

XI CONGRESO

de la **sociedad española**
de **reumatología pediátrica**

SEVILLA
26-28
NOVIEMBRE



SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA



ÍNDICE

CARTA DE BIENVENIDA	3
COMITÉS	4
PROGRAMA DEL CONGRESO	
JUEVES 26 DE NOVIEMBRE 2015.....	6
VIERNES 27 DE NOVIEMBRE 2015	9
SÁBADO 28 DE NOVIEMBRE 2015	15
PROGRAMA II REUNIÓN DE PADRES	18
INFORMACIÓN GENERAL	19
EXPOSICIÓN COMERCIAL	24
PATROCINADORES	25
RESÚMENES DE COMUNICACIONES DEL CONGRESO	
COMUNICACIONES ORALES.....	28
COMUNICACIONES PÓSTERES CON DEFENSA ORAL.....	50
COMUNICACIONES PÓSTERES	84
NOTAS	147



CARTA DE BIENVENIDA

Estimados compañeros y amigos,

El Comité Organizador del "XI Congreso de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica" tiene el placer de invitaros a Sevilla del 26 al 28 de Noviembre de 2015 para participar en este esperado evento.

Junto con el Comité Científico hemos elaborado con esmero y cariño un programa que esperamos os resulte atractivo e interesante. A través de las exposiciones de renombrados ponentes nacionales e internacionales haremos un repaso sobre "¿qué hay de nuevo?" en nuestra especialidad; profundizaremos sobre la enfermedad de Behçet y la dermatomiositis juvenil; se hablará sobre temas tan actuales en Artritis idiopática Juvenil como son la "retirada de medicación", las "novedades en imagen" y la incursión en el mercado de los "biosimilares". Actualizaremos nuestros conocimientos en el "síndrome de activación macrofágica" y por supuesto continuaremos hablando de "enfermedades autoinflamatorias", entidades en continuo descubrimiento.

Dada la aceptación que en anteriores reuniones han tenido los talleres, mantendremos el formato de los mismos. Sin duda han resultado prácticos y útiles para nuestro quehacer diario.

Aprovecharemos para facilitar, como viene siendo habitual, el encuentro de los diferentes grupos de trabajo de nuestra Sociedad, que están comenzando a dar sus frutos. Por primera vez nuestros socios becados expondrán los resultados de sus investigaciones.

Os animamos a participar en el congreso a través de vuestros trabajos. Son estas aportaciones las que dan forma a nuestras reuniones. Así, esperamos enriquecernos y aprovechar la experiencia de unos y otros, para continuar mejorando en la atención a los pacientes, objetivo principal de estos encuentros.

En Sevilla también tendrá lugar la "2ª Reunión de asociaciones de padres de niños con enfermedades reumáticas". Pretendemos ofrecerles un marco para la comunicación y el intercambio de experiencias, y de esta manera fomentar la creación de nuevas asociaciones e impulsar y mejorar aquellas que están funcionando.

Nuestra reunión tendrá lugar en el Hotel Meliá Sevilla, situado junto a la Plaza de España, desde donde se puede llegar caminando al Parque de María Luisa o al Centro Histórico de la ciudad. El otoño en Sevilla, menos conocido que la primavera, y también menos bullicioso, es sin embargo, la mejor época para disfrutar de un agradable paseo por sus calles.

Y sin más, solo nos queda agradecer la elección esta sede para nuestro Congreso y deseamos que vuestra estancia en esta maravillosa ciudad sea grata y provechosa.

Marisol Camacho

M. José Lirola

Carmen Vargas

COMITÉS

COMITÉ ORGANIZADOR

Dra. Marisol Camacho Lovillo

Unidad de Inmunopatología y Enfermedades Infecciosas, Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Dra. Carmen Vargas Lebrón

Servicio de Reumatología
Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Dra. M. José Lirola Cruz

Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla

COMITÉ CIENTÍFICO

Dr. Jordi Antón López

Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues, Barcelona

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. Carmen Vargas Lebrón

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Dra. M. José Lirola Cruz

Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla

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 PReS (Pediatric Rheumatology European Society)

Dr. Jaime de Inocencio Arocena

Representante de SERPE en PRINTO (Pediatric Rheumatology International Trials Organisation)

PROGRAMA DEL CONGRESO

JUEVES 26 DE NOVIEMBRE

SALA PLENARIA – GIRALDA I & II

11:00-15:30 APERTURA DEL REGISTRO Y ENTREGA DE DOCUMENTACIÓN

13:30-14:30 **SIMPOSIUM SATÉLITE:**

Moderadora: **M. José Lirola**

Eficacia y seguridad de canakinumab en el síndrome de Hiper-IgD y fiebre periódica. **Juan Ignacio Aróstegui**

14:30-15:30 **ALMUERZO DE TRABAJO - HOTEL MELIÁ SEVILLA**

15:30-16:00 ACTO APERTURA DEL CONGRESO

Manuel Romero, Director Gerente Hospitales Universitarios Virgen del Rocío y Virgen Macarena

Jordi Antón, Presidente de la SERPE

Marisol Camacho, Comité Organizador del XI Congreso SERPE

M. José Lirola, Comité Organizador del XI Congreso SERPE

16:00-17:00 **MESA 1. ¿QUÉ HAY DE NUEVO, AMIGOS?**

Moderadores: **Almudena Román / Lucía Lacruz**

- Selección Reumatología pediátrica básica. **Consuelo Modesto**
- Selección Reumatología pediátrica clínica. **Jaime de Inocencio**

17:00-18:00 **COMUNICACIONES ORALES 1**

Moderadores: **Esmeralda Núñez / Pablo Mesa**

O-01

MONITORIZACIÓN DE NIVELES DE ETANERCEPT EN UNA MUESTRA DE 40 PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. ESTUDIO PILOTO

Adriana Rodríguez Vidal ⁽¹⁾, Rosa Alcobendas Rueda ⁽²⁾, Dora Pascual Salcedo ⁽²⁾, Cristina Diego ⁽²⁾, Sara Murias Loza ⁽²⁾, Agustín Remesal Camba ⁽²⁾, Rosa Merino Muñoz ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Hospital Universitario La Paz, Madrid.

O-02

ANÁLISIS DE LA REINTRODUCCIÓN DE TRATAMIENTO CON ANTI-TNF EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Judith Sánchez Manubens ⁽¹⁾, Estilabiz Iglesias Jimenez ⁽²⁾, Joan Calzada Hernandez ⁽²⁾, Rosa Bou Torrent ⁽²⁾, Clara Gimenez Roca ⁽²⁾, Sergi Borlan Fernandez ⁽²⁾, Vicenç Torrente Segarra ⁽²⁾, Andrea Zacarías ⁽³⁾, Aaron Fariña ⁽⁴⁾, Jordi Anton Lopez ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Corporació Sanitari Parc Taulí, Sabadell; ⁽²⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat;

⁽³⁾ Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat; ⁽⁴⁾ Hospital Ntra. Sra. de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, Tenerife.



O-03

DIAGNÓSTICO DE LA INFECCIÓN TUBERCULOSA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS PREVIO AL TRATAMIENTO CON INHIBIDORES DEL FACTOR DE NECROSIS TUMORAL ALFA. ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE LA PRUEBA DE LA TUBERCULINA Y LOS TEST IGRA

Joan Calzada Hernández ⁽¹⁾, Jordi Anton López ⁽¹⁾, Esmeralda Nuñez Cuadros ⁽²⁾, María José Mellado Peña ⁽³⁾, Francisco Javier Martín Carpi ⁽¹⁾, Antoni Noguera Julian ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; ⁽³⁾ Hospital Universitario La Paz, Madrid.

O-04

DEFICIENCIA HUMANA DE LACASA. SEMEJANZAS CON LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Juan Ignacio Arostegui ⁽¹⁾, Kelly Rabionet ⁽²⁾, Agustín Remesal ⁽³⁾, Anna Mensa-Vilaró ⁽¹⁾, Sara Murias ⁽³⁾, Rosa Alcobendas ⁽³⁾, Oliver Dreschsel ⁽²⁾, Eva Gonzalez-Roca ⁽¹⁾, Estibaliz Ruiz-Ortiz ⁽¹⁾, Anna Puig ⁽²⁾, David Comas ⁽⁴⁾, Stephan Ossowski ⁽²⁾, Jordi Yagüe ⁽¹⁾, Xavier Estivill ⁽²⁾, Rosa Merino ⁽³⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona; ⁽²⁾ Centro de Regulación Genómica, Barcelona; ⁽³⁾ Hospital Universitario La Paz, Madrid; ⁽⁴⁾ Universitat Pompeu Fabra, Barcelona.

O-05

SEGURIDAD Y EFICACIA DE TOCILIZUMAB EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA: DATOS A LOS 5 AÑOS DEL ESTUDIO CLÍNICO TENDER FASE III

Inmaculada Calvo Penades ⁽¹⁾, Fr De Benedetti ⁽²⁾, Ni Ruperto ⁽³⁾, Hs Brunner ⁽⁴⁾, Cs. Keane ⁽⁵⁾, Cs. Wells ⁽⁵⁾, Js. Wang ⁽⁵⁾, Rs. Cuttica ⁽³⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia; ⁽²⁾ IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Rome, Italia; ⁽³⁾ IPaediatric Rheumatology International Trials Organization, Genoa, Italia; ⁽⁴⁾ 3Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group, Cincinnati, United States, USA; ⁽⁵⁾ Roche Products Ltd., Welwyn Garden City, Reino Unido.

O-06

TOCILIZUMAB EN UVEITIS REFRACTARIA ASOCIADA A ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE 13 CASOS

María Isabel González Fernández ⁽¹⁾, Inmaculada Calvo Penadés ⁽¹⁾, Berta López Montesinos ⁽¹⁾, Montserrat Santos Gómez ⁽²⁾, Vanesa Calvo Río ⁽²⁾, Consuelo Modesto ⁽³⁾, Beatriz Bravo ⁽⁴⁾, Gisela Díaz Soriano ⁽⁵⁾, Antonio Atanes ⁽⁶⁾, Olga Maíz ⁽⁷⁾, Ricardo Blanco Alonso ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; ⁽³⁾ Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona; ⁽⁴⁾ Hospital Universitario de San Cecilio de Granada; ⁽⁵⁾ Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; ⁽⁶⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña; ⁽⁷⁾ Hospital Donostia, San Sebastián.

18:00-18:30

PAUSA CAFÉ / SESIÓN DE PÓSTERES ORALES 1 – SALA GIRALDA III, IV & V

Moderadores: Sergio Machín / Beatriz Bravo

PO-01

FARMACOVIGILANCIA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN TRATAMIENTO CON FÁRMACOS BIOLÓGICOS

Mireia Castillo Vilella ⁽¹⁾, Consuelo Modesto Caballero ⁽²⁾, Nuria Giménez Gómez ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitari Mútua Terrassa, Terrassa; ⁽²⁾ Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

PO-02**DESINTENSIFICACIÓN DE LA TERAPIA BIOLÓGICA EN AIJ NO-SISTÉMICA**

Alejandro Souto Vilas, María López Sousa, Evelin Cervantes Pérez, Flor Otero González, Antonio Mera Varela.

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela.

PO-03**SUPERVIVENCIA DE TRATAMIENTOS BIOLÓGICOS EN PACIENTES CON AIJ EN UNA UNIDAD PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL INFANTIL**

Henry Moruno Cruz ⁽¹⁾, Daniel Clemente Garulo ⁽²⁾, Juan Carlos López Robledillo ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid; ⁽²⁾ Hospital del Niño Jesús, Madrid.

PO-04**ESTUDIO INMUNOFENOTÍPICO AVANZADO DE POBLACIONES LINFOCITARIAS EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)**

Estefanía Quesada Masachs, Daniel Álvarez De La Sierra, Marina Garcia Prat, Violeta Bittermann, Ana M. Marín Sánchez, Ricardo Pujol Borrell, Mónica Martínez Gallo, Consuelo Modesto Caballero.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

PO-05**CARACTERIZACIÓN CLÍNICA, RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON METOTREXATE, Y EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL ASOCIADA A ENTESITIS (AIJ-ERA)**

Vicenç Torrente Segarra Torrente Segarra ⁽¹⁾, Andrea Zacarías ⁽²⁾, Samuel Hernández ⁽¹⁾, Estibaliz Iglesias ⁽¹⁾, Judith Sánchez ⁽¹⁾, Joan Calzada ⁽¹⁾, Sergi Borlán ⁽¹⁾, Clara Giménez ⁽¹⁾, Rosa Bou ⁽¹⁾, Joan Miquel Nolla ⁽²⁾, Jordi Antón López ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Universitario Bellvitge, Hospitalet Llobregat.

PO-06**GRADO DE AFECTACIÓN DE LA ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL ESTABLECIENDO UN UMBRAL RADIOLÓGICO DIFERENCIADOR ENTRE ESTADOS SANO Y ENFERMO**

Flor Otero González, Antonio Mera, Alejandro Souto, María López, Evelin Cervantes.

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela.

18:30-19:30**PONENCIA MAGISTRAL**

Moderador: **Jordi Antón**

Enfermedad de Behçet. **Isabelle Kone- Paut**

20:00**CÓCTEL DE INAUGURACIÓN – RESTAURANTE LA RAZA**



VIERNES 27 DE NOVIEMBRE

SALA PLENARIA – GIRALDA I & II

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

09:00-10:00 MESA 2: RETIRADA DE TRATAMIENTO

Moderadores: **Carmen Vargas / Rosa Bou**

- Retirada de tratamiento en Reumatología. **Federico Navarro**
- Retirada de tratamiento en Artritis idiopática Juvenil. **Agustín Remesal**

10:00-11:00 COMUNICACIONES ORALES 2

Moderadores: **Marisol Camacho / Sagrario Bustabad**

O-07

ESTUDIO BASAL Y EVOLUCIÓN CLÍNICA DE PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL: SERIE DE 29 CASOS

Estíbaliz Iglesias, Judith Sánchez-Manubens, Rosa Bou, Emili Inarejos, María Navallas, Cristina Jou, Vicenç Torrente-Segarra, Joan Calzada, Clara Giménez, Sergi Borlán, Andrés Eduardo Nascimento, Jordi Costa, M Asunción Vicente, Sergio Pinillos, Jordi Antón.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

O-08

PUESTA EN MARCHA DE LA RED DE INFECCIONES OSTEOARTICULARES PEDIÁTRICAS (RIOPed)

Esmeralda Nuñez ⁽¹⁾, Cristina Calvo ⁽²⁾, Jesús Saavedra-Lozano ⁽³⁾, Grupo De Estudio De Las Infecciones Osteoarticulares ⁽⁴⁾.

⁽¹⁾ Hospital Materno Infantil, H. Regional Universitario de Málaga, Málaga; ⁽²⁾ Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid; ⁽³⁾ Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; ⁽⁴⁾ Estudio Multicéntrico, España.

O-09

ARTROTOMÍA VS ARTROCENTESIS EN ARTRITIS SÉPTICA. ANÁLISIS COMPARATIVO DE LA COHORTE NACIONAL RETROSPECTIVA

Cristina Calvo ⁽¹⁾, Esmeralda Nuñez ⁽²⁾, Jesús Saavedra-Lozano ⁽³⁾, Grupo De Estudio De Las Infecciones Osteoarticulares ⁽⁴⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid; ⁽²⁾ Hospital Materno Infantil, Málaga; ⁽³⁾ Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; ⁽⁴⁾ Estudio Multicéntrico, España.

O-10

BAJA DENSIDAD MINERAL ÓSEA PARA LA EDAD CRONOLÓGICA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: PREVALENCIA EN NUESTRO MEDIO Y UTILIDAD DE LOS MARCADORES DEL METABOLISMO ÓSEO

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

O-11

ABORDAJE DE LA OSTEOPOROSIS INFANTIL EN ESPAÑA, ¿VAMOS DE LA MANO?

M^a Concepción Mir Perelló ⁽¹⁾, Rosa Bou Torrent ⁽²⁾, Rocio Galindo Zavala ⁽³⁾, M^a Isabel González Fernández ⁽⁴⁾, Lucía Lacruz Pérez ⁽¹⁾, Berta Magallares López ⁽⁵⁾, W. Alberto Sifuentes Giraldo ⁽⁶⁾, Belén Sevilla Pérez ⁽⁷⁾, Natalia Palmou Fontana ⁽⁸⁾, Juan Carlos Nieto González ⁽⁹⁾, Indalecio Monteagudo ⁽⁹⁾, Marta Medrano San Ildelfonso ⁽¹⁰⁾, Jenaro Graña Gil ⁽¹¹⁾, Paula Alcañiz Rodríguez ⁽¹²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Son Espases, Palma ; ⁽²⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; ⁽³⁾ Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; ⁽⁴⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽⁵⁾ Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona; ⁽⁶⁾ Hospital Ramón y Cajal, Madrid; ⁽⁷⁾ Hospital Universitario de San Cecilio de Granada; ⁽⁸⁾ Hospital General de Almansa, Almansa ⁽⁹⁾ Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; ⁽¹⁰⁾ Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza; ⁽¹¹⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña; ⁽¹²⁾ Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

O-12

HIPOVITAMINOSIS D EN NIÑOS ESPAÑOLES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: UN PROBLEMA MÁS FRECUENTE DE LO QUE SE PIENSA

Gisela Diaz-Cordovés Rego, Rocio Galindo Zavala, Esmeralda Nuñez Cuadros, Natalia Mena.
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

11:00 -11:30

PAUSA CAFÉ / SESIÓN DE PÓSTERES ORALES 2-A Y 2-B - SALA GIRALDA III, IV & V

PÓSTERES ORALES 2-A

Moderadores: Juan Carlos Nieto / Cristina Calvo

PO-07

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS DE DEBUT EN LA INFANCIA EVALUADOS EN UNA UNIDAD DE TRANSICIÓN DE UN CENTRO DE ADULTOS

Vicenç Torrente-Segarra ⁽¹⁾, Xavier Juanola Roura ⁽²⁾, Joan Miquel Nolla Solé ⁽²⁾, Jordi Antón López ⁽¹⁾, ⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Universitari Bellvitge, Hospitalet de Llobregat.

PO-08

EVALUACIÓN DE LAS HABILIDADES COMUNICATIVAS Y AUTONOMÍA DE DECISION PARA AFRONTAR LA EDAD ADULTA DE LOS NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS EN LA CONSULTA DE TRANSICIÓN DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Vicenç Torrente-Segarra ⁽¹⁾, Elena Torrente-Segarra ⁽²⁾, Estíbaliz Iglesias ⁽¹⁾, Judith Sanchez ⁽¹⁾, Joan Calzada ⁽¹⁾, Samuel Hernandez ⁽¹⁾, Clara Gimenez ⁽¹⁾, Sergi Borlan ⁽¹⁾, Rosa Bou ⁽¹⁾, Joan Miquel Nolla ⁽³⁾, Jordi Antón ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues Llobregat; ⁽²⁾ Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya, Barcelona; ⁽³⁾ Hospital Universitari Bellvitge, Hospitalet Llobregat.

PO-09

ANTIBIOTERAPIA ORAL EN OSTEOMIELITIS AGUDA ¿PODRÍA SER UNA OPCIÓN?

Rosa Alcobendas Rueda, Sara Murias, Agustín Remesal, Rosa Merino.
Hospital Universitario La Paz, Madrid.



PO-10

OSTEOMIELITIS Y ARTRITIS SÉPTICA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

María Jose Lorente Sanchez ⁽¹⁾, Pablo Mesa Del Castillo Bermejo ⁽¹⁾, Paula Alcañiz Rodriguez ⁽¹⁾, Santiago Alfayate Miguelez ⁽¹⁾, Ana Menasalvas Ruiz ⁽¹⁾, Ernesto Domenech Abellán ⁽¹⁾, Cristina Serrano Garcia ⁽¹⁾, Cesar Salcedo Cánovas ⁽¹⁾, Carme Salvador Garcia ⁽¹⁾, Ana Blazquez ⁽¹⁾, Jose David Jimenez Parra ⁽²⁾, María Del Carmen Diaz Faura ⁽¹⁾, Nuria Lozano Rivas ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Rafael Méndez, Lorca, Murcia.

PO-11

UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE TRANSICIÓN PARA PACIENTES CON PATOLOGIA REUMÁTICA INFANTIL: EXPERIENCIA DE 4 AÑOS EN UN HOSPITAL MADRILEÑO DE TERCER NIVEL

Cristina Sobrino Grande, María Llop Vilaltella, Cynthia Bouruncle Alaluna, Sandra Garrote Corral, María Teran Tinedo, Walter Alberto Sifuentes Giraldo, María Luz Gámir Gámir.

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

PÓSTERES ORALES 2-B

Moderadores: M^a Carmen Pinedo / Walter A. Sifuentes

PO-12

SÍNDROME DE DIGEORGE Y ARTRITIS. DESCRIPCIÓN DE CUATRO PACIENTES

Clara Giménez-Roca, Estíbaliz Iglesias, Joan Calzada-Hernández, Rosa Bou, Vicenç Torrente-Segarra, Judith Sánchez-Manubens, Sergi Borlán-Fernández, Jordi Antón.

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

PO-13

PREVENCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRECOZ DE OSTEOPOROSIS INFANTIL EN ATENCIÓN PRIMARIA: ¿CUÁL ES LA SITUACIÓN ACTUAL EN NUESTRO PAÍS?

Rocío Galindo Zavala ⁽¹⁾, María Isabel González Fernández ⁽²⁾, Rosa Bou Torrent ⁽³⁾, Berta Magallares López ⁽⁴⁾, Concepción Mir Perello ⁽⁵⁾, Paula Alcañiz Rodriguez ⁽⁶⁾, Jenaro Graña Gil ⁽⁷⁾, Lucía Llacruz Pérez ⁽⁸⁾, Marta Medrano San Ildefonso ⁽⁹⁾, Indalecio Monteagudo Saez ⁽⁹⁾, Juan Carlos Nieto González ⁽⁹⁾, Natalia Palmou Fontana ⁽¹⁰⁾, Belén Sevilla Pérez ⁽¹¹⁾, Walter Alberto Sifuentes Giraldo ⁽¹²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; ⁽²⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽³⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; ⁽⁴⁾ Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona; ⁽⁵⁾ Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca; ⁽⁶⁾ Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; ⁽⁷⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña; ⁽⁸⁾ Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza; ⁽⁹⁾ Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; ⁽¹⁰⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; ⁽¹¹⁾ Hospital Universitario de San Cecilio de Granada, Granada; ⁽¹²⁾ Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

PO-14

PREVENCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRECOZ DE OSTEOPOROSIS INFANTIL EN EL PACIENTE CRÓNICO: ¿CUÁL ES LA SITUACIÓN ACTUAL EN NUESTRO PAÍS?

María Isabel González Fernández ⁽¹⁾, Rocío Galindo Zavala ⁽²⁾, Rosa Bou Torrent ⁽³⁾, Concepción Mir Perelló ⁽⁴⁾, Paula Alcañiz Rodríguez ⁽⁵⁾, Jenaro Graña Gil ⁽⁶⁾, Lucía Lacruz Pérez ⁽⁴⁾, Berta Magallares López ⁽⁷⁾, Marta Medrano San Ildelfonso ⁽⁸⁾, Indalecio Monteagudo Saez ⁽⁹⁾, Juan Carlos Nieto González ⁽⁹⁾, Natalia Palmou Fontana ⁽¹⁰⁾, Belen Sevilla Pérez ⁽¹¹⁾, W. Alberto Sifuentes Giraldo ⁽¹²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; ⁽³⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽⁴⁾ Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca; ⁽⁵⁾ Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; ⁽⁶⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña; ⁽⁷⁾ Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona; ⁽⁸⁾ Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza; ⁽⁹⁾ Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; ⁽¹⁰⁾ Hospital General de Almansa, Almansa; ⁽¹¹⁾ Hospital Universitario de San Cecilio de Granada, Granada; ⁽¹²⁾ Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

PO-15

OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA. ESTUDIO DESCRIPTIVO: NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS OCHO AÑOS

Marta Benavides Nieto, Marisol Camacho Lovillo, Marta Melón Pardo, Paula Sánchez-Moreno, Francisco Javier Downey.

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

PO-16

MANIFESTACIONES ARTICULARES EN ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN PEDIATRÍA

Sara Bobillo, Elsa García, Joan Calzada, Viçent Torrente Segarra, Judith Sánchez Manubens, Rosa Bou, Estibaliz Iglesias, Javier Martín Capri, Jordi Anton.

Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona.

11:30 -12:30

MESA 3: DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Moderadores: **M. José Lirola / M. Luz Gamir**

- La visión del patólogo. **Eloy Rivas**
- Actualización de tratamiento. **Estibaliz Iglesias**

12:30 -14:00

MESA 4. BIOSIMILARES. De la legislación a la clínica

Moderador: **Inmaculada Calvo / Juan Carlos López Robledillo**

- Aspectos clínicos - farmacológicos. **Sol Ruiz**
- Implementación en los hospitales. Aspectos prácticos. **José Luis Poveda**
- Perspectiva de la Industria. **Emili Esteve**

14:00 - 15:30

ALMUERZO DE TRABAJO – HOTEL MELIÁ SEVILLA

15:30 - 16:30

MESA 5: ACTUALIZACIÓN EN IMAGEN EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Moderadores: **Juan José Bethencourt / Berta López**

- Ecografía articular. **Paz Collado**
- La Resonancia Magnética en AIJ. **Loli Ruiz**

16:30 -17:30

PONENCIA MAGISTRAL: (patrocinio de NOVARTIS)

Moderador: **Jaime de Inocencio**

Síndrome de Activación Macrofágica. **Angelo Ravelli**



17:30 -18:00

PAUSA CAFÉ / SESIÓN DE PÓSTERES ORALES 3 - SALA GIRALDA III, IV & V

Moderadores: Rocío Galindo / Jan Ramaker

PO-17

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN EDAD PEDIÁTRICA: DISTINTAS FORMAS DE INICIO PARA UNA MISMA ENFERMEDAD

Marta Pilar Casorrán Berges ⁽¹⁾, Marta Medrano San Ildefonso ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza; ⁽²⁾ Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

PO-18

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA Y ENFERMEDADES AUTOINMUNES. RESULTADOS DE UN CENTRO DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

Adriana Rodríguez Vidal, María Isabel González Fernández, Berta López Montesinos, Inmaculada Calvo Penades.

Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia.

PO-19

PATRONES DE CAPILAROSCOPIA EN NIÑOS CON CAMBIOS DE COLORACIÓN DIGITAL SUGESTIVOS DE FENÓMENO DE RAYNAUD DE UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE REFERENCIA

Samuel Hernández Baldizón, Vicente Torrente Segarra, Estíbaliz Iglesias, Rosa Bou, Judith Sanchez, Joan Calzada, Sergio Borlan, Clara Gimenez, Jordi Anton.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

PO-20

ABCIXIMAB EN EL TRATAMIENTO DE ANEURISMAS CORONARIOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI. COMUNICACIÓN DE CINCO CASOS

Joan Calzada Hernández, Rosa Bou Torrent, Estíbaliz Iglesias Jiménez, Judith Sánchez Manubens, Vicenç Torrente Segarra, Clara Giménez Roca, Sergi Borlan Fernández, Fredy Prada Martínez, Jordi Anton López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

PO-21

UVEITIS NO INFECCIOSA EN POBLACION PEDIATRICA. ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICENTRICO

Pablo Mesa Del Castillo Bermejo ⁽¹⁾, Ines Yago Ugarte ⁽¹⁾, Maria Jose Lorente ⁽¹⁾, José Miguel Bolarín ⁽¹⁾, Paula Alcañiz ⁽¹⁾, Maria Del Carmen Diaz ⁽¹⁾, Nuria Lozano ⁽¹⁾, Jose David Jimenez ⁽¹⁾, Cesar Gavilan ⁽²⁾, Eliseo Pascual ⁽³⁾, Pilar Bernabeu ⁽²⁾, Raquel Martín Domenech ⁽⁴⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Universitari San Joan D'Alacant, Alicante.; ⁽³⁾ Hospital General de Alicante, Alicante.; ⁽⁴⁾ Hospital General de Elda, Alicante.

PO-22

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLERODERMIA LOCALIZADA Y SISTÉMICA

Pilar Espiño Lorenzo ⁽¹⁾, Inmaculada Calvo Penades ⁽²⁾, Berta Lopez Montesinos ⁽²⁾, Maria Isabel Gonzalez Fernandez ⁽²⁾, Diana Sueiro Delgado ⁽³⁾.

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

18:00 -19:00

BECAS DE INVESTIGACIÓN

Moderadores: **Marta Medrano / Cristina Calvo**

- Beca SERPE reumatología pediátrica. Identificación de factores pronósticos en la biopsia muscular al diagnóstico de pacientes con Dermatomiositis Juvenil. **Estíbaliz Iglesias**
- Beca "Moving4 niños con artritis"-Abbvie. Papel del receptor para productos avanzados de glicosilación en pacientes con artritis idiopática juvenil. **Daniel Clemente**
- Beca SERPE reumatología pediátrica. Grosor de la íntima-media de carótida como marcador de riesgo cardiovascular en una cohorte de pacientes con artritis idiopática juvenil. Relación con marcadores de actividad de la enfermedad. **M. Isabel González**
- Beca "Moving4 niños con artritis" para jóvenes investigadores. Riesgo cardiovascular en niños con artritis idiopática juvenil, factores de riesgo y mecanismos moleculares implicados. **Esmeralda Núñez**
- Beca "Moving4 niños con artritis" para jóvenes investigadores. Análisis de mecanismos autoinflamatorios mediados por la vía NF- κ B y el eje inflamatoriasoma/caspasa-1/IL-1 en la AIJ con ANA negativos. **Estíbaliz Iglesias**

19:00 - 20:00

ASAMBLEA SERPE

21:00

CENA DE CLAUSURA - RESTAURANTE CUNA 2



SÁBADO 28 DE NOVIEMBRE

SALA PLENARIA – GIRALDA I & II

08:00 -09:00

REUNIONES DE LOS GRUPOS DE TRABAJO DE LA SERPE

09:00 -10:00

TALLERES

Taller 1: Artrocentesis e infiltración intraarticular: **Sara Murias**

Taller 2: Capilaroscopia: **Berta López**

Taller 3: Dolor musculoesquelético: **Rosa Alcobendas**

Taller 4: Ecografía musculoesquelética: **Paz Collado, Consuelo Modesto, Juan Carlos Nieto**

Taller 5: Valoración cutánea en esclerodermia: **Jorge González**

Taller 6: Valoración muscular y cutánea en Dermatomiositis Juvenil:
Judith Sánchez

Taller 7: Valoración de Actividad y Lesión en LES: **Vicenç Torrente**

Taller 8: Cuestionarios EPOCA Y JAMAR en la práctica diaria:
M. Isabel González

10:00 -10:30

PAUSA CAFÉ / SESIÓN DE PÓSTERES ORALES 4 - SALA GIRALDA III, IV & V

Moderadores: **Rosa Alcobendas / Carmen Vargas**

PO-23

OSTEOMIELITIS CRÓNICA NO BACTERIANA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Estefanía Barral Mena ⁽¹⁾, Xabier Gómez Freire ⁽¹⁾, Eugenia Enríquez Merayo ⁽¹⁾, Rocío Casado Picón ⁽²⁾, Pablo Bello ⁽³⁾, Jaime De Inocencio Arocena ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; ⁽²⁾ Santa Ponsa, Baleares; ⁽³⁾ Rey Juan Carlos, Móstoles.

PO-24

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA. INICIO Y DURACIÓN DEL TRATAMIENTO BIOLÓGICO. A PROPÓSITO DE 4 CASOS

Enriqueta Peiro Callizo ⁽¹⁾, Natalia Palmou Fontana ⁽¹⁾, Cristina Alvarez Alvarez ⁽¹⁾, Leyre Riancho Zarrabeitia ⁽¹⁾, Carlos Fernández Díaz ⁽¹⁾, Monserrat Santos Gomez ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; ⁽²⁾ Hospital Can Misses, Eivissa, Ibiza.

PO-25

EFICACIA Y TÍTULO DE ANTICUERPOS TRAS LA VACUNACIÓN EN NIÑOS CON SÍNDROMES PERIÓDICOS ASOCIADOS A LA CRIOPIRINA (CAPS) DE EDADES ENTRE 28 DÍAS Y 4 AÑOS TRATADOS CON CANAKINUMAB

Inmaculada Calvo ⁽¹⁾, Yosef Uziel ⁽²⁾, Paul Brogan ⁽³⁾, Michael Hofer ⁽⁴⁾, Jasmin Kuemmerle-Deschner ⁽⁵⁾, Bernard Lauwerys ⁽⁶⁾, Antonio Speziale ⁽⁷⁾, Ken Abrams ⁽⁸⁾, Karolynn Leon ⁽⁹⁾, Xiaoling Wei ⁽⁹⁾, Ronald Laxer ⁽¹⁰⁾, Helen Lachmann ⁽¹¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Meir Medical, Kfar Saba; ⁽³⁾ UCL Institute of Child Health, and Great Ormond Street Hospital NHS Foundation Trust, London; ⁽⁴⁾ Hôpitalier Universitaire Vaudois, Lausanne; ⁽⁵⁾ University Hospital Tuebingen, Tuebingen; ⁽⁶⁾ Cliniques Universitaires Saint-Luc and Université catholique de Louvain, Brussels; ⁽⁷⁾ Novartis Pharma, Basel; ⁽⁸⁾ Novartis Pharmaceuticals Corporation, New Jersey; ⁽⁹⁾ Novartis Pharma, Beijing; ⁽¹⁰⁾ Hospital for Sick Children, Toronto; ⁽¹¹⁾ National Amyloidosis Centre, UCL Medical School, London.

PO-26

EVALUACIÓN DE LA SEGURIDAD A LARGO PLAZO Y EFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO CON CANAKINUMAB (CAN) EN PACIENTES CON SÍNDROMES PERIÓDICOS ASOCIADOS A LA CRIOPIRINA (CAPS): RESULTADOS DEL REGISTRO BETA-CONFIDENT

Santiago Jiménez ⁽¹⁾, M^a Luz Gamir ⁽²⁾, Jasmin Kuemmerle-Deschner ⁽³⁾, Hal Hoffman ⁽⁴⁾, Philip Hawkins ⁽⁵⁾, Tom T. Van Der Poll ⁽⁶⁾, Ulrich Walker ⁽⁷⁾, Antonio Speziale ⁽⁸⁾, Hugh Tilson ⁽⁹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Central de Asturias, Oviedo; ⁽²⁾ Hospital Ramón y Cajal, Madrid; ⁽³⁾ University Hospital Tuebingen, Tuebingen; ⁽⁴⁾ University of California, San Diego; ⁽⁵⁾ University College London Medical School, London; ⁽⁶⁾ University of Amsterdam, Academic Medical Center, Amsterdam; ⁽⁷⁾ University Hospital, Basel; ⁽⁸⁾ Novartis Pharma AG, Basel; ⁽⁹⁾ University of North Carolina, Chapel Hill.

PO-27

ANÁLISIS FINAL DEL ESTUDIO DE EFICACIA Y SEGURIDAD DE CANAKINUMAB (CAN) EN EL SÍNDROME DE HIPER-IGD ACTIVO (HIDS)

Juan Ignacio Aróstegui ⁽¹⁾, Jordi Anton ⁽²⁾, Inmaculada Calvo ⁽³⁾, Ángel Robles ⁽⁴⁾, Antonio Speziale ⁽⁵⁾, Yolandi Joubert ⁽⁵⁾, Guido Junge ⁽⁵⁾, Jordi Yagüe ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínic, Barcelona; ⁽²⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; ⁽³⁾ Hospital La Fe, Valencia; ⁽⁴⁾ Hospital La Paz, Madrid; ⁽⁵⁾ Novartis Pharma AG, Basel.

PO-28

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL Y SÍNDROME SAPHO: ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO

Paula Sánchez-Moreno ⁽¹⁾, María Soledad Camacho-Lovillo ⁽¹⁾, Marta Benavides-Nieto ⁽¹⁾, José Bernabeu-Wittel ⁽¹⁾, María José Virola-Cruz ⁽²⁾, Carmen Vargas-Lebrón ⁽³⁾, Marta Melón-Pardo ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; ⁽²⁾ Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla; ⁽³⁾ Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

10:30-11:45

MESA 6: ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS

Moderadores: **Olaf Neth / Sara Murias**

- Novedades en Enfermedades Autoinflamatorias. **Juan Ignacio Aróstegui**
- Lesiones cutáneas en enfermedades autoinflamatorias. **José Bernabeu**
- Manejo actual de enfermedades autoinflamatorias. **Inmaculada Calvo**

11:45 -12:30

COMUNICACIONES ORALES 3

Moderadores: **M. Isabel González / María Jesús Rúa**

O-13

TERAPIA BIOLÓGICA EN OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE: EXPERIENCIA DE 8 AÑOS

Jorge Bustamante Amador, Sara Murias Loza, Agustín Remesal Camba, Rosa Alcobendas Rueda, Rosa Merino Muñoz.

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

O-14

ESTUDIO CLÍNICO Y EVOLUTIVO DE PACIENTES CON LES EN LA INFANCIA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Hermenegildo González García, María Asunción Pino Vázquez, Francisco Javier Álvarez Guisasaola, Pilar Solís Sánchez.

Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

O-15

VACUNACIÓN EN NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

M. Soledad Camacho-Lovillo ⁽¹⁾, Esmeralda Nuñez-Cuadros ⁽²⁾, Laura Fernandez-Silveira ⁽³⁾, Paula Alcañiz ⁽⁴⁾, Rosa Alcobendas ⁽⁵⁾, Leonor Arranzarana ⁽⁶⁾, Cristina Calvo ⁽⁵⁾, Inmaculada Calvo ⁽³⁾, Joan Calzada ⁽⁷⁾, Sara Guillén ⁽⁸⁾, María José Lirola ⁽⁹⁾, Begoña Losada ⁽¹⁰⁾.

(1) Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; (2) Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; (3) Hospital Universitario La Fe, Valencia; (4) Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; (5) Hospital Universitario La Paz, Madrid (6) Hospital Donostia, San Sebastián; (7) Sant Joan de Deu Barcelona, Barcelona; (8) Hospital Getafe, Madrid; (9) Instituto Hispalense Pediatría, Sevilla; (10) Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

O-16

ANTICUERPOS MIOSITIS ESPECIFICOS EN UNA SERIE DE PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Berta Lopez Montesinos, M. Isabel Gonzalez Fernandez, Adriana Rodriguez Vidal, Inmaculada Calvo Penadés.

Hospital Universitario i Politécnico La Fe, Valencia.

O-17

ESTUDIO CLÍNICO-ANALÍTICO DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON HIPER-IGD Y FENOTIPO DE SÍNDROME DE FIEBRE RECURRENTE

Pilar Espiño Lorenzo ⁽¹⁾, Inmaculada Calvo Penadés ⁽²⁾, Berta López Montesinos ⁽²⁾, María Isabel González Fernández ⁽²⁾.

(1) Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, Pontevedra; (2) Hospital Universitario La Fe, Valencia.

12:30 -13:30

CONTROVERSIAS. Belimumab en Lupus Eritematoso Sistémico

Moderadores: **Beatriz Bravo / Gisela Díaz-Cordovés**

- A favor. **Berta López**
- En contra. **Alina Boteanu**

13:30-14:00

CLAUSURA DEL CONGRESO

2ª REUNIÓN NACIONAL DE LAS ASOCIACIONES DE PADRES Y MADRES DE NIÑOS Y NIÑAS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

SÁBADO 28 DE NOVIEMBRE

SALA TRIANA

Con la colaboración de 

- 11:15** PRESENTACIÓN Y BIENVENIDA
M^a Ángeles Fernández. Presidenta de ASEPAR
Jordi Antón. Presidente de la SERPE
Marisol Camacho. Comité Organizador del XI Congreso SERPE
Carmen Vargas. Comité Organizador del XI Congreso SERPE
- 11:30-13:30** **HERRAMIENTAS PARA HACER VISIBLES NUESTRAS ASOCIACIONES. ¿QUIÉNES SON LOS PROTAGONISTAS?**
Antonio José Delgado. Gerente de Marketing Implicado SL
- 13:30-14:00** **PRESENTACIÓN DE ESCUELA PADRES SERPE ON LINE**
Rocío Galindo. Coordinadora SERPE de la escuela. Hospital Regional de Málaga
- 14:00-15:30** **ALMUERZO**
- 15:30-16:30** **LA ENFERMEDAD COMO MOTOR DE SUPERACIÓN**
Jacobo Parages. Empresario, deportista y conferenciante
- 16:30-17:00** **EXPERIENCIA EN "JORNADA NACIONAL DEL NIÑO CON ENFERMEDAD REUMÁTICA" / EXPERIENCIA EUROPEA**
Ana Belén Ponce Garrido. Representante de ASPANIJER
- 17:00-17:30** **LA ESCUELA DE PACIENTES Y ARTRIMEDIA: APRENDER A CUIDARNOS ENTRE IGUALES**
M^a Ángeles Prieto. Escuela Andaluza de Salud Pública.
- 17:30** **PROPUESTAS DE COLABORACIÓN / CLAUSURA**



INFORMACIÓN GENERAL

SEDE DEL CONGRESO

HOTEL MELIÁ SEVILLA

Dr. Pedro de Castro, 1
41004 - Sevilla
Tel. +34 954 421 511
Fax. +34 954 421 608
www.melia.com

SECRETARÍA TÉCNICA

GRUPO PACÍFICO



The power of meeting

Paseo del General Martínez Campos, 44 - 1º
28010 Madrid (España)
Tel: 91.383.60.00 / Fax: 91.302.39.26
Email: serpe2015@pacifico-meetings.com
Web: <http://serpe2015.pacifico-meetings.com/index.php>

Horario de Secretaría:

Jueves 26 de Noviembre: de 11:00 hrs a 20:00 hrs
Viernes 27 de Noviembre: de 08:00 a 14:15 hrs y de 15:15 a 19:30 hrs
Sábado 28 de Noviembre: de 08:00 a 14:15 hrs y de 15:15 a 15:30 hrs

CERTIFICADOS DE ASISTENCIA

A todos los inscritos se les entregará, junto con la documentación, un certificado de asistencia.

Los certificados de presentación de comunicación oral y de poster podrán ser descargados individualmente, a partir del jueves 3 Diciembre (una vez finalizado el congreso), a través del enlace que se publicará en la web.

<http://serpe2015.pacifico-meetings.com/index.php>

Solo podrán disponer del certificado las comunicaciones que hayan sido presentadas en el congreso.

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

COMUNICACIONES

Orales: el tiempo de presentación es de 6 minutos, seguido de 3 minutos más para preguntas. Deberán ser descargadas previamente en la zona de ponentes.

Pósteres Orales: el tiempo de exposición es de 3 minutos seguido de 2 minutos más para preguntas y será a pie de póster. Los pósteres deberán estar expuestos el jueves 26 de Noviembre antes de las 17:00, en la zona destinada para ello en la sala Giralda III, IV y V. Podrán ser retirados el sábado 28 de Noviembre a partir de las 12:00 y como máximo a las 14:30 horas.

Pósteres: Deberán estar expuestos el jueves 26 de Noviembre antes de las 17:00, en la zona destinada para ello en la sala Giralda III, IV y V. Podrán ser retirados el sábado 28 de Noviembre a partir de las 12:00 y como máximo a las 14:30 horas.

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

Para poder presentar la comunicación tanto oral como poster, uno de los autores debe estar inscrito al congreso.

CUOTAS DE INSCRIPCIÓN

Las cuotas de inscripción incluyen:

- Documentación del Congreso
- Acceso a las sesiones científicas y exposición
- Almuerzo de trabajo y cafés
- Certificado de asistencia
- Actos Sociales

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

DISTINTIVO

Con la documentación se entregará un distintivo personalizado, que deberá llevar visible durante todo el congreso.

Su presentación es imprescindible para la entrada a las salas y almuerzos para su control.

DOCUMENTACIÓN

La retirada de documentación se efectuará en horario de apertura de la secretaría. La documentación se entregará exclusivamente al titular de la misma en la Secretaría Técnica situada en el Hall de la Planta -1

ENTREGA DE PRESENTACIONES CIENTÍFICAS

Las presentaciones deben ser entregadas en la sala Arenal III situada en la planta -1 del Hotel Meliá Sevilla, para ser luego proyectada directamente en la sala correspondiente, debiendo entregarla con tiempo suficiente, y como mínimo 2 horas antes del inicio de las sesiones de mañana o tarde, o en el café o almuerzo anterior. Una vez empezada la sesión podrán entregar su presentación al técnico de sala, pero no se podrá probar en pantalla, y así evitar retrasos en el desarrollo de la sesión.

Las presentaciones de Power Point que incluyen video deben incluir también el software y Codex correspondientes para su visualización dinámica. Recuerde que los videos necesitan un tiempo mínimo para su descarga, por lo que se ruega especialmente que todas las presentaciones con video se entreguen con la debida antelación.

Por favor informe al técnico en el momento de su carga y compruebe que se visualiza correctamente.

En la misma sala de entrega de presentaciones dispondrán de ordenadores para probar y/o modificar su presentación.

Los ordenadores están equipados con el Sistema Operativo: **Windows 7** y el pack **Microsoft Office 2013**.

Si su presentación está en Mac o Ipad deberá traer su propio portátil y el cable adaptador a VGA.

Si su presentación utiliza sonido, videos o cualquier otro tipo de elemento a mayores de documento de PowerPoint, le rogamos lo entregue todo junto en una única carpeta, para verificar el correcto funcionamiento de todos los enlaces. Aconsejamos que para la creación de su presentación utilice tipografías estándar, de las que están incluidas en el propio Sistema Operativo, en caso de que utilice cualquier otro tipo, es imprescindible que también las copie en la carpeta que nos entregue con su presentación.

EXPOSICIÓN COMERCIAL

La exposición comercial estará abierta durante el horario del congreso. Por normativa de Farmaindustria y siguiendo la Ley de Promoción del Medicamento, los laboratorios no podrán hacer difusión ni entregar información a aquellos asistentes que no sean prescriptores.

FUMAR

No está permitido fumar en todo el Hotel, incluyendo el área de exposición.

IDENTIFICACIÓN

La organización entregará, junto con otra documentación del congreso, una tarjeta de identificación personal con el nombre y apellidos. Esta tarjeta es imprescindible para el acceso a las salas y otras áreas del congreso. Se ruega por ello llevar dicha identificación visible en todo momento o puede serle denegado el acceso.

De acuerdo a la normativa vigente en el Código de Buenas Prácticas de la Industria Farmacéutica, los laboratorios deben abstenerse de promocionar medicamentos de prescripción a profesionales sanitarios que no estén facultados para su prescripción o dispensación.

Para facilitar el cumplimiento de esta normativa, la organización ha diseñado las identificaciones de los congresistas distinguiendo por colores ambos grupos.

INTERÉS SANITARIO Y CRÉDITOS

El congreso se ha reconocido de Interés Sanitario por la Subsecretaría del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

El congreso también ha sido reconocido por la Agencia de Calidad Sanitaria de la Junta de Andalucía con 1,3 créditos. Puede consultar en la Secretaría Técnica los créditos asignados a cada sesión.

La asistencia en sala será cuantificada a través de hojas de firmas para su acreditación tanto a la entrada como a la salida de la sesión.

Los créditos serán otorgados a los asistentes que hayan cumplido el 80% del horario de asistencia a cada sesión y que hayan entregado el correspondiente cuestionario de calidad en Secretaría.

NUEVAS INSCRIPCIONES

Se aceptarán nuevas inscripciones en horario de apertura de la secretaria, de acuerdo a las cuotas establecidas

RESTAURACIÓN

Cafés:

Los cafés se servirán en la zona de exposición, en la planta -1, según las horas señaladas en el programa.

Almuerzos:

La comida se servirá en el restaurante del Hotel Meliá Sevilla en la planta 1º a la hora señalada en el programa.

- Jueves 26 de Noviembre de 14:30 a 15:30
- Viernes 27 de Noviembre: De 14:00 a 15:30

Cóctel de Inauguración:

El jueves 26 de Noviembre, 20:00 se celebrará el cóctel de inauguración del congreso en el restaurante La Raza.

Avenida Isabel la Católica, 2
41013 – Sevilla

Cena del Congreso:

El viernes 27 de Noviembre a las 21:30 tendrá lugar en el restaurante Cuna 2 la cena del congreso.

C/ Cuna, 2,
41004 - Sevilla

Habrá servicio de traslado en autobús desde el hotel Meliá Sevilla. Consultar el horario en la Secretaría Técnica del congreso.

SALA DE PONENTES

Los ponentes y moderadores dispondrán de una sala en la planta -1 para su uso. Está sala estará equipada con ordenadores para la prueba y modificación de sus presentaciones.

TELÉFONOS MÓVILES

Se ruega a los asistentes mantengan sus teléfonos móviles en silencio dentro de las salas.

WIFI

Disponible en áreas comunes del Hotel Meliá Sevilla.

TRADUCCIÓN SIMULTÁNEA

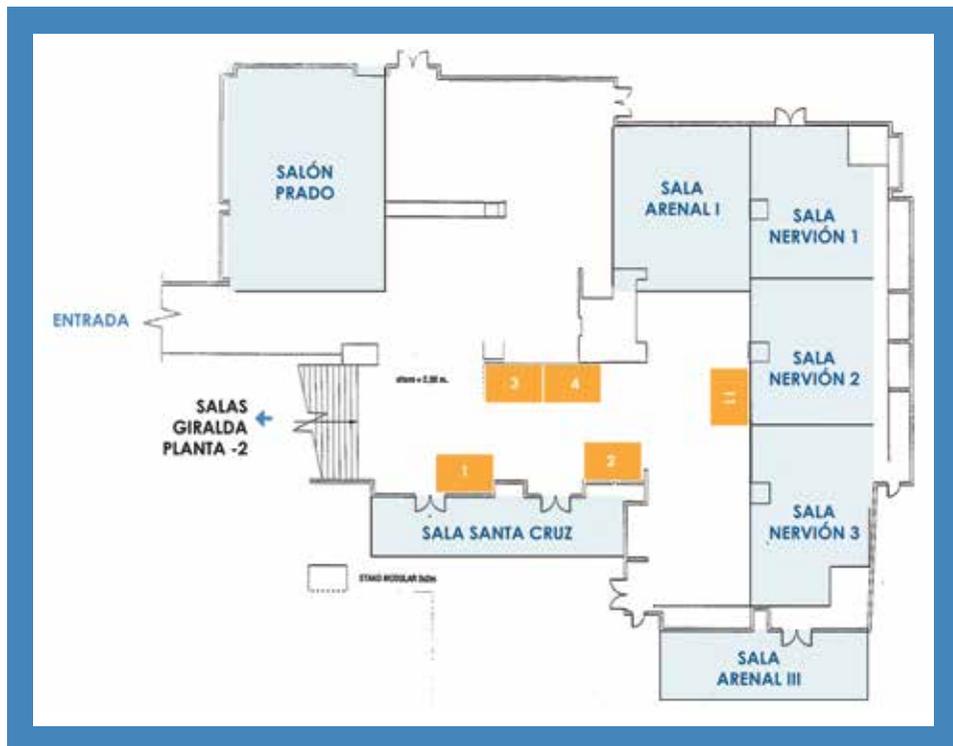
Las sesiones no dispondrán de traducción simultánea.

SERPE



Calle Aguirre, 1
28009 Madrid
Web: www.reumaped.es

EXPOSICIÓN COMERCIAL



Nº Stand	Expositor
1	Roche Farma
2	Alexion
3	Gebro Pharma
4	Novartis
11	Sobi



PATROCINADORES DEL CONGRESO

PATROCINADOR ORO



Trabajando juntos por un mundo más sano

OTROS PATROCINADORES

abbvie

ALEXION®

 Gebro Pharma



 NOVARTIS



 sobi
Pioneer in Rare Diseases

RESÚMENES DE COMUNICACIONES DEL CONGRESO

COMUNICACIONES ORALES

O-01

MONITORIZACIÓN DE NIVELES DE ETANERCEPT EN UNA MUESTRA DE 40 PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. ESTUDIO PILOTO

Adriana Rodríguez Vidal ⁽¹⁾, Rosa Alcobendas Rueda ⁽²⁾, Dora Pascual Salcedo ⁽²⁾, Cristina Diego ⁽²⁾, Sara Murias Loza ⁽²⁾, Agustín Remesal Camba ⁽²⁾, Rosa Merino Muñoz ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

El tratamiento con etanercept (ETN) ha demostrado su eficacia en pacientes con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ). Los niveles séricos y los anticuerpos del fármaco (Ac)-antiETN se han medido en artritis reumatoide, pero pocas veces en AIJ.

Método:

Estudio retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas, de 40 pacientes diagnosticados de AIJ que habían respondido al tratamiento con ETN y se les había realizado una, dos o tres determinaciones de niveles séricos del fármaco y de Ac-antiETN. La actividad de la enfermedad fue valorada mediante the Juvenile Arthritis Disease Activity Score (JADAS-71), cuyos valores se mueven entre 0 y 101.

Resultados:

La edad al diagnóstico de AIJ era $4,4 \pm 2,8$ (1-10,8) mediana 3,6 años, mientras que la edad en la primera determinación fue $11,3 \pm 3,5$ (4-18,6) mediana 10,8 años. JADAS-71 en las tres determinaciones tuvo una mediana de 0. Estaban inactivos con tratamiento el 68%, el 74% y el 77% de los niños y mínimamente activos (JADAS-71 \leq 13) el 32%, el 26% y el 23% de los incluidos respectivamente.

En ninguna ocasión se observaron anticuerpos antifármaco. La concentración sérica de etanercept no se correlacionó con la actividad de la enfermedad, pero sí con la dosis administrada en cada determinación, estratificada en tres niveles (P=0,005, 0,032, 0,022). ETN se suspendió en 6 pacientes por decisión médica. Todos los pacientes presentaron brote y respondieron favorablemente a la reintroducción del fármaco.

Conclusiones:

La concentración sérica de ETN se correlacionó con la dosis administrada de fármaco, aunque no permitió diferenciar entre enfermedad inactiva y mínimamente activa. Todos los pacientes eran respondedores a ETC y ninguno desarrolló Ac anti-ETN.



O-02

ANÁLISIS DE LA REINTRODUCCIÓN DE TRATAMIENTO CON ANTI-TNF EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Judith Sánchez Manubens ⁽¹⁾, Estilabiz Iglesias Jimenez ⁽²⁾, Joan Calzada Hernandez ⁽²⁾, Rosa Bou Torrent ⁽²⁾, Clara Gimenez Roca ⁽²⁾, Sergi Borlan Fernandez ⁽²⁾, Vicenç Torrente Segarra ⁽²⁾, Andrea Zacarias ⁽³⁾, Aaron Fariña ⁽⁴⁾, Jordi Anton Lopez ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Corporació Sanitari Parc Tauli, Sabadell; ⁽²⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽³⁾ Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat; ⁽⁴⁾ Hospital Ntra. Sra. de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Objetivos:

Evaluar la evolución de pacientes con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) a los que se les reintroduce tratamiento con fármacos bloqueadores del TNF-alfa (AntiTNF) después de retirarlo por remisión.

Métodos:

Estudio retrospectivo observacional. Pacientes de hospital de 3er nivel con AIJ entre 1994-2012.

Resultados:

Datos de 63 pacientes. Edad media al debut 61 meses (m) (9-187m) y al diagnóstico 71m (14-188m). 57.1% tenían ANA positivos y 28.5% uveítis asociada. Subtipos AIJ: Oligoarticular: 16(25.4%), Oligoarticular Extendida: 6(9.5%), Poliarticular FR+: 1(1.6%), Poliarticular FR-: 16(25.4%), ERA: 14(22.2%), Psoriasica: 1(1.6%), Indiferenciada: 9(14.3%). Ningún paciente recibió AntiTNF como primera opción de tratamiento. Media de inicio de tratamiento con antiTNF: 793días (d) (8-4569). Indicación AntiTNF: 84% brote articular, 3% brote oftalmológico, 13% brote mixto. AntiTNF inicial: Etanercept 47(75%), Adalimumab 14(22%), Infliximab 2(3%). Des del inicio del tratamiento se tardó 229d (10-1601) hasta la inactividad y 418d (145-1773) hasta la remisión clínica con tratamiento. El tratamiento se retiró a 63 pacientes a los 787d (213-2139). De estos, 43(68%) presentaron recaída (articular 36, oftálmica 4, mixta 3), 174d (3-1205) después. Se reintrodujo tratamiento a 41 pacientes, 24d (0-133) después de la retirada. La inactividad clínica se alcanzó a los 96d (13-510) y la remisión clínica a los 286d (96-678). A 18 pacientes se les retiró por 2ª vez el AntiTNF 683d (152-1608) después del reinicio. De estos, 11(61%) presentó recaída (articular 7, oftálmica 3, mixta 1), 256d (23-680) después. A 9 se les reintrodujo de nuevo el AntiTNF 11d (0-32) después de su retirada. Estos pacientes tardaron 219d (42-1223) en alcanzar la inactividad y 432d (229-1462) la remisión.

Conclusiones:

La reintroducción de los fármacos AntiTNF después de su retirada es efectiva en la mayoría de pacientes. Con las reintroducciones posteriores la eficacia de estos fármacos disminuye y se tarda más en alcanzar la inactividad y remisión.

O-03

DIAGNÓSTICO DE LA INFECCIÓN TUBERCULOSA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS PREVIO AL TRATAMIENTO CON INHIBIDORES DEL FACTOR DE NECROSIS TUMORAL ALFA. ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE LA PRUEBA DE LA TUBERCULINA Y LOS TEST IGRA

Joan Calzada Hernández ⁽¹⁾, Jordi Anton López ⁽¹⁾, Esmeralda Nuñez Cuadros ⁽²⁾, María José Mellado Peña ⁽³⁾, Francisco Javier Martín Carpi ⁽¹⁾, Antoni Noguera Julián ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; ⁽³⁾ Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Objetivos:

Comparar los test IGRA y la PT en el diagnóstico de la ITL en pacientes pediátricos antes del inicio del tratamiento con antiTNF.

Métodos:

Estudio multicéntrico nacional retrospectivo-prospectivo transversal en niños y adolescentes con enfermedades de base inflamatoria en quienes se realice cribado de ITL simultáneamente con PT y un test IGRA (habitualmente QuantiFERON®-TB Gold In-Tube, QFT-G) antes de iniciar tratamiento con antiTNF. Se excluyen pacientes con antecedentes de TB o tratamiento antiTNF previo. Para maximizar la sensibilidad, cualquier resultado positivo se considera evidencia de ITL.

Resultados:

Se incluyen 142 pacientes (65 niños, 45,8%) de 12 hospitales; 76 con enfermedades reumáticas, 53 con Enfermedad Inflamatoria Intestinal, 11 con pars planitis, 1 con hepatitis autoinmune y 1 paciente con psoriasis. Edad media al diagnóstico y en el momento del cribado fue 7,9 (4,8) y 9,8 (4,3) años, respectivamente. En los tres meses previos al cribado, 52 (36,6%), 100 (70,4%) y 43 (30,3%) pacientes habían recibido corticoides (CE), FAME y combinaciones CE-FAME, respectivamente. Se diagnosticó ITL en 4 pacientes (2,8%; IC95% 0,1-5,5). Ninguno de ellos estaba vacunado con BCG ni presentaba factores de riesgo. El grado de acuerdo entre PT e IGRA fue bajo (coeficiente kappa de Cohen ponderado: 0,39; IC95%: 0-0,94). La sensibilidad para el diagnóstico fue 0,5 para la PT y 0,75 para IGRA. En 5 pacientes el QFT-G resultó indeterminado. No se encontraron diferencias en género, edad, tratamiento o reactantes de fase aguda entre los pacientes con QFT-G indeterminado y el resto.

Conclusiones:

La PT y el QFT-G mostraron un grado de acuerdo bajo para el diagnóstico de ITL. Estos datos apoyan las recomendaciones actuales de maximizar la sensibilidad del cribado de ITL previo al inicio de tratamiento con antiTNF mediante la realización simultánea de la PT y un test IGRA.



Resultado del cribado TB					
	QFT-G (+)	QFT-G (-)	QFT-G indeterminado		
PT (+)	1	1	0	2	
PT (-)	2	133	5*	140	
	3	134	5	142	

Enfermedad	Edad al cribado	Género	PT (mm)	QFT-G	Tratamiento previo
AIJ, oligoarticular	9a 3m	f	10	negativo	MTX
AIJ, oligoarticular	10a 9m	f	15	positivo	-
Psoriasis	8a 6m	f	0	positivo	-
AIJ, poliarticular FR negativo	10a 3m	m	0	positivo	MTX

* QFT-G indeterminado					
Enfermedad	Edad al cribado	Género	VSG (mm)	PCR (mg/L)	Tratamiento previo
Enfermedad de Crohn	11a 2m	m	-	0.6	FAME, CE
<i>Pars planitis</i>	12a 1m	m	2	0.3	FAME
AIJ, poliarticular FR negativo	4a 1m	m	16	15	FAME, CE
AIJ, poliarticular FR negativo	7a 5m	m	49	91	-
AIJ, oligoarticular	2a 6m	f	32	23.7	FAME

BCG: Bacilo de Calmette-Guerin; CE: corticoides; VSG: velocidad de sedimentación globular; f: femenino; FAME: fármacos modificadores de la enfermedad; FR: factor reumatoide; AIJ: artritis idiopática juvenil; m: masculino; MTX: metotrexato; QFT-G: QuantiFERON®-TB Gold In-Tube; PCR: proteína C reactiva; PT: prueba de la tuberculina; TB: tuberculosis.

O-04

DEFICIENCIA HUMANA DE LACASA. SEMEJANZAS CON LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Juan Ignacio Arostegui⁽¹⁾, Kelly Rabionet⁽²⁾, Agustín Remesal⁽³⁾, Anna Mensa-Vilaró⁽¹⁾, Sara Murias⁽³⁾, Rosa Alcobendas⁽³⁾, Oliver Dreschsel⁽²⁾, Eva Gonzalez-Roca⁽¹⁾, Estibaliz Ruiz-Ortiz⁽¹⁾, Anna Puig⁽²⁾, David Comas⁽⁴⁾, Stephan Ossowski⁽²⁾, Jordi Yagüe⁽¹⁾, Xavier Estivill⁽²⁾, Rosa Merino⁽³⁾.

(1) Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona; (2) Centro de Regulación Genómica, Barcelona; (3) Hospital Universitario La Paz, Madrid; (4) Universitat Pompeu Fabra, Barcelona.

Introducción:

Se presenta una familia consanguínea, de origen marroquí, con tres hermanos diagnosticados de artritis idiopática juvenil poliarticular factor reumatoide negativo. La enfermedad debutó temprano (2-4 años) como una poliartitis crónica, simétrica que afectaba a grandes y pequeñas articulaciones, siendo erosiva en dos de ellos. Ninguno presentó fiebre, exantema cutáneo u otras manifestaciones extraarticulares. Los estudios de laboratorio detectaron leucocitosis, trombocitosis, anemia severa, un marcado aumento de los reactantes de fase aguda y negatividad para factor reumatoide, anticuerpos antinucleares y HLA-B*27.

Objetivo:

Se propuso una posible causa genética para la enfermedad debido a su inicio temprano, gravedad del fenotipo, consanguinidad familiar y recurrencia de la enfermedad entre hermanos siguiendo un patrón de herencia autosómico recesivo. El objetivo del presente trabajo fue identificar el defecto genético subyacente.

Métodos:

Se realizó en primer lugar un mapeo de homocigosidad para identificar aquellas regiones homocigotas del genoma que fueran compartidas exclusivamente por los pacientes. Posteriormente se realizó la secuenciación del exoma para identificar variantes genéticas raras en las regiones de homocigosidad que pudieran ser genes causales.

Resultados:

El mapeo de homocigosidad identificó 4 regiones en los cromosomas 3, 6 (n:2) y 13, que albergan 330 genes. La secuenciación del exoma detectó tres posibles variantes candidatas en estas regiones, localizadas en los genes TATDN2, FARS2 y LACC1. Estudios bioinformáticos, de genética de poblaciones y el análisis de población control marroquí (n: 352) sugieren la variante c.128_129delGT en el gen LACC1, que genera una proteína truncada (p.Cys43Tyrfs*6), como el defecto genético causal más probable.

Conclusiones:

Los resultados aquí presentados sugieren la deficiencia humana de lacasa como el mecanismo fisiopatológico de la enfermedad articular detectada en esta familia. Además, estos resultados expanden el fenotipo clínico asociado al gen LACC1 más allá de la forma sistémica de la artritis idiopática juvenil¹.

Referencia. ¹Arthritis Rheumatol 2015; 67: 288-295.



O-05

SEGURIDAD Y EFICACIA DE TOCILIZUMAB EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA: DATOS A LOS 5 AÑOS DEL ESTUDIO CLÍNICO TENDER FASE III

Inmaculada Calvo Penads ⁽¹⁾, Fr De Benedetti ⁽²⁾, Ni Ruperto ⁽³⁾, Hs Brunner ⁽⁴⁾, Cs. Keane ⁽⁵⁾, Cs. Wells ⁽⁶⁾, Js. Wang ⁽⁶⁾, Rs. Cuttica ⁽³⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia; ⁽²⁾ IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Rome, Italia; ⁽³⁾ Paediatric Rheumatology International Trials Organization, Genoa, Italia; ⁽⁴⁾ Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group, Cincinnati, United States, USA; ⁽⁵⁾ Roche Products Ltd., Welwyn Garden City, United Kingdom, Reino Unido.

Introducción:

Los resultados del estudio fase III TENDER, han demostrado que tocilizumab (TCZ), ha sido eficaz en el tratamiento de pacientes con artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs) grave persistente.

Objetivos:

Comprobar la seguridad y eficacia a largo plazo de TCZ en pacientes con AIJs tratados durante 5 años en el estudio TENDER.

Métodos:

En la parte 1, pacientes (2-17 años) con AIJs activa durante ≥ 6 meses fueron aleatorizados 2:1 para recibir TCZ (peso corporal $BW \geq 30$ kg, TCZ 8 mg/kg; < 30 kg, TCZ 12 mg/kg) o placebo cada 2 semanas (q2w) durante 12 semanas. Los pacientes recibieron TCZ q2w basado en BW en la parte 2 extensión abierta (semanas 12-104) y la parte 3 (semanas 104-260). En la parte 3, los pacientes con enfermedad clínicamente inactiva (CID) pudieron cambiarse a una dosificación alternativa. Se evaluó la eficacia en aquellos pacientes que entraron en la parte 3; y la seguridad en todos los pacientes. El objetivo primario en la parte 3 fue la seguridad a largo plazo.

Resultados:

De los 112 pacientes, 89 entraron en la parte 3 y se incluyeron en la población ITT; 66 (59%) completaron el estudio entero (260 semanas). La proporción de pacientes que lograron respuestas AIJ ACR 30/50/70/90 al inicio se mantuvo en la parte 3 hasta la semana 260. Los pacientes que permanecían en la semana 260, 31 recibieron glucocorticoides orales (GCs) y 34 metotrexato (MTX) al inicio. Al final del estudio, 17/31 y 6/34 pacientes abandonaron GCs y MTX. El perfil de seguridad a 5 años fue similar al perfil de seguridad a 2 años. Las tasas por cada 100 paciente-años (PY) de AEs y SAEs no aumentaron entre el segundo y quinto año. La mayoría de los SAEs no estaban relacionados con el tratamiento en estudio.

Conclusiones:

Estos resultados demostraron la eficacia sostenida sin cambios en el perfil de seguridad a los 5 años de tratamiento con TCZ en pacientes con AIJs.

O-06

TOCILIZUMAB EN UVEÍTIS REFRACTARIA ASOCIADA A ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE 13 CASOS

María Isabel González Fernández⁽¹⁾, Inmaculada Calvo Penadés⁽¹⁾, Berta López Montesinos⁽¹⁾, Montserrat Santos Gómez⁽²⁾, Vanesa Calvo Río⁽²⁾, Consuelo Modesto⁽³⁾, Beatriz Bravo⁽⁴⁾, Gisela Díaz Soriano⁽⁵⁾, Antonio Atanes⁽⁶⁾, Olga Maíz⁽⁷⁾, Ricardo Blanco Alonso⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; ⁽³⁾ Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona; ⁽⁴⁾ Hospital Universitario de San Cecilio de Granada, Granada; ⁽⁵⁾ Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; ⁽⁶⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña; ⁽⁷⁾ Hospital Donostia, San Sebastián.

Introducción:

Los pacientes con uveítis asociada a artritis idiopática juvenil (AIJ) y refractariedad a fármacos anti-TNF, constituyen un grupo con riesgo de complicaciones, representando un reto para oftalmólogos y reumatólogos.

Objetivos:

Evaluar la eficacia de Tocilizumab (TCZ) en uveítis refractaria asociada a AIJ.

Métodos:

Estudio multicéntrico de uveítis asociada a AIJ refractaria a, al menos, un inmunosupresor sintético convencional y un fármaco biológico anti-TNF

Resultados:

Estudiamos a 13 pacientes (24 ojos) con edad media de 20.38±9 años (rango 8-38). Patrón ocular más frecuente uveítis anterior (n=11), bilateral (n=11) y crónica (n=13). Además de corticoides y antes de iniciar TCZ, habían recibido como tratamiento inmunosupresor sintético: Metotrexato (n=11), ciclosporina A (n=5), micofenolato (n=1) y leflunomida (n=1), y como primer biológico: adalimumab (ADA) (n=6), infliximab (IFX) (n=3) y etanercept (ETN) (n=4). Previo a TCZ, cambiaron a un segundo fármaco biológico (n=11), a un tercero (n=5), a un cuarto (n=3) e incluso a un quinto tratamiento biológico (n=1). La mediana de duración de uveítis antes de iniciar TCZ fue 122 meses [IQR 42-178]. El TCZ se inició por ineficacia, a dosis estándar de 8 mg/kg/4 sem en la mayoría de los casos, y combinado en todos los casos (MTX=7, LFN=4, CsA=1, MMF=1). Se observó mejoría desde el inicio hasta 1 año después en: a) Agudeza visual: 0.46±0.35 a 0.52±0.37 (p=0.007); b) Células en cámara anterior desde una mediana [IQR] de 1 [0.5-2] a 0 [0-0] (p=0.001), c) Vitritis de 0 [0-1] a 0 [0-0] (p=0.06) y d) Engrosamiento Macular de una media de 277±127 a 234±32 micrones (p=0.04). Después de una media de seguimiento de 15.2±8.3 meses, se consiguió remisión ocular en 9 de 13 pacientes. Eventos adversos: Trombocitopenia grave (1), neumonía (1), conjuntivitis vírica e impétigo bulloso (1).

Conclusiones:

Tocilizumab parece ser eficaz y relativamente seguro en uveítis refractaria asociada a AIJ

O-07

ESTUDIO BASAL Y EVOLUCIÓN CLÍNICA DE PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL: SERIE DE 29 CASOS

Estíbaliz Iglesias, Judith Sánchez-Manubens, Rosa Bou, Emili Inarejos, María Navallas, Cristina Jou, Vicenç Torrente-Segarra, Joan Calzada, Clara Giménez, Sergi Borlán, Andrés Eduardo Nascimento, Jordi Costa, M Asunción Vicente, Sergio Pinillos, Jordi Antón.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

Introducción:

La Dermatomiositis Juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria más frecuente en la infancia. Su diagnóstico se basa en los criterios de Bohan&Peter. El objetivo del tratamiento incluye el control de los síntomas y la prevención de complicaciones.

Objetivo:

Describir las características al diagnóstico y la evolución clínica de los pacientes con DMJ atendidos en un hospital de tercer nivel durante en el periodo Septiembre 2000-2015.

Método:

Estudio en dos etapas: transversal y prospectiva. Valoración muscular mediante CMAS, enzimas musculares, electromiograma, resonancia magnética (RM) muscular y biopsia. Estudio basal completo con electrocardiograma-ecocardiografía, pruebas funcionales respiratorias (PFR), videofluoroscopia-videoendoscopia, DEXA y capilaroscopia.

Resultados:

29 pacientes (10 niños, 19 niñas). Manifestación cutánea más frecuente: pápulas de Gottron (93.10%) y lesiones eritematosas (89.65%). Un paciente presentó lipodistrofia al diagnóstico. 79.31% presentaban debilidad muscular (todos debilidad pelviana, 91.3% escapular, 82.60% axial; mediana del CMAS 35). 31% presentaban síntomas asociados (6 artritis, 3 alteración deglución, 1 morfea-like). Los valores de laboratorio y tiempos de enfermedad se resumen en la tabla nº1. Se realizó RM muscular en 23 pacientes (95.45% tenían afectación escapular, 95.45% pelviana, 81.81% paravertebral; 78.26% afectación muscular difusa; 43% afectación de fascia, 60.86% de tejido celular subcutáneo; 13.63% de piel). El EMG fue patológico en 80.76%. Todas las biopsias musculares realizadas fueron patológicas. El 77.77% de los pacientes tenían alteración de la deglución. Ninguno presentó afectación cardíaca al diagnóstico. 16.66% tenían alteración de las PFR. 87.5% tenían alteración capilaroscópica. 24.13% presentaron complicaciones asociadas a la DMJ y/o su tratamiento (2 síndromes de activación macrofágica, 2 calcinosis, 2 lipodistrofia, 1 brote psicótico, 1 perforación intestinal).

Conclusiones:

La DMJ es una vasculopatía sistémica potencialmente grave no limitada a piel y músculo. Un estudio basal completo y la aplicación de escalas de medida estandarizadas como el CMAS al diagnóstico, facilita el manejo y seguimiento del paciente.

O-08

PUESTA EN MARCHA DE LA RED DE INFECCIONES OSTEOARTICULARES PEDIÁTRICAS (RIOPED)

Esmeralda Nuñez ⁽¹⁾, Cristina Calvo ⁽²⁾, Jesús Saavedra-Lozano ⁽³⁾, Grupo De Estudio De Las Infecciones Osteoarticulares ⁽⁴⁾.

⁽¹⁾ Hospital Materno infantil. H. Regional Universitario de Málaga, Málaga; ⁽²⁾ Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid; ⁽³⁾ Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; ⁽⁴⁾ Estudio Multicéntrico, España.

Introducción:

A pesar de la frecuencia e importancia de las infecciones osteoarticulares (IOA) en pediatría, no se han publicado estudios multicéntricos amplios en nuestro país. Nuestro objetivo fue constituir la Red Española de IOA pediátricas (RIOPed) para conocer, tanto la prevalencia real como las características epidemiológicas y el abordaje de estas infecciones en nuestro medio, favoreciendo el desarrollo de trabajos de investigación a nivel nacional e internacional.

Material Y Métodos:

RIOPed fue creada a finales de 2014, difundiéndose en 2015 entre los socios de la Sociedad de Reumatología (SERPE), Infectología (SEIP) y ortopedia (SEOP) pediátricas. La red se estructura mediante un Comité Científico/Investigadores principales y un grupo colaborador (máximo 2/centro). Gracias a los fondos de una beca recibida desde SERPE, se ha conseguido el objetivo fundamental: el diseño y puesta en marcha de una base de datos online para el registro nacional prospectivo de niños con IOA.

Resultados:

Hasta septiembre de 2015, 71 investigadores de 48 hospitales diferentes (públicos y privados) procedentes de las 3 sociedades implicadas, se incorporaron a RIOPed. En una primera fase, se ha creado la base de datos a través del software de REDCap, una plataforma de redes de investigación de fácil cumplimentación. La estructura de la base cuenta con 8 formularios: datos demográficos, diagnóstico (laboratorio/imagen), tratamiento (médico/quirúrgico), complicaciones/secuelas y evolución a los 6 meses. El 16 de septiembre se llevó a cabo la apertura de la red, enviando a los colaboradores todo el material necesario para la inclusión de pacientes.

Conclusiones:

RIOPed se ha constituido como una red nacional de carácter multidisciplinar para el conocimiento y la investigación en IOA. El registro de casos permitirá valorar el impacto de los documentos de consenso recientemente publicados sobre el abordaje de estas infecciones en nuestro medio, optimizar los métodos diagnósticos y terapéuticos disponibles y fomentar colaboraciones futuras.

O-09

ARTROTOMÍA VS ARTROCENTESIS EN ARTRITIS SÉPTICA. ANÁLISIS COMPARATIVO DE LA COHORTE NACIONAL RETROSPECTIVA

Cristina Calvo ⁽¹⁾, Esmeralda Nuñez ⁽²⁾, Jesús Saavedra-Lozano ⁽³⁾, Grupo De Estudio De Las Infecciones Osteoarticulares ⁽⁴⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid; ⁽²⁾ Hospital Materno Infantil, Málaga; ⁽³⁾ Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; ⁽⁴⁾ Estudio Multicéntrico, España.

Introducción:

El tratamiento de la artritis séptica (AS) mediante artrotomía (ATT) o artrocentesis (ATC) con lavado articular sigue siendo motivo de debate. Objetivo: comparar las características y evolución de los pacientes tratados con ATT vs ATC en la cohorte nacional de infecciones osteoarticulares (IOA).

Material y Métodos:

Estudio multicéntrico nacional, retrospectivo, en niños <15 años con IOA de 23 hospitales entre 2008-2012. Se consideró AS confirmada: aquella con aislamiento microbiológico; probable: cultivos negativos pero recuento en líquido articular >40.000 cél/mm³.

Resultados:

De las 608 IOA se analizaron 232 AS (111 confirmadas). En 123 casos (53%) se realizó ATT (95% electiva, 5% por complicaciones) y en 109 ATC. Las únicas diferencias entre ambos grupos fueron la presencia de fiebre (77% vs 64%; p=0.028) y la elevada tasa de AS de cadera (42 vs 9%; p<0.001) en el grupo ATT. Los casos sometidos a ATT tuvieron una estancia hospitalaria (14.1±8 días vs 9.6±4.7; p< 0.001) y duración total del tratamiento (31.9±21.4 vs 25.6±9.2, p< 0.003) más prolongadas. En el análisis multivariante, la ATT electiva se asoció con AS de cadera (OR: 6 [CI: 1.8-20], p=0.003) y ser tratado en un centro con >10% de cirugía (OR: 15 [CI: 6 -40], p <0.0001), y no con otros parámetros como edad, agente etiológico, VSG>50 o PCR>100 mgr/l. Evolutivamente, presentaron menos secuelas los niños con ATC (1% vs 6.6% (p=0.03, OR: 0,58[IC:0.45-0.76]). La afectación de cadera per se fue un factor de riesgo para el desarrollo de secuelas (OR: 5.2 [CI: 1.3-20.5], p=0.07).

Conclusiones:

En nuestra cohorte, el abordaje conservador de la AS no ha supuesto mayor incidencia de complicaciones ni secuelas. El hecho de que el porcentaje de AS de cadera con ATC fuera muy bajo, junto con el mayor riesgo de secuelas en esta localización, impide sacar conclusiones en este tipo de AS.

O-10

BAJA DENSIDAD MINERAL ÓSEA PARA LA EDAD CRONOLÓGICA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: PREVALENCIA EN NUESTRO MEDIO Y UTILIDAD DE LOS MARCADORES DEL METABOLISMO ÓSEO

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Introducción:

Las recomendaciones de 2013 para la interpretación de la densitometría de doble energía (DEXA) en niños incluyen el ajuste según talla. La prevalencia de baja densidad mineral ósea para la edad cronológica (BDMOec) en pacientes crónicos ha podido sobreestimarse previamente.

Objetivos:

Estimar la prevalencia de BDMOec en artritis idiopática juvenil (AIJ) ajustando el Z-score según talla (ZSAT) y analizar los factores implicados.

Métodos:

Estudio observacional, de corte transversal, en niños caucásicos de 5-16 años con AIJ, en seguimiento por una unidad de Reumatología pediátrica entre julio 2014-julio 2015, sin patología ni tratamiento concomitante osteotóxico.

Se realizó DEXA y estudio metabólico óseo incluyendo propéptido N-terminal del colágeno tipo I (P1PN) y telopéptido carboxi-terminal del colágeno tipo I (CTx) plasmáticos. Se recogieron: tiempo de actividad clínica (Tac), dosis y duración de corticoterapia y tratamiento con modificadores de la enfermedad (FAME). Se realizaron encuestas sobre actividad física y dieta.

Resultados:

Participaron 94 niños, cuyas características se recogen en tabla 1. Ninguno cumplía criterios de osteoporosis.

La estimación de la prevalencia poblacional de BDMOec mediante ZSAT fue inferior al 3% ($p < 0,05$), e inferior al 5% ($p < 0,05$) cuando no se realizó dicho ajuste. No se demostró relación entre ZSAT y subtipo de AIJ, dieta, ejercicio, Tac, tratamiