCIÓN: La osteomielitis pélvica asociada a piomiositis es una entidad inusual en el niño inmunocompetente. Su presentación clínica es variable y poco específica lo que contribuye a retrasos en el diagnóstico. El tratamiento precoz es esencial a la hora de prevenir abscesos peripélvicos.

CASO CLÍNICO: Paciente de 8 años sin antecedentes que ingresa por sospecha de artritis séptica de cadera izquierda. Dos días antes, había comenzado con coxalgia intensa irradiada a rodilla e impotencia funcional y fiebre alta. En el estudio, destacaba elevación de reactantes de fase aguda. La normalidad de la ecografía y de la radiografía de cadera descartó la artrocentesis y se inició tratamiento antibiótico de amplio espectro desapareciendo la fiebre pero persistiendo la coxalgia. Estudio microbiológico extenso y de inmunidad sin hallazgos. La gammagrafía ósea reveló foco de captación en rama isquiopubiana izquierda. En RMN y TAC se evidenció osteomielitis en sincondrosis de rama isquiopubiana izquierda con piomiositis en músculos aductores. Continuó con antibioterapia empírica intravenosa a dosis elevadas durante cuatro semanas y posteriormente vía oral, comprobándose mejoría clínica y, con ecografía y RNM, lenta pero paulatina desaparición de los abscesos pélvicos. El control radiológico a los dos meses muestra imagen en resolución de rama isquiopubiana izquierda y los reactantes se han normalizado.

DISCUSIÓN: La osteomielitis pélvica es difícil de reconocer en fases precoces de la enfermedad y puede simular una artritis séptica de cadera. La gammagrafía ósea ayuda en la localización del foco séptico, facilitando el diagnóstico con otras pruebas radiológicas.

P-16

SÍNDROME DE GRISEL EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS CERVICALGIAS DEL PACIENTE PEDIÁTRICO

Margarita Camacho González-Aurioles, José Enrique Saura Rojas, Beatriz Bravo Mancheño, Inmaculada Medina Martínez, María De Los Ángeles Carrasco Pardo, Nicolás Moliz Molina.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Grisel o luxación rotatoria atlo-axoidea no traumática es una complicación infrecuente y potencialmente grave de infecciones o cirugía del área ORL.

CASO CLÍNICO: Varón de 11 años que comenzó bruscamente con dolor a la movilización lateral del cuello y la apertura mandibular, tras cursar un cuadro de faringoamigdalitis. A la exploración, destacaba torticollis dolorosa con flexión lateral y rotación de la barbilla hacia el hombro contralateral con imposibilidad para corregir la postura. En la radiografía cervical, no se evidenció alteración ósea estructural. La RNM mostró luxación rotatoria atlo-axoidea y aumento de líquido en las interlíneas articulares, sin otras alteraciones.

Con estos datos, se diagnosticó de síndrome de Grisel. Además de completar tratamiento antibiótico y antiinflamatorio, de acuerdo con Servicio de Neurocirugía, se colocó ortesis cervical rígida a medida durante 4 semanas. Tras control de TAC normal, se retiró con buena evolución posterior.

COMENTARIOS: Los síntomas guía del síndrome de Grisel son la torticollis dolorosa y la rotación cefálica. Es importante tener en cuenta esta patología en el diagnóstico diferencial de las cervicalgias en el paciente pediátrico ya que el retraso diagnóstico puede ocasionar fallo en la circulación bulbo-vertebral por compresión de la arteria vertebral o compresión bulbo-medular por la apófisis odontoides. Se discute el origen infeccioso o reactivo de esta entidad. Por todo ello, estos cuadros requieren un abordaje multidisciplinar entre pediatras, radiólogos y neurocirujanos.

P-17

ESCLERODERMIA MIXTA

Sara Pons Morales, Cristina Salido Capilla, Luisa Marco Lopez De Lerma, M. Ángeles Martín Serrano.

H. U. Doctor Peset, Valencia

La esclerodermia es una enfermedad del tejido conectivo, autoinmunitaria y caracterizada por fibrosis de la piel; puede ser localizada o sistémica. Comúnmente, la esclerodermia localizada (EL) se ha dividido en 3 grupos: morfea, morfea generalizada y esclerodermia lineal. En el año 2004, la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica propuso nuevos criterios, e incluyeron 5 subtipos: morfea circunscripta, esclerodermia lineal, morfea generalizada, morfea panesclerótica y esclerodermia mixta (cuando se presenta una combinación de 2 o más de los anteriores). El inicio en niños es raro con menos del 5% de los casos en menores de 16 años.

Escolar niña de 7 años de edad sin antecedentes familiares de interés que consultó a la edad de 5 años por lesiones en abdomen y miembro inferior izquierdo de crecimiento progresivo en un año. Como antecedentes personales lesiones hipomelánicas en hemitórax izquierdo posterior que siguen las líneas de Blaschko. Presentaba lesiones induradas, brillantes no pellizcables en hemiabdomen izquierdo y en pierna izquierda. Biopsia compatible con esclerodermia. ANA positivos. Tratamiento con corticoides orales, tacrolimus monohidrato y metotrexato. Fisioterapia y bota hiperbárica. En la evolución afectación de miembro inferior izquierdo con afectación del crecimiento, precisando alza para corregir escoliosis secundaria.

Aunque el pronóstico suele ser favorable y raramente modifica el pronóstico vital, en niños puede afectar de forma importante la calidad de vida, El impacto en el crecimiento puede conllevar una importante asimetría de las extremidades, contracturas de flexión y discapacidad. La fisioterapia puede ayudar a limitar la induración y la retracción muscular.

P-18

SÍNDROME DE KLIPPEL-FEIL: SIMULADORA DE CLÍNICA REUMATOLÓGICA

Sara Pons Morales, Cristina Salido Capilla, Alba Faus Pérez, Julia Fajkova, Cristina Castillo Rukof, Leyre Martín Martín.

H.U. Doctor Peset, Valencia

El síndrome de Klippel-Feil (SKF) se caracteriza por una mala segmentación de los segmentos cervicales, provocando la fusión congénita de las vértebras cervicales. La prevalencia estimada es de 1 por cada 50.000. La tríada clásica de manifestaciones clínicas consiste en baja implantación del cabello en la nuca, cuello corto y rango de movimientos limitado de éste. El diagnóstico diferencial debe incluir antecedentes quirúrgicos de fusión espinal, espondilitis anquilosante, artritis reumatoide juvenil, fibrodisplasia osificante progresiva (véanse estos términos), y osteomielitis activa o crónica

CASO 1: Varón de 5 años, remitido por cervicalgia de meses de evolución, asocia cefalea intermitente. No mejoría con AINEs. No antecedentes familiares o personales de interés. Dolor a la palpación de apósisis espinosas cervicales, limitación en la rotación y lateralización izquierda así como la flexión. Neurológico normal. Rx cervical: Fusión de somas vertebrales C2-C3 así como de espinosas (Klippel-Feil tipo II). No asocia otras malformaciones.

CASO 2: Adolescente mujer de 14 años, remitida por cervicalgia y F. Raynaud derecho: Refiere dolor y cambios de coloración en miembro superior derecho. Artralgias en rodillas y tobillos sin cambios inflamatorios asociados. Contracturas cervicales frecuentes. Cuello normal, movilidad cervical normal, ligeramente limitados los movimientos izquierdos. Frialidad distal bilateral, no cambios tróficos en piel. Rx cervical: Fusión congénita de los somas vertebrales C4 y C5 y de los elementos laterales del lado izquierdo.

El SKF cursa con una amplia variabilidad sintomática, con gran frecuencia un curso clínico asintomático o paucisintomático pero podría considerarse en el diagnóstico diferencial de las cervicalgias en niños.

P-19

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS PRINCIPALES VASCULITIS EN LA INFANCIA

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Pilar Solís Sánchez.

Hospital Clínico Universitario, Valladolid

INTRODUCCIÓN: Las vasculitis son un conjunto de enfermedades caracterizadas por inflamación de pared vascular y múltiples manifestaciones clínicas. Aunque presentan baja frecuencia en la infancia, la Púrpura de Schönlein-Henoch(PSH) y la Enfermedad de Kawasaki(EK), son dos entidades a destacar.

MÉTODO: Revisión descriptiva retrospectiva de vasculitis ingresadas en últimos 3 años.

RESULTADOS: En período referido, ingresaron 24 vasculitis, 16 PSH y 8 EK, predominando en varones. Mediana edad 5 años 3 meses. El 38% recibió antibioterapia previa. Respecto a PSH, los síntomas iniciales más frecuentes fueron aparición de púrpura, seguida de abdominalgia. Durante su evolución, el 100% desarrolló púrpura, asociando 56% abdominalgia, 44% fiebre o edemas, 38% alteraciones sedimento urinario, 31% artralgias y 6% hemorragia digestiva u orquitis. Recibieron corticoterapia 43%, analgesia aislada 32% y antibioterapia 25%. En un paciente se administró gammaglobulina y en otro se realizó laparotomía exploradora. Microbiología positiva 63%. Los resultados analíticos resultan inespecíficos. Respecto a EK, 63% presentaron síntomas clásicos y 37% fueron formas incompletas/atípicas. Tratamiento con gammaglobulina+AAS en 88%. No microbiología positiva en ningún caso. Trombocitosis, aumento de reactivantes fase aguda y proBNP en analítica sanguínea. Mediana de 5 días de hospitalización para ambas vasculitis. Recaídas en 2 PSH y aneurismas coronarios en 1 EK.

CONCLUSIONES: Un conocimiento de las características de las vasculitis en nuestro medio nos puede llevar a su óptimo manejo. La clínica de PSH coincide con la descrita clásicamente en literatura. Respecto a EK, encontramos aumento de formas incompletas/atípicas en últimos años. Los parámetros analíticos suelen estar más alterados en EK.

P-20

DOLOR, RIGIDEZ CERVICAL Y ATAXIA EN UN NIÑO DE 2 AÑOS

Agueda Herrera Chamorro, Andres Garcia Lax, Jaume Enjuanes Llorent, Juan Martinez Lage, Elena Alarcon.

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

El dolor, limitación cervical y ataxia en niño de corta edad implica realizar amplio diagnostico diferencial que abarca desde patología muscular, infecciosa, reumática, neoplásica o vascular de distinto tratamiento y pronostico

CASO CLÍNICO: Preescolar de 2 años. Ingresado en Neonatología por Sepsis neonatal. Acude a Urgencias en 2 ocasiones por irritabilidad, vómitos, dolor, rigidez cervical, rechazo de la marcha, siendo diagnosticado de cefalea y rigidez cervical postural. Consulta 24 horas después por persistencia de los síntomas, mayor desviación cervical izquierda y ataxia leve. Exploración física muestra buen estado general, leve hepatomegalia, consciente, irritable, no déficit neurológico, no artralgias ni artritis, rigidez de cuello desviado hacia la izquierda con limitación y ataxia. El paciente se mantenía en pronación con el cuello lateralizado hacia la izquierda. Laboratorio: Hitachi, Serología, Hormonas tiroideas, Hemograma, Autoinmunidad, Cultivos normales.

RM cerebral mostró lesión en ángulo pontocerebeloso izquierdo, nodular extraparenquimatoso, malformación vascular. Angiografía cerebral, presentó aneurisma displasico de la arteria cerebral posterior superior izquierda. Es intervenido extrayendo saco aneurismático de 1 cm próximo a VII, VIII, V par craneal. La anatomía patológica confirma; aneurisma trombosado de Arteria Cerebelosa Posterior Superior Izquierda.

CONCLUSIÓN: Las malformaciones arteriovenosas cerebelosas son muy raras en niños, en especial de la arteria cerebelar posterior superior, no encontrando ningún caso publicado en la literatura. Suelen debutar con hemorragia cerebelar presentado alta mortalidad y morbilidad, por lo que es importante un diagnóstico precoz permitiendo el tratamiento de las mismas con embolización o cirugía como el caso que nos ocupa.

P-21

ASOCIACIÓN ENFERMEDAD DE KAWASAKI Y PARVOVIRUS B19

Loreto González Domínguez, Rosa Sánchez-Dehesa Sáez, Estíbaliz Valdeolmillos Padrino, Rafael Díaz-Delgado, Paz Collado, Cristina Calvo Rey.

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

INTRODUCCIÓN: La etiología de la Enfermedad de Kawasaki continúa siendo aún hoy un tema sin aclarar.

OBJETIVO: Describir la asociación entre Parvovirus B19 y Enfermedad de Kawasaki

MÉTODOS: descripción de casos clínicos

CASOS CLÍNICOS:

Niña de 5 años con cuadro febril de 7 días, asociando dolor articular y exantema eritematoso de miembros inferiores, inflamación de tobillos, edema de pies, adenopatías laterocervicales bilaterales y descamación de palmas. Analítica: plaquetas 537ml/mcl, LDH 298, PCR 37, VSG 70, IgG e IgM positivos para Parvovirus B19. Ecocardiograma normal. Tratado con AAS y gammaglobulina. No desarrollo de aneurismas coronarios y mejoría progresiva.

Niña de 5 años con cuadro febril de 7 días, acompañado de exantema escarlatinoforme, amigdalitis con exudado y dolor articular. A los 3 días, hiperemia conjuntival y edema de manos. 10 días tras el alta, descamación de los pulpejos de los dedos. Analítica: Plaquetas 705ml/mcl, leucocitos 169ml/mcl, VSG 5, IgG e IgM positivos para Parvovirus B19. Ecografía articular: artritis y sinovitis de tibioperoneoastragalinas, subastragalinas y cadera derecha. Ecocardiograma normal. Durante el ingreso tratamiento con Corticoides orales por no cumplir criterios de Kawasaki. Tras descamación de pulpejos tratamiento con AAS, sin gammaglobulina por mantener controles ecocárdicos normales. Mejoría progresiva.

COMENTARIOS: Existen aspectos clínicos y epidemiológicos que sugieren una causa infecciosa como desencadenante de la Enfermedad de Kawasaki. Ambos casos de coincidencia de Enfermedad de Kawasaki y serología positiva para Parvovirus B19, apoyan la hipótesis de que el Parvovirus B19 tiene un papel patogénico en el desarrollo de la Enfermedad de Kawasaki.

P-22

PARVOVIRUS Y LUPUS LIKE

Cristina Román India, Laura Fernández Fernández, Rafael Díaz-Delgado, Cristina Calvo Rey.

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

OBJETIVOS: Análisis de la variable expresividad del Parvovirus B19 en patología reumatológica a raíz de un caso clínico.

MÉTODOS:

Revisión bibliográfica del Parvovirus B19 y patología reumatológica.
Revisión de la historia clínica.

RESULTADOS:

Antecedentes familiares y personales sin interés excepto dermatitis atópica.

Enfermedad actual: Mujer, 13 años, acude a Urgencias por prurito plantar, asociando tumefacción de pies y manos, dolor de tobillos, rodillas, hombros y muñecas, pérdida de fuerza en cinturas. El edema desaparece en 3-4 días, persistiendo dolor e impotencia funcional. Afebril. No otra sintomatología. No cuadro constitucional. Hermana con megaloeritema.

Exploración: Marcha antiálgica por dolor e impotencia proximal. Temblor distal en reposo en brazo y mano derechas. Fuerza disminuida en cintura pélvica. Gowers positivo. Sensibilidad normal. No edema, pápulas de Gottron o livedo reticularis. No eritema heliotropo. Resto normal.

Pruebas complementarias: IgE 1073 KU/L; VSG 32 mm/1ªhora; ANA 1/120 con ascenso de titulación hasta 1/320; C3 y C4 normales; antiDNA doble cadena negativo. CPK; SCL70 y anti Jo1 normales. Estudio de hipercoagulabilidad normal. Serología positiva para Parvovirus B19.

Evolución: Se completa estudio neurológico y reumatológico, descartando miopatía y polineuropatía. Durante el seguimiento persiste dolor y debilidad muscular 4 meses. No expresión cutánea compatible con LES. Negativización de los ANA a los 6 meses.

CONCLUSIONES:

- La mayoría de infecciones por Parvovirus B19 suelen pasar desapercibidas, sobre todo en la infancia. Sin embargo pueden simular una enfermedad sistémica autoinmune, LES o Enfermedad Mixta Del Tejido Conjuntivo.
- El tratamiento fue sintomático sobre todo al cuadro doloroso y rehabilitación.

P-23

LITTLE LEAGUE ELBOW SYNDROME: TAMBIÉN EN FUTBOLISTAS

Laura Fernández Fernández, Cristina Román India, Rafael Díaz-Delgado, Cristina Calvo Rey.

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

INTRODUCCIÓN: El codo de la liga infantil de béisbol es una entidad bien descrita en USA. Presentamos un caso peculiar por lo infrecuente.

CASO CLÍNICO: Varón, 13 años, remitido desde Traumatología por dolor e impotencia funcional en codo derecho desde hace 3 meses. Padece esofagitis eosinofílica, multialergia alimentaria, asma y osteopenia secundaria a corticoterapia. Refiere dolor con restricción funcional en codo derecho, entumecimiento e imposibilidad para la extensión. Afebril. No antecedentes de sobreuso ni traumatismo. Practica fútbol de competición.

Exploración física: Codo derecho con dolor e hiperestesia en olécranon. Dolor en área ósea epitroclear, epicondílea, relieve óseo del cubito. No edema. Extensión limitada. Dolor con separación cubital de mano y flexión de metacarpos. Abombamiento de bursa externa. Resto normal.

Pruebas complementarias. Analítica: Factor reumatoide 8.3 UI/ml; VSG 5 mm/1^ªh; IgE 363 KU/L; fosfatasa alcalina 588 UI/L; HLAB27 +; no citopenias. Resto normal. Radiografía de codo: normal. RMN codo: derrame articular en interlínea humero-cubital-radial. Edema de medula ósea en capitellum.

Evolución: Rehistoriando refiere que es portero. Desde hace 3 semanas hace lanzamientos que reproducen los realizados en béisbol. Tratamiento con infiltración anestésica y corticoidea articular y férulas de descarga funcionales con mejoría.

CONCLUSIONES:

- El síndrome del codo de la liga infantil ocurre por lesión por estrés en valgo del codo por lanzamientos. Ante un codo doloroso se debe tener en cuenta a pesar de su baja incidencia.
- El diagnóstico diferencial debe incluir procesos linfoproliferativos, traumáticos e inflamatorios. Se trata con antiinflamatorios, rehabilitación y en ocasiones cirugía.

P-24

PANARTERITIS NODOSA: LACTANTE DE UN MES CON ANEURISMAS CORONARIOS Y FENÓMENOS ISQUÉMICOS MÚLTIPLES

María Carmen Pinedo Gago, María Jesús Rúa Elorduy, Sonia Blázquez Trigo, Maite Labayru Echeverría, Estibaliz Solorzano Rodríguez, Luisa Fernanda Alfonso Sánchez.

Hospital de Cruces, Barakaldo

OBJETIVO: Describir un caso de Panarteritis Nodosa (PAN) en lactante de un mes.

CASO CLÍNICO: Lactante de un mes ingresa en otro centro por gastroenteritis febril (Ag rotavirus+). Antecedentes: nacida a término, peso adecuado. Madre HBsAg+, vacuna antiVHB y gammaglobulina en primeras horas de vida. Bronquiolitis VRS+ a los 15 días.

Evolución tórpida con fiebre persistente, vómitos y dolor abdominal. Presencia de líquido peritoneal y distensión intestinal confirmada por ecografía.

Se traslada a nuestro hospital para intervención quirúrgica: resección de intestino necrótico e ileostomía. Previo a la cirugía presenta necrosis en dedos de manos y pies. En estudio de hipercoagulabilidad déficit antitrombina III con normalización posterior. Estudio cardiológico inicial normal. A los 5 días se evidencian aneurismas coronarios de crecimiento progresivo hasta 12mm que se confirman por angioTAC. Eco doppler de EEII: trombosis de arteria femoral izquierda y dilatación aneurismática.

Análíticamente anemia, leucocitosis y elevación de parámetros inflamatorios.

Biopsia intestinal: necrosis transmural. Arteriola con necrosis fibrinoide.

Con diagnóstico de PAN se inicia tratamiento inmunosupresor (corticoides, ciclofosfamida e infliximab), AAS y heparina. Evolución clínica favorable. Ecocardiografía al año aneurismas coronarios 4mm. Cierre ileostomía a los 10 meses.

CONCLUSIONES: La PAN es una vasculitis necrotizante sistémica, que en niños menores de 2 años afecta frecuentemente a las arterias coronarias. En nuestro caso los aneurismas gigantes, se estabilizan y mejoran a lo largo del primer año de vida.

El diagnóstico se confirma histológicamente y mediante angiografía compatible.

El tratamiento se basa en corticoides y ciclofosfamida; el infliximab tiene utilidad en casos severos refractarios.

P-25

VALORACIÓN DEL DOLOR TRAS EL EMPLEO DE DIFERENTES TÉCNICAS DE SEDOANALGESIA DURANTE LAS INFILTRACIONES ARTICULARES EN NIÑOS

Rocío Galindo Zavala, Esmeralda Núñez Cuadros, Gisela Díaz Cordovés-Rego, Antonio Luis Urda Cardona.

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

OBJETIVO: Analizar la efectividad de los diferentes sedoanalgésicos utilizados en las infiltraciones articulares (IA) de niños, y las variables que pudieran modificarla.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio prospectivo, realizado entre febrero de 2012 y marzo de 2013, en el que se valoró el dolor tras la realización de cada infiltración articular con sedoanalgesia en niños, mediante escalas validadas (Escala fisiológica-conductual, en menores de 3 años y escala visual-analógica en mayores). Recogimos además edad y número y tipo de articulaciones infiltradas.

Los datos fueron analizados mediante SPSS.15, aplicándose test ANOVA y análisis post hoc con prueba de Newman-Keuls.

RESULTADOS: Incluimos 39 procedimientos en 29 pacientes. Utilizamos óxido nitroso inhalado (NOi) en el 61,5%, sedación intravenosa (SIV) en un 28,2%, y lidocaína/prilocaina tópicas en el 10,3%. El grupo con mayor dolor fue el infiltrado con lidocaína/prilocaina tópicas (puntuación media:5,7/10), alcanzándose una diferencia significativa con el resto de grupos. Las diferencias encontradas entre el grupo infiltrado con SIV (puntuación media:2,5/10) y el infiltrado bajo NOi (puntuación media:1,4/10) no alcanzaron significación estadística. Tampoco se encontraron diferencias significativas en función del tipo, número de articulaciones ni de la edad. (Tabla 1)

CONCLUSIÓN: El NOi y la SIV parecen ser eficaces en el control del dolor durante las IA en niños; aunque podrían existir diferencias entre ellas, nuestro estudio no fue capaz de detectarlas. Tanto el tipo y número de articulaciones como la edad no parecen influir en el dolor que los pacientes experimentan durante el procedimiento, aunque son necesarios más estudios para corroborar esta afirmación.

P-26

¿ES ARTRITIS TODO LO QUE PARECE?

Rocío Galindo Zavala, Sara Manrique Arija, Gisela Díaz-Cordovés Rego, Esmeralda Núñez Cuadros, Antonio Luis Urda Cardona.

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

OBJETIVO: Destacar la importancia del diagnóstico diferencial en nuestra práctica clínica.

MÉTODO: Presentamos dos casos clínicos derivados por sospecha de artritis que padecían otras patologías graves.

CASO 1: Varón 4 años, derivado por manos en garra y limitación de hombros de varios meses. Destacaba hernia umbilical, hepatoesplenomegalia y limitación no dolorosa cervical y de interfalángicas proximales y distales de manos, muñecas, codos, hombros y rodillas sin tumefacción. Hemograma y bioquímica normal con perfil reumático y serologías negativas. En pruebas de imagen engrosamiento sinovial marcado con doppler positivo en hombros y aspecto tosco de huesos en mapa óseo. La determinación de mucopolisacáridos en orina fue positiva para dermatán-sulfato, confirmándose el diagnóstico de mucopolisacaridosis tipo I por estudio enzimático. Actualmente en tratamiento sustitutivo y rehabilitador.

CASO 2: Varón 9 años, transplantado de médula ósea 2 años antes por leucemia linfocítica aguda, actualmente sin tratamiento inmunosupresor. Comienza con clínica de 2 semanas de evolución de tumefacción de interfalángicas proximales y tarsos y limitación de manos. Presentaba rigidez y limitación simétrica de todas las articulaciones e hipertrofia en carpos y tobillos; piel esclerodermiforme en miembros y microstomía. En ecografía, colecciones líquidas en astrágaloescafoidea derecha y rodilla izquierda. Analítica normal, salvo ANA positivos 1/160; antiDNA y ENA negativos. En biopsia cutánea, hiperqueratosis con dermis normal en técnica elástica. Se diagnosticó de enfermedad injerto-contra-huésped osteomuscular iniciando tratamiento con prednisona y ciclosporina. Actualmente menor afectación osteoarticular y cutánea.

CONCLUSIÓN: Es fundamental prestar atención a síntomas y signos asociados a la artritis que puedan sugerir diagnósticos alternativos graves.

P-27

SINOVITIS CRÓNICA HIPERTRÓFICA: VALOR DE LA RELACIÓN ENTRE CLÍNICA E IMAGEN

Estefania Quesada-Masachs, Ignasi Barber, César García-Fontecha, Joan Carles Ferreres Piñas, Consuelo Modesto Caballero.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona

OBJETIVO: Demostrar la utilidad de la ecografía articular en el diagnóstico diferencial de la sinovitis crónica inflamatoria.

PRESENTACIÓN CLÍNICA: Paciente de 4 años que consulta por dificultad creciente a la marcha de 9 meses de evolución. En la exploración física destacaba la existencia de un flexo no-reductible de rodilla derecha de 30 grados junto con signos flogóticos. En la analítica se constató la presencia de anticuerpos antinucleares positivos con elevación de reactantes de fase aguda.

IMAGEN ECOGRÁFICA: Distensión de la bursa suprapatelar por gran cantidad de material heterogéneo hipo/hiperecoico que se extiende a los recessos medial, lateral y posterior, con señal Power Doppler (PD) positiva en toda la capa que limita las bursas.

IMAGEN DE RESONANCIA MAGNÉTICA CON GADOLINIO: En secuencias T1, T2 y T2-FAT-SAT se observa importante distensión de la cápsula articular con ocupación de todos los recessos por contenido hipointenso en T1 e hiperintenso en T2, destacando un patrón heterogéneo micronodulillar en T2 con realce de la membrana sinovial.

IMAGEN DEL TEJIDO: En la sinovectomía se obtuvo abundante material correspondiente a membrana sinovial con aspecto macroscópico "en granos de arroz". La anatomía patológica del tejido remitido mostraba hipertrofia de la membrana sinovial con marcada infiltración inflamatoria linfoplasmocitaria sin que se observaran centros germinales ni granulomas, junto a estructuras redondeadas acelulares constituidas por fibrina, no calcificadas. Tinción de Ziehl Nielsen negativa.

CONCLUSIONES: La ecografía articular debería ser considerada como la primera prueba de imagen a realizar en un paciente pediátrico con artritis ya que ha demostrado ser una herramienta útil en la aproximación diagnóstica de la misma.

P-28

MONITORIZACIÓN DE TOXICIDAD POR TRATAMIENTO CON METROTEXATO EN NIÑOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Marta Salvatierra Arrondo⁽¹⁾, Daniel Clemente Garulo⁽²⁾, Lucia Martínez De León⁽³⁾, Juan Carlos Lopez Robledillo⁽²⁾.

⁽¹⁾Hospital de la Zarzuela, Madrid, Aravaca; ⁽²⁾Hospital del Niño Jesús, Madrid; ⁽³⁾Hospital de Alcala de Henares, Alcala de Henares

OBJETIVO: Evaluar la toxicidad del metotrexato en el tratamiento de niños con artritis idiopática juvenil.

MÉTODO: Evaluamos 51 niños diagnosticados de artritis idiopática juvenil y que han recibido tratamiento con metotrexato solo o en combinación con otros fármacos, analizando retrospectivamente las analíticas realizadas para su monitorización.

La monitorización se realiza mediante un hemograma completo y bioquímica con transaminasas, cada 2 semanas hasta ajustar dosis de metotrexato y después cada 3 meses, según recomendaciones de la ACR y de la SER.

Definimos hepatotoxicidad la elevación de transaminasas por encima de 2 veces el límite superior del intervalo normal.

Consideramos mielosupresión el recuento de neutrófilos $< 1,5 \cdot 10^9 /L$ o de linfocitos $< 0,9 \cdot 10^9/L$.

Se evalúan, IMC, comorbilidades, fármacos concomitantes (Corticoides, AINES, biológicos), número de analíticas realizadas, número de meses de tratamiento y dosis media de metotrexato en el momento de la detección de la anomalía analítica.

RESULTADOS: Se realizaron 866 analíticas a un total de 51 pacientes.

El 94% de los pacientes evaluados después de un promedio de 3,9 años de tratamiento con Metotrexato no experimentaron ninguna toxicidad.

En 3 pacientes (6%) se objetivó hepatotoxicidad que fué transitoria en el 100 % de los casos y no obligó a la suspensión del tratamiento.

CONCLUSIÓN: El empleo de metotrexato en niños con artritis idiopática juvenil durante largos periodos de tiempo es seguro.

La toxidad hepática y hematológica es muy infrecuente.

La monitorización analítica podría relizarse con menor asiduidad sin riesgo añadido para los pacientes.

P-29

NUESTRA EXPERIENCIA CON MICOFENOLATO MOFETILO COMO TERAPIA DE MANTENIMIENTO EN 2 PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSOS SISTÉMICO

Agueda Herrera Chamorro, Elena Daghoum, Carmen Diaz, Carmen Vicente, Encarna Bastida.

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

La nefropatía Lupica es frecuente y grave en el niño. Pulsos de Metilprednisolona, Ciclofosfamida oral/intravenosa, Micofenolato, Azatioprina, Rituximad y Tacrolimus mejoraron la supervivencia al 90-95%.

OBJETIVO: compartir nuestros resultados con Micofenolato como terapia de mantenimiento en 2 pacientes. 1er caso. Mujer de 9 años, con poliartritis, astenia, rash malar. Inicialmente sufre convulsión generalizada. Laboratorio: Hemoglobina 6.2g/dl Htc18% ,Leucocitos 2.970, plaquetas normales. C3: 28, C4: 3, ANA 1/640, antiDNA: 1/640, Aclaramiento de creatinina 66ml/min. Proteinuria rango nefrotico. Ecocardiografía: derrame pericardico. RMN y PET cerebral: Lesion isquemica parietal derecha. EEG: sufrimiento temporal derecha. Biopsia renal: Glomerulonefritis proliferativa difusa tipoIV. La induccion se realizó con pulsos de Metilprednisolona, 6 bolos mensuales de Ciclofosfamida iv y 4 trimestrales. Mantenimiento con Micofenolato. 2º caso: Mujer de 8 años con astenia, rash malar, perdida de peso, aftas orales y poliartritis generalizada. Laboratorio: Hemoglobina 9g/dl, Plaquetas normales, Leucocitos 4160, VSG: 77, Urea, creatinina normal, ANAS1/640, antiDNA:400, antihistonas>200U7L, C3:52, C4:6mg/dl. Ecocardiografía: derrame pericardico. Biopsia renal: Glomerulopatía lúpica proliferativa difusa gradoIV, Índice de cronicidad 0/12. La Induccion: pulso de Metilprednisolona, Ciclofosfamida 6 bolos intravenosos mensuales y 2 trimestrales. Mantenimiento: Micofenolato

RESULTADOS: En la 1ªpaciente, Micofenolato fue eficaz como terapia de mantenimiento durante 4 años. Se suspendió por Herpes Zoster grave. Ninguna recaída. En la 2ª paciente continua con Micofenolato. 2 recaídas articulares leves. Ambas mantienen función ovarica. Según recientes actualizaciones, Micofenolato es tan eficaz como Ciclofosfamida en la induccion, más seguro y con menor riesgo de insuficiencia ovarica. Micofenolato es más eficaz que Azatioprina como mantenimiento. El mayor efecto secundario es infección grave. Algunos autores señalan Belimumab como probable nuevo fármaco para el Lupus

P-30

LIPOATROFIA LIPOFÁGICA. UNA PANICULITIS LOBULILLAR RARA

Pablo Mesa-Del-Castillo Bermejo, Paula Alcañiz Rodríguez, Teresa Martínez Menchón, María Mayordomo Serna, María Luz García Mancebo, Beatriz Gil Peñafiel, Paula Navarro García.

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, El Palmar. Murcia

Presentamos el caso de un escolar de 6 años que se presenta en consulta con nódulos subcutáneos en miembros inferiores de un mes de evolución, con tumefacción de ambos tobillos y dolor a la deambulación. Las dos últimas semanas fiebre de hasta 38.5°C. A la exploración presentaba nódulos subcutáneos dolorosos bilaterales eritematosos y lívido reticularis tenue. En analíticas se objetivó un discreto aumento de reactantes de fase aguda, sin hallazgos específicos serológicos ni de autoinmunidad. El estudio ecográfico informó pseudonódulos hiperecogénicos subcutáneos de grasa, algunos con leves cambios quísticos. No derrame articular en tobillos, celulitis superficial en región distal de ambos miembros inferiores.

Se realizó biopsia profunda bajo sedación con el diagnóstico de Paniculitis de tipo lobulillar tipo lipofágico-lipoatrófica, con histiocitos espumosos en torno a vacuolas de grasa ópticamente vacías y de tamaños irregulares. En la porción profunda se observan áreas de fibrosis con lipoatrofia. No se observó vasculitis. Se descartó malignidad.

Se trató con corticoides a dosis de 1 mg/kg de peso e Hidroxicloroquina a 5 mg/kg en consonancia con la literatura disponible, con desaparición de la fiebre y disminución del número de nódulos dejando en su lugar áreas de atrofia y coloración violácea.

La paniculitis tipo lipofágica-lipoatrófica es una entidad rara en la literatura que puede tener un curso agudo benigno ó crónico invalidante; descrita en población pediátrica y mujeres jóvenes. Se considera una paniculitis idiopática aunque se han descrito casos asociados a otras enfermedades autoinmunes como diabetes, artritis reumatoide o tiroiditis de Hashimoto.

P-31

TOCILIZUMAB OTRA OPCIÓN MÁS EN EL TRATAMIENTO DE LA UVEITIS ASOCIADA A LA AIJ

Gisela Díaz-Cordovés Rego, Esmeralda Nuñez Cuadros, Rocio Galindo Zavala, Fatima Borrás La Rubia, Julia Escudero Gomez.

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

INTRODUCCIÓN: Un tercio de las uveítis asociadas a la AIJ, van a mostrar un curso severo, con riesgo importante de pérdida de la agudeza visual, algunas con fracaso a los tratamientos convencionales incluido DMARDs y antiTNF, lo que conlleva a la búsqueda de nuevas alternativas terapéuticas.

Son pocos los casos publicados del uso de la antiinterleukina-6 en el control de uveítis.

OBJETIVO: Aportar nuestra experiencia, de un caso severo de uveítis tratado con tocilizumab.

CASO CLINICO: Niña de 12 años, diagnosticada a los 18 meses de AIJ oligoarticular persistente ANA negativo. Debút con artritis de rodilla y buen control tras infiltración y metotrexato durante dos años. Al año sin tratamiento, episodio severo de uveítis (con sinequias posteriores y cataratas incipientes) reiniciándose metotrexato y asociando corticoides tópicos y pauta corta oral, con mejoría durante el primer año y recaída posterior, por lo que se añade Adalimumab/2semanas. Meses posteriores aparece edema macular quístico del OD, por lo que se realiza infiltración subtenoniana. Tras mejoría durante meses y al referir intolerancia a Metotrexato, se disminuye la dosis de éste, apareciendo de nuevo brotes de artritis y uveítis, a pesar ajustar de nuevo dosis, uso de infiltraciones, tratamiento tópico y corticoide oral...administrándose entonces Adalimumab semanal, pese a lo cual mantiene actividad inflamatoria articular y ocular. Ante brote de uveítis con edema macular bilateral, se decide cambio terapéutico a Tocilizumab 8 mg/kg/4semanas, con mejoría espectacular desde la primera infusión.

CONCLUSIONES: Tocilizumab se muestra como un tratamiento eficaz en la uveítis asociada a la AIJ.

HEMICOREA EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Daniel Clemente⁽¹⁾, Lucía Martínez De León⁽²⁾, Marta Salvatierra⁽³⁾, Ana Duat⁽¹⁾, Julian Sevilla⁽¹⁾, Juan Carlos López Robledillo⁽⁴⁾.

⁽¹⁾Niño Jesús, Madrid; ⁽²⁾Píncipe Asturias, Madrid; ⁽³⁾La Zarzuela, Madrid; ⁽⁴⁾Niño Jesús, Madrid

INTRODUCCIÓN: Aunque no constituye uno de los criterios diagnósticos, la corea es una de manifestaciones neuropsiquiátricas del lupus eritematoso sistémico (LES) consideradas por el American College of Rheumatology (ACR). Se presenta el caso de un paciente diagnosticada de LES que acude a consulta con una hemicorea del lado izquierdo, describiéndose su evolución y complicaciones asociadas.

CASO: Niña de 7 años seguida por hematología por trombocitopenia autoinmune refractaria a tratamiento con corticoides que es remitida a reumatología por asociar fiebre y síntomas constitucionales, así como leucopenia y presencia de anticuerpos antinucleares, anti-ADN positivos y consumo de complemento. Ante la sospecha de LES se asocia hidroxicloroquina y azatioprina al tratamiento esteroideo con buena respuesta clínica y analítica. Meses más tarde comienza con movimientos coreicos exclusivamente en hemicuerpo izquierdo, sin alteración del nivel de conciencia ni otras manifestaciones neurológicas asociadas. Se realizó una RM craneal, un video-EEG y un estudio cardiológico sin encontrarse alteraciones significativas. Se administró metilprednisolona en bolos intravenosos durante 3 días y se asoció AAS por la presencia de anticoagulante lúpico positivo (previamente negativo). La intensidad de los movimientos coreicos fue disminuyendo hasta desaparecer completamente a los 3-4 meses desde su aparición.

DISCUSIÓN: La corea es el trastorno del movimiento más frecuente que aparece en los pacientes con Lupus eritematoso sistémico, siendo más habitual en niños que en adultos y siendo unilateral en aproximadamente la mitad de los casos. Su asociación con anticuerpos antifosfolípido es casi constante y puede ser un marcador de riesgo para fenómenos trombóticos y de valvulopatías.

P-33

TUMEFACCIÓN DE DORSO DE MANO O PIE DE ORIGEN NO ARTICULAR

Eugenia Enriquez Merayo ⁽¹⁾, Jaime De Inocencio Arocena ⁽²⁾, Rosa Pavo García ⁽³⁾, Lucía Llorente Ontones ⁽⁴⁾.

⁽¹⁾Hospital 12 de Octubre, Madrid; ⁽²⁾12 de Octubre, Madrid; ⁽³⁾12 de Octubre, Madrid; ⁽⁴⁾Hospital de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid

OBJETIVO: Dar a conocer una patología fácilmente reconocible por anamnesis y exploración para evitar la realización de exploraciones complementarias innecesarias.

PACIENTES: Revisión de historias clínicas de los pacientes diagnosticados de linfedema primario (código CIE9 757.0) en nuestra unidad entre Enero de 2011 y Junio de 2013.

RESULTADOS: Se discuten las características clínicas de 3 pacientes atendidos en nuestro centro en el periodo de estudio. Las 3 eran mujeres con edades comprendidas entre 11 y 11,5 años. El debut fue muy similar con tumefacción no dolorosa de aparición brusca de dorso de mano(s) y/o pie(s) sin eritema ni aumento de temperatura de la piel suprayacente. La tumefacción no interfería con la movilidad articular y empeoraba a lo largo del día, siendo el resto de la exploración física normal. En los 3 casos el motivo de la derivación fue descartar artritis de muñeca/carpo o tarsitis. La analítica característicamente fue normal destacando en la ecografía edema del tejido celular subcutáneo. La linfogammagrafía isotópica resultó un método muy poco invasivo extraordinariamente útil para realizar el diagnóstico de confirmación.

CONCLUSIONES: El linfedema primario tiene 2 edades características de presentación, el periodo neonatal y la adolescencia. El conocimiento de esta entidad facilita su diagnóstico y evita la realización de exploraciones complementarias innecesarias.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO (LES-P): EXPERIENCIA DE DOS HOSPITALES PEDIÁTRICOS DE REFERENCIA

Belén Sevilla Pérez ⁽¹⁾, Laura Zamorano Bonilla ⁽²⁾, Belinda García Cuerva ⁽²⁾, Ana Checa Ros ⁽¹⁾, Emilia Urrutia Maldonado ⁽²⁾, David Barajas De Frutos ⁽²⁾, Antonio Muñoz Hoyos ⁽¹⁾, Beatriz Bravo Mancheño ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario de San Cecilio de Granada, Granada; ⁽²⁾ Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

OBJETIVOS: Revisar pacientes diagnosticados de LES-p en dos hospitales públicos de referencia de una provincia.

MÉTODO: Análisis retrospectivo de pacientes con LES-p, que cumplen ≥ 4 criterios ACR revisados en 1997. Se valoraron características epidemiológicas, clínicas, evolutivas, tratamientos y daño acumulado mediante el índice SLICC/ACR.

RESULTADOS:

Se incluyeron 19 pacientes (68,5% mujeres), edad al diagnóstico entre 3 y 14 años. Tiempo medio de seguimiento, 4,6 años (0,5-18).

Clínicamente, la manifestaciones más frecuentes fueron cutánea y hematológica (MH) (79%), seguida de articular (68,5%), neurológica (MN) (47%) o renal (MR) (42%). El 87% de MR desarrolló GMN IV, una, insuficiencia renal aguda. Actualmente, 87% en remisión. El 27 % de MH, presentaron hipoplasia en médula ósea.

Mostraron positividad para ANA el 100%, anti-DNA el 63% (el 100% de MR y el 80% de MN), otros ENA el 36%, y anticuerpos antifosfolípidos el 21%, presentando sólo una paciente SAF. El aumento de PCR se relacionó con serositis (80%).

El 100% recibió hidroxilcloroquina, el 79% corticoterapia, y el 53% inmunosupresores (ciclofosfamida, micofenolato, azatioprina o metotrexato). Un paciente, rituximab por trombocitopenia resistente.

Ocho pacientes presentaron un índice SLICC/ACR ≥ 1 , con supervivencia del 100%. El índice > 2 se asoció con MR (100%) y MN (75%).

CONCLUSIONES: El LES-p representa un reto por la variedad y gravedad de formas de presentación. Aunque los signos constitucionales, cutáneos o articulares fueron tan frecuentes como en otras series, destacamos 4 pacientes con hipoplasia medular, MH inusual. Las frecuentes MR y MN se relacionaron con mayor índice de daño acumulado.

P-35

OSTEÍTIS NO BACTERIANAS ¿CUÁNDO DEBEMOS SOSPECHARLAS?

Esmeralda Núñez Cuadros, Ana Ariza Jiménez, Leticia Núñez Caro, Irene De Gálvez Aranda, Gisela Diaz Cordovés-Rego, Rocío Galindo Zavala.

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Hospital Materno infantil, Málaga

OBJETIVO: Conocer el espectro clínico-analítico de las osteítis no bacterianas (ONB), entre las que se incluye la osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) como forma más grave, así como la efectividad de las diferentes alternativas terapéuticas.

MÉTODOS: Análisis descriptivo retrospectivo de los casos de ONB menores de 14 años diagnosticados en un hospital de tercer nivel en los últimos 4 años.

RESULTADOS: Se diagnosticaron 7 casos, con edad media de 9,2 años y relación M:V (6:1). 5 presentaban criterios de OCMR, con una media de 2,4 focos, los más frecuentes clavícula, cadera y tibia. Todos consultaron por dolor e impotencia funcional y 4 con fiebre. El tiempo medio de evolución fue 14 meses y hasta el diagnóstico 5. Hubo recurrencias en el 42% de casos, en uno en 5 ocasiones. Los valores analíticos fueron variables, VSG media 51 mm (5-113) y leucocitos 10.057 (4810-15140). En 6 casos se realizó RM, detectando lesiones líticas sólo en 2. Se realizó biopsia en 5 pacientes, todas con inflamación crónica y fibrosis. Tratamiento antibiótico se indicó en 4 casos con escasa respuesta, pautándose ibuprofeno en todos y precisando prednisona 3, 2 de los cuales requirieron un tercer escalón terapéutico (metotrexate /pamidronato). La duración media de tratamiento hasta control de síntomas fue 11 meses.

CONCLUSIONES: Aunque el espectro de esta entidad es amplio, debemos sospecharla ante osteomielitis con evolución tórpida y/o aparición de nuevos focos a pesar de tratamiento antibiótico adecuado. Los AINES continúan siendo el tratamiento de elección aunque existen otras alternativas eficaces en casos refractarios.

P-36

EL FENOMENO DE RAYNAUD, ¿ES SÓLO UNA ENFERMEDAD DE ADULTOS?

Inmaculada Calvo Penades ⁽¹⁾, Alba Fernandez ⁽²⁾, Berta Lopez Montesinos ⁽¹⁾.

⁽¹⁾HUP La Fe, Valencia; ⁽²⁾Hospital Clínico Santiago de Compostela, Santiago de Compostela

El Fenómeno de Raynaud (FR) parece subestimado en la población pediátrica y su prevalencia no se conoce.

OBJETIVO: Identificar a todo los pacientes registrados en una Unidad de Reumatología pediátrica como FR

METODOLOGIA: Se revisan las historias clínicas (2003-2013) de todos los pacientes con FR controlados en nuestra consulta. Se obtienen datos demográficos, clasificación (primario (RP), secundario (RS) o (RI) indiferenciado), historia familiar, factores desencadenantes, patrón de Raynaud (PR), sintomatología, enfermedades asociadas, positividad de autoanticuerpos, capilaroscopia y seguimiento.

RESULTADOS: 101 pacientes, M/V 84/16. Edad de inicio 10,42+/- 3,70. Clasificados en RP 28%, RS 35% e RI 37%. Historia familiar; 20% enfermedad reumática, 7% Raynaud. Factor desencadenante; 73% frío, 8% estrés, 8% ejercicio. El PR fué monofásico 31%, bifásico 53% y trifásico en el 16%. La sintomatología (lívido 66%, artritis 34%, úlceras digitales 16%) en el RS y (artralgias 40%, perniosis 28%). Enfermedades asociadas 37 (7 EMTc, 8 DMJ, 10 LES, 3 Escl Sistémica, 2 Escl localizada, 1 Crest, 2 SAF, 3 AIJ 1 Behçet. Los ANA+ 48%, ENA+ 10%, DNA+ 7%. En 92 pacientes se realizó capilaroscopia (39% patológica, 18% raynaud, 42% normal). El seguimiento fue un total de 4,37 +/- 3,06 años. Un 54% precisó tratamiento con solinitrina, un 30% con nifedipino y un 5% con bosentan.

CONCLUSIONES: El FR también es una enfermedad pediátrica, con marcado predominio femenino, con una edad de inicio >10 años. Con patrón bifásico y monofásico que le difiere del adulto junto una mayor asociación a conectivopatías.

P-37

EVOLUCIÓN DE LOS CASOS DE OSTEOMIELITIS AGUDA EN UN PERIODO DE 4 AÑOS EN UN ÁREA SANITARIA DE LA COMUNIDAD DE MADRID

Agustín López López, Rebeca Sánchez Salmador, Marta Taida García Ascaso, Sara Ruiz González, Sara Rodríguez López, Ana María Angulo Chacón, Nerea Lacámara Ormaechea, Roi Piñeiro Pérez, María José Cilleruelo Ortega.

Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda

OBJETIVO: el objetivo de nuestro estudio es revisar los casos de OA de nuestro hospital analizando la forma de presentación, localización, tratamiento y evolución.

MÉTODOS: estudio descriptivo transversal de los niños diagnosticados de OA en los últimos cuatro años. Se recogieron variables individuales así como sintomatología, métodos diagnósticos y tratamientos recibidos.

RESULTADOS: se diagnosticaron 21 pacientes con una edad media de 8 años y predominio de varones. Las localizaciones más frecuentes fueron la cadera y rodilla (23.8%), seguida de tobillo y calcáneo (19%). También hallamos dos casos de sacroileitis y uno de afectación del metatarso. La forma de presentación más prevalente fue la conjunción de fiebre/febrícula, síntomas locales e impotencia funcional. El 23.8% no presentó fiebre/febrícula.

Se realizaron pruebas de imagen a todos los pacientes. En todos los casos se precisó ingreso para antibioterapia IV, siendo la media de tratamiento intrahospitalario de 15 días y ambulatorio de 6 semanas. En el 19% de la muestra se aisló *S. aureus*. Únicamente uno de nuestros pacientes precisó drenaje quirúrgico. Durante el seguimiento, se llevó a cabo prueba de imagen de control en el 52% de los casos. Hubo tres casos de dudosa recaída que precisaron nuevo ciclo de antibiótico por persistencia de la clínica y/o prueba de imagen compatible. No se objetivaron complicaciones a medio-largo plazo.

CONCLUSIONES: la OA presenta un difícil diagnóstico con una evolución benigna en la mayoría de los casos tratados. Sin embargo existe la necesidad de establecer un protocolo claro de seguimiento a largo plazo.

P-38

BEHÇET PEDIÁTRICO: 2 CASOS CON HETEROGENEIDAD CLÍNICA

Begoña Losada Pinedo, Isabel Pastora Granados Bautista, Juana Sampedro Álvarez.

Hospital Toledo, Complejo Hospitalario de Toledo

CASO 1: Niño de 6 años y 5 meses remitido desde consulta de Dermatología por Urticaria crónica con artralgiyas y artritis ocasionales. Presentaba aftas orales y Epilepsia tipo ausencia tratada con ácido valproico (scáner normal). Se extrae HLA B51: positivo y se inicia tratamiento con colchicina. Presenta empeoramiento de aftas orales y aparición de genitales y perianales, con episodio de rectorragia (incluso abscesificación de las lesiones). Posteriormente buena evolución clínica, sin precisar tratamiento actualmente.

CASO 2: Niño de 9 años y 8 meses que presenta trombosis de la vena cava infrarrenal derecha, sin filiar la causa. Un mes después, anticoagulado, comienza con dolor lumbar y fiebre prolongada de causa no aclarada. Ingresa y aparecen lesiones cutáneas (eritema nodoso, pseudofoliculitis y púrpura palpable). Asocia artritis de tobillo y tarso. Rehistoriado había presentado al menos 4 brotes de aftas orales en los últimos 6 meses. Patergia positivo. Se inicia tratamiento con colchicina y corticoides con desaparición de la clínica, posteriormente buena evolución con azatioprina.

DISCUSIÓN: La enfermedad de Behçet es una vasculitis multisistémica cuyas manifestaciones más características son las aftas orales, úlceras genitales y uveítis. Sin embargo la forma de debut puede ser heterogénea, lo que dificulta su diagnóstico. Es poco común la presentación en forma de eventos trombóticos o afectación neurológica, como en estos dos casos, que en ocasiones preceden o enmascaran los síntomas clásicos, que pasan desapercibidos; por ello cabe remarcar la importancia de una buena historia clínica para la sospecha diagnóstica.

P-39

VASCULITIS CUTÁNEA P-ANCA POSITIVOS EN UNA NIÑA EN TRATAMIENTO PROLONGADO CON LEVAMISOL POR SÍNDROME NEFRÓTICO

Beatriz Bravo Mancheño, Alba Martínez Chamorro, Elena Antón Valadés, Laura Jáimez Gámiz.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

OBJETIVO: Describir la vasculitis cutánea como efecto secundario del tratamiento con levamisol, agente inmunomodulador utilizado ocasionalmente en el síndrome nefrótico multirrecidivante o corticodependiente.

CASO CLÍNICO: Niña de 10 años derivada para estudio de exantema equimótico reticular doloroso en ambas mejillas, pabellones auriculares, extremidades superiores e inferiores, cansancio y artralgias. Antecedentes personales: síndrome nefrótico idiopático multirrecidivante desde los seis años de edad, en tratamiento con levamisol (100mg/48 horas) desde hacía 18 meses. En los datos complementarios destacaba: leucopenia (3.300/mm³: 61%PMN), VSG 48, PCR 2,3 mg/dl. Bioquímica sanguínea completa, estudio de coagulación, análisis de orina y función renal, normales. El estudio inmunológico detectó anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos a título elevado con patrón perinuclear (p-ANCA) y especificidad anti-MPO, anti-elastasa y anti-lactoferrina así como anticuerpos anti-nucleares con especificidad anti-histonas. Se sospechó vasculitis inducida por fármacos y se decidió retirar el levamisol. Tres semanas después de la retirada desaparecen las lesiones y tres meses después, aunque los autoanticuerpos siguen presentes, la paciente continúa asintomática y los valores de PCR y VSG se han normalizado.

CONCLUSIONES: La vasculitis cutánea representa una rara aunque relevante complicación del tratamiento prolongado con levamisol. Se caracteriza por la localización predominante de las lesiones dolorosas en mejillas y pabellones auriculares, la presencia de leucopenia y de p-ANCA. No se describe afectación de otros órganos. A pesar de ser poco frecuente, es importante considerarla en el diagnóstico diferencial de las vasculitis cutáneas con estas características.

ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR EN LA AIJ SISTÉMICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Natalia Palmou Fontana ⁽¹⁾, Beatriz De La Calle Garcia ⁽²⁾, Gloria Heredia ⁽³⁾, Olga García Mialdea ⁽⁴⁾, Miguel Lillo Lillo ⁽⁵⁾, Antonio Cepillo Boluda ⁽⁶⁾, Maria Angeles Garcia Morales ⁽⁷⁾, Jorge Víctor Sotoca Fernández ⁽⁸⁾, Maria Isabel Buedo Rubio ⁽⁹⁾.

⁽¹⁾ Hospital General Albacete , Albacete ; ⁽²⁾ Hospital Albacete, Albacete ; ⁽³⁾ Hospital General Albacete, Albacete; ⁽⁴⁾ Hospital de Albacete, Albacete ; ⁽⁵⁾ Albacete, Albacete; ⁽⁶⁾ Hospital de Albacete, Albacete; ⁽⁷⁾ Hospital de Albacete, Albacete ; ⁽⁸⁾ Mälarsjhuset, Eskiltstuna, Suecia; ⁽⁹⁾ Hospital de Albacete, Albacete

INTRODUCCIÓN: La AIJ sistémica es una enfermedad autoinmune con afectación sistémica y poliarticular que requiere un abordaje multidisciplinar para el diagnóstico y tratamiento.

OBJETIVO: Demostrar que la actuación conjunta del pediatra, reumatólogo pediátrico y rehabilitador acelera el proceso diagnóstico y la recuperación de la paciente.

CASO CLÍNICO: Niña de 3 años de edad que acude por fiebre persistente e inflamación articular en rodillas, caderas, muñecas, tobillos y codos, se valora de forma coordinada en la consulta multidisciplinar de Reumatología pediátrica, se establece un diagnóstico precoz de AIJ sistémica poliarticular FR(negativo), ANAS (+) se instaura tratamiento con bolos de corticoides, metotrexato y finalmente anakinra diario, junto con fisioterapia y cinesiterapia (estiramientos, tonificación), crioterapia y reacondicionamiento muscular progresivo, respetando la fase aguda de la inflamación.

Se dan pautas para domicilio sobre posicionamiento articular y posturas de reposo.

Para evitar flexo de muñecas y facilitar la integración escolar se realiza un programa de ergonomía que incluye el uso de férulas en muñecas para las AVDs.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES: La paciente fue incluida en una consulta multidisciplinar (Pediatra, Reumatólogo pediátrico y Rehabilitador) en la que se realizó un diagnóstico, tratamiento médico y fisioterapéutico precoz, mejorando los síntomas y controlando la inflamación; luego de la fase aguda, se realiza un programa combinado de varias técnicas en el que se trabaja la recuperación de la funcionalidad , psicomotricidad y la minimización de secuelas, con muy buena respuesta clínica y evolución.

P-41

EPIDEMIOLOGÍA DEL DOLOR MÚSCULO-ESQUELÉTICO EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA

Miguel Ángel Carro Rodríguez⁽¹⁾, Marta Flores Fernández⁽²⁾, Carmen Carpio García⁽²⁾, Sofía Mesa García⁽²⁾, Milagros Marín Ferrer⁽³⁾, Jaime De Inocencio Arocena⁽³⁾.

⁽¹⁾ Hospital Univeritario 12 de Octubre, Madrid; ⁽²⁾ Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; ⁽³⁾ Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

OBJETIVO: Determinar la patología más prevalente en la Urgencia para diseñar adecuadamente los programas de formación en patología músculo-esquelética en Pediatría.

PACIENTES Y METODOS: Estudio prospectivo realizado en la urgencia de un centro terciario durante 1 año (Octubre 2011-Septiembre 2012). Se recogió la información de todos los pacientes ≥ 3 y < 15 años que acudieron por dolor músculo-esquelético (DME). Para simplificar el registro se seleccionaron 5 días al mes mediante muestreo aleatorio simple recogiendo a todos aquellos pacientes registrados entre las 00:00 y 23:59 horas del día correspondiente.

RESULTADOS: Durante el periodo de estudio fueron evaluados en urgencias 4.531 niños de 3-14 años, de los que 826 (18.23%; IC95% 17.13-19.38%) acudieron por DME. El 55,6% eran varones, siendo la mediana de edad 10,3 años (7,8-12,5). El 48,9% de los pacientes con DME eran adolescentes (11-14 años). Tres motivos de consulta representaban más del 50% de las visitas: dolor de muñeca (n=160, 19,4%), de tobillo (n=156, 18.9%) y de dedo(s) de la mano (n=128, 15.5%). En lo relativo a la etiología los traumatismos representaron el 88,4%, siendo el DME inespecífico (dolor con exploración física y complementarias normales) el segundo en frecuencia (5,9%).

CONCLUSIONES: La formación en patología músculo-esquelética pediátrica debe incluir la valoración ligamentosa articular y el despistaje de fracturas específicas pediátricas (epifisiolisis, rodete, tallo verde, fractura de escafoides carpiano).

RESPUESTA EFICAZ Y DURADERA DE LOS PARCHES DE CAPSAICINA AL 8% EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE DOLOR REGIONAL COMPLEJO

Gisela Díaz-Cordovés Rego, Sheila Claros Tornay, Rocio Galindo Zavala, Esmeralda Nuñez Cuadros, Manuel Rodríguez.

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

INTRODUCCIÓN: El SDRC constituye una forma especial de dolor neuropático, cuyo diagnóstico es eminentemente clínico, por la presencia de dolor, cambios tróficos, disfunción autónoma y funcional. El dolor es el principal problema y la instauración inmediata del tratamiento es el principal factor pronóstico, siendo fundamental la rehabilitación, pero muchas veces la persistencia de hiperalgesia y/o alodinia, incluso a pesar de múltiples medicamentos, impiden su realización y recuperación.

OBJETIVO: Presentar nuestra experiencia en niños, con escasa respuesta al dolor tras uso de combinaciones farmacológicas, que tras ser remitidos a la unidad del Dolor y ser tratados con parches de capsaicina a altas dosis, quedaron asintomáticos, resolviéndose la patología.

MATERIAL Y MÉTODOS: Son tres casos, dos niños y una niña, de una media de 9 años de edad, con afectación de MMII tras antecedente traumático (un esguince y dos contusiones) con afectación de tobillo, dorso y planta de pie, que presentaban evidentes trastornos vasomotores (palidez, cianosis, frialdad), dolor neuropático con alodinia y sensación de quemazón, tumefacción y atrofia muscular posterior. Los dos primeros casos tratados con ibuprofeno, esteroides, calcio y vitamina D, Alendronato, gabapentina, Tramadol, sin mejoría. El primero además con bomba de infusión de opioides y al segundo se le añadió amitriplina y clonazepam, por espasmos asociados, el tercero sólo recibió tratamiento con ibuprofeno, calcio y vitamina D por intolerancia farmacológica. Tras el parche quedaron asintomáticos, suspendiendo el resto de medicación (EVA de 9/10 a 0/10).

CONCLUSIONES: Capsaicina al 8% constituye una opción eficaz y segura en niños con SDRC.

P-43

DOLOR MUSCULOESQUELÉTICO Y FIEBRE: ¿MÁS ALLÁ DE LOS TRASTORNOS REUMATOLÓGICOS?

Pilar Espiño Lorenzo, Aurora Pavón Freire, Isabel Castro López, Javiera Francisca Hurtado Díaz, Ana María Dios Loureiro, Jose Antonio Couceiro Gianzo.

Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra

INTRODUCCIÓN: El dolor musculoesquelético es una consulta frecuente en Pediatría de etiología generalmente banal. Sin embargo, puede ser el síntoma inicial de una enfermedad severa.

CASO CLÍNICO: Niña de 3 años. Antecedente de apendicectomía/adenitis mesentérica. Postoperatorio: fiebre, mialgias en miembros inferiores y leucopenia con neutropenia.

El mes siguiente al alta: reaparición de dolor musculoesquelético en extremidades inferiores, de predominio nocturno, y agravamiento progresivo hasta presentar fiebre, rechazo deambulación y limitación funcional cadera izquierda.

Pruebas complementarias: neutropenia y leucopenia. PCR y VSG elevadas. Aumento LDH y frotis sangre periférica normal. Rx pelvis/fémur y Eco caderas: normales.

Gammagrafía ósea, Eco y RNM miembro inferior izquierdo: hallazgos compatibles con osteomielitis en tercio distal fémur.

Tratamiento con Cefazolina iv. Normalización PCR y LDH, disminución VSG y escasa mejoría del dolor. Realización nuevo frotis sangre periférica (2% células blásticas) y AMO, con resultado de Leucemia Linfoblástica aguda pre-B.

Posterior fractura metáfisis distal fémur izquierdo secundaria a infiltración leucémica.

DISCUSIÓN: La Leucemia es el cáncer más frecuente en la infancia, pudiendo presentarse con síntomas inespecíficos como dolor musculoesquelético. Suele tratarse de un dolor generalizado, que puede manifestarse con rechazo de la deambulación, y que habitualmente asocia elevación de reactantes fase aguda y fiebre. Ello plantea el diagnóstico diferencial con trastornos reumatológicos, siendo más indicativo de Leucemia cuando el dolor es nocturno o se asocia a leucopenia, concentración baja-normal de plaquetas o niveles marcadamente elevados de LDH. Ausencia de blastos en sangre periférica y anomalías no específicas en pruebas de imagen dificultan más el diagnóstico diferencial.

SÍNDROME TINU - UVEITIS Y NEFRITIS INTERSTICIAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Maria José Lirola Cruz⁽¹⁾, Mireia Lopez Dominguez⁽²⁾, Benito Amil Pérez⁽³⁾.

⁽¹⁾ Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla; ⁽²⁾ Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla; ⁽³⁾ Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla

INTRODUCCION: El raro síndrome TINU, de patogenia desconocida, asocia uveitis anterior con nefropatía tubulointersticial primarias.

CASO: Niño (10 años) previamente sano, ingresado por de astenia progresiva, vómitos y cefalea frecuentes, de dos meses. Toma ocasional de antiinflamatorios. Previamente sano. TA 100/55 mm/Hg, creatinina 1,7 mg/dl (GFR 51 ml/min/1,73 m²), urea 60 mg/dl, proteinuria 150 mg/dl, b2 microglobulina elevada (15320 mcg/l), no oliguria, glucosuria 1 g/l, normogluceemia, no anemia, no acidosis, metabolismo fosfocálcico normal. Sin tratamiento experimenta prácticamente normalización clínica y analítica en dos semanas, pero aparecen molestias y enrojecimiento en el ojo izquierdo detectándose una uveitis anterior (tyndall 2+). Valores de C3, C4, ANA, ANCA, FR, Igs A G M y E, serología luética y ECA normales. HLA-B27 y B5 negativos. Mantoux, serologías VHS, VVZ, y RX de torax normales. Prednisona tópica tres meses sin resultado, apareciendo uveitis anterior derecha y progresando de la del ojo izquierdo (tyndall 2+, endotelitis, snow balls). Esta situación coincide con un aumento de la b2 microglobulina en orina sin afectación en el filtrado glomerular. Se inicia tratamiento con esteroides orales, prednisona 1 mg/kg y normalización clínica. El tratamiento se mantuvo cuatro semanas y descenso progresivo, permaneciendo sin recaídas.

COMENTARIOS: El diagnóstico requiere nefritis tubulointersticial y uveitis descartando patología sistémica que pueda producir ambas. Aunque no hay series extensas, se define como ser un proceso autolimitado que precisa en todo caso tratamiento tópico ocular. Tratamiento sistémico si no hay respuesta al tópico ocular o si progresión o persistencia del daño renal (realizar biopsia renal).

P-45

PROTOCOLO DE VACUNACIÓN DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDADES REUMÁTOLÓGICAS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Carlos Moreno Parejo, Marisol Camacho Lovillo, Raquel Valencia Martín, Cristina Hernandez, Aurea Morillo García, Manuel Conde Herrera.

Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN: Existen pocos estudios sobre la incidencia de las principales enfermedades vacunables en población pediátrica reumatológica, aunque en adultos sí se ha demostrado mayor riesgo de estos pacientes.

OBJETIVOS: Diseñar e implementar un protocolo de vacunación de pacientes pediátricos con enfermedades reumatológicas.

METODOLOGÍA: Se realizó una búsqueda de la literatura, lectura crítica de la literatura localizada, síntesis de los resultados y la valoración de los mismos.

Búsqueda de la literatura: en bases de datos de referencia *hasta septiembre 2012*, revisión manual en los sitios WEB de instituciones nacionales e internacionales, así como una revisión secundaria a partir de las referencias bibliográficas de los artículos recuperados. Estrategia de búsqueda: "vaccination" AND "rheumatic disease" AND "pediatric"

Se creó un grupo multidisciplinar con miembros de los Servicios de Medicina Preventiva (MP) y Reumatología Pediátrica, que analizó y realizó una síntesis cualitativa de los resultados.

RESULTADOS: Se ha elaborado un plan de actuación y circuito de derivación a MP de los pacientes para su vacunación, así como la serología previa que se solicitaría en cada caso. Así mismo, se creó un protocolo de vacunación en el que se definieron las vacunas que se administrarían a los pacientes en función de la patología de base, los antecedentes vacunales y el tratamiento farmacológico al que estuvieran o sometidos. Hasta la fecha actual se han derivado 67 pacientes

CONCLUSIONES: La falta de evidencia hace necesario diseñar protocolos y establecer seguimiento individualizado de estos pacientes, tanto en el calendario vacunal realizado como en la incidencia de enfermedades inmunoprevenibles.

P-46

MONOSOMÍA 18P Y TRASTORNOS INMUNOLÓGICOS: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Pilar Espiño Lorenzo, Jose Antonio Cruz Martínez, Aurora Pavón Freire, Isabel Castro López, Jose Freire Bruno, Vanesa Ojea Jorge, Jose Antonio Couceiro Gianzo.

Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra

INTRODUCCIÓN: La monosomía 18p es una anomalía cromosómica que se asocia con condiciones inmunológicas, por lo que estos pacientes deberían ser evaluados para inmunodeficiencias y enfermedades autoinmunes.

CASO CLÍNICO: Varón de siete años. Antecedentes de deficiencia IgA y monosomía 18p. A los tres años presentó tumefacción rodilla izquierda, coincidiendo con pico febril y sin otra sintomatología. Pruebas complementarias: leucocitosis y neutrofilia. PCR, VSG elevadas. Radiografía rodilla normal. Ecografía rodilla: derrame con bandas ecogénicas en su interior. Ante sospecha artritis séptica inició, tras artrocentesis, tratamiento con Cefotaxima y Cloxacilina, posteriormente Cefuroxima. Persistencia de sinovitis. Cultivo líquido sinovial negativo, RNM rodilla: derrame articular y signos de artropatía inflamatoria crónica. Valorado por Reumatología, establecieron diagnóstico de Artritis idiopática juvenil (AIJ) asociada a deficiencia IgA. Tratamiento: infiltración con Triamcinolona acetónido y Metotrexate subcutáneo. Actualmente en remisión.

DISCUSIÓN: La asociación entre anomalías cromosoma 18 y deficiencia IgA ha sido ampliamente registrada. Se ha sugerido que el gen NFATc, localizado en brazo largo, podría ser responsable de dicha asociación. Sin embargo, más de un locus debería estar implicado, ya que la deficiencia IgA se asocia con deleciones de ambos brazos.

Asimismo, se han registrado casos de artropatía similar a AIJ asociado con trastornos cromosómicos, como monosomía 18p, lo que sugiere influencia poligénica y la necesidad de un tratamiento precoz y agresivo por tratarse de dos trastornos que implican importantes discapacidades.

También existe una asociación entre deficiencia IgA y AIJ, que implica mayor predisposición a desarrollar manifestaciones extraarticulares, autoanticuerpos y reacciones anafilácticas graves tras transfusión o gammaglobulina.

P-47

ESCLERODERMIA (MIXTA) Y VITÍLIGO - UNA ASOCIACIÓN POCO FRECUENTE

Filipa Mestre A. Dias, Márcio Moura, Maria João Virtuoso, João Larguito Claro.

Portugal, Centro Hospitalar do Algarve, Unidade de Faro

La esclerodermia se caracteriza por la acumulación excesiva de colágeno en los tejidos, con predominio en la piel.

OBJETIVOS: Describir una presentación conjunta de esclerodermia y vitiligo en edad pediátrica.

MÉTODO: Consulta a una adolescente de catorce años, que presenta desde los cinco años una lesión cutánea a nivel frontal derecho, de aspecto atrófico, heterogéneo, con zonas de hiperpigmentación y queratosis. Presenta también una lesión despigmentada de vitiligo en el párpado superior homolateral con poliosis ciliar. A los diez años apareció una nueva lesión de localización subescapular izquierda con atrofia cutánea, vascularización visible, de color marrón, consistencia firme y bordes lisos.

RESULTADOS: Ante la hipótesis de esclerodermia localizada asociada a vitiligo del párpado superior, se realizó una biopsia cutánea de la lesión dorsal que confirmó el diagnóstico, revelando afectación de la dermis y preservación de la epidermis y tejido celular subcutáneo. Laboratorialmente se destaca anticuerpos antinucleares negativos y velocidad de sedimentación normal. Por presentar cefaleas frecuentes, se realizó TC-CE que fue normal. La observación por oftalmología fue normal, excluyéndose el diagnóstico de uveítis anterior.

CONCLUSIÓN: El caso presentado describe una presentación mixta de esclerodermia lineal facial en "coup de sabre" sin afectación de los tejidos profundos, y una esclerodermia circunscrita, de tipo superficial, a nivel del tronco. La asociación de vitiligo y esclerodermia ha sido referida en la literatura a pesar de ser rara en edad pediátrica la aparición conjunta de estas dos patologías de etiología autoinmune.

SÍNDROME SAPHO, PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Belén Sevilla Pérez, Mercedes Lorenzo Liñan, Ana Checa Ros, Alejandra Riestra Gomez, Monica Ruiz-Alba Gómez, Natalia Strate Pezdirc.

Hospital Universitario San Cecilio de Granada, Granada

INTRODUCCIÓN: El síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteítis) incluye manifestaciones osteoarticulares (MO), que afectan frecuentemente a la pared torácica anterior, y cutáneas, en forma de acné grave y pustulosis palmoplantar. No existen criterios clínicos validados. Puesto que su etiopatogenia es desconocida se han utilizado numerosos tratamientos siendo el primer escalón los AINEs.

CASO CLÍNICO: Varón de 13 años, con afectación osteoarticular del primer metatarsiano y trocánter mayor de fémur bilateral, sinovitis en codo y rodilla, osteoartritis esternoclavicular derecha con importante inflamación, sacroileítis bilateral. Asociaba intenso dolor que dificultaba la marcha, fiebre vespertina y acné conglobata. No antecedentes familiares ni personales de interés.

Exámenes complementarios; hemograma normal, VSG 68mm/h, PCR 32.4mg/L, autoinmunidad, FR y HLA B27 negativos. Fosfatasa Alcalina: normal. Mantoux, serologías y cultivos negativos.

Radiografías simple: esclerosis y engrosamiento clavicular. Gammagrafía Tc99: captación en zonas de MO descritas. RMN lumbosacra y caderas: edema óseo subcortical en sacroiliacas, tuberosidad isquiática y acetábulos, osteítis en región intertrocanterea bilateral. Biopsia ósea: Fibrosis pericortical, cultivo negativo.

Inicialmente recibió antibioterapia intravenosa junto a indometacina oral 50mg/8h, con respuesta parcial. Posteriormente se administra pamidronato intravenoso: 1º ciclo 0,5mg/kg/1º día, 1mg/kg/2º día, no se administra 3º día por fiebre, continua con ciclos mensuales 1mg/kg con mejoría progresiva

DISCUSIÓN: El tratamiento del síndrome SAPHO se basa fundamentalmente en AINEs para las MO y tratamiento tópico cutáneo, aunque otros fármacos como los bifosfonatos y los anti-TNF han resultado eficaces. Nuestro paciente ha presentado múltiples MO, con respuesta parcial a AINEs, la administración de pamidronato puede ser una alternativa.

P-49

TAKAYASU INFANTIL: ETERNAS COMPLICACIONES

L. Lacruz, J. Lumbreras, M.d. Rodrigo, P. Lozano, J. Pueyo, J. Figuerola.

Hospital Universitari Son Espases, Mallorca

La arteritis de Takayasu es la tercera vasculitis más frecuente en la infancia.

Los hallazgos angiográficos más frecuentes en series pediátricas incluyen estenosis en todos los pacientes, fundamentalmente en aorta abdominal, y aneurismas (hasta 65%).

Nuestro objetivo es poner de manifiesto las complicaciones vasculares que han presentado dos de nuestros pacientes en este último año:

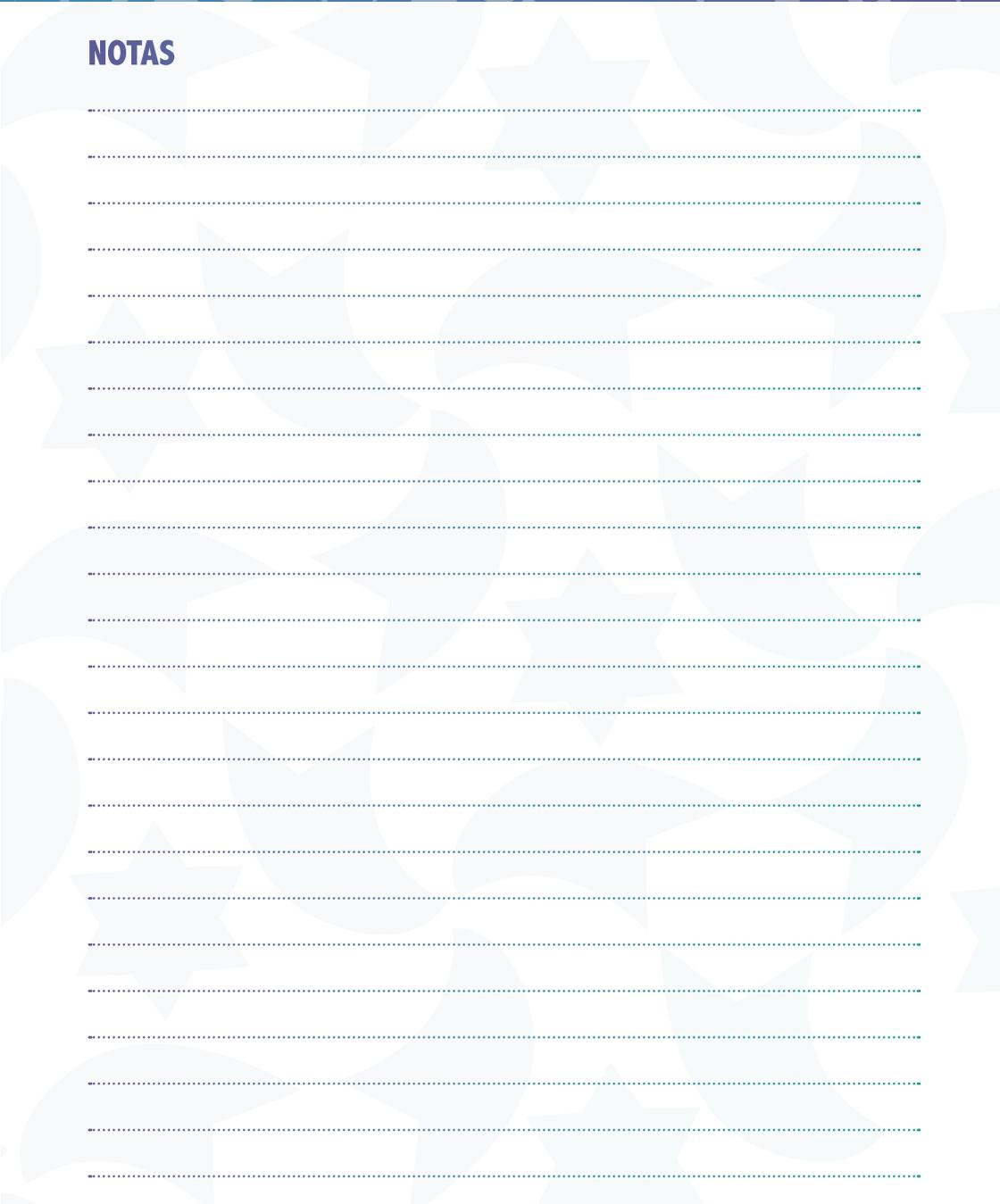
- Niña de 9 años, diagnosticada a los 4 años de edad y portadora de by-pass desde aorta torácica a ambas arterias ilíacas, que precisa intervención por estenosis de la unión de la rama izquierda del by-pass con su arteria ilíaca. Se implanta otro by-pass desde la rama izquierda del by-pass original hasta la arteria femoral izquierda, que precisa de reintervención y desobstrucción un mes y medio más tarde. Se aprecia un trombo en el by-pass original, a nivel de su bifurcación, obstruyendo en parte la rama izquierda. Se pauta heparina y, en el control de imagen, se aprecia trombosis de toda la rama izquierda de este by-pass.

- Niño de 19 meses, diagnosticado a los 4 meses de vida, con estenosis de arteria renal izquierda y aneurisma de 9 mm. En el control al año siguiente se aprecian dos estenosis en arteria renal izq y el aneurisma, que ha aumentado hasta 14 mm. Dada la imposibilidad de tratamiento intraluminal, se ha decidido realizar un autotrasplante renal para intentar solucionar las estenosis y el aneurisma.

Queremos señalar la dificultad que supone el manejo de la arteritis de Takayasu en los niños. No solo en el control de la inflamación, sino en las graves y complejas complicaciones vasculares que se derivan de los vasos afectados. Se precisa de un abordaje multidisciplinar, y el pronóstico sigue siendo incierto.



NOTAS



A series of horizontal dotted lines for writing notes, set against a background of faint, light blue stars and crescent moons.

ORGANIZA



Sociedad Española de
Reumatología Pediátrica
www.reumaped.es

SECRETARÍA TÉCNICA

GRUPO **PACIFICO**

Paseo del Gral. Martínez Campos, 44, 1ªA 28010, Madrid
Tel.: 913 836 000 / Fax: 913 023 926
serpe2013@pacifico-meetings.com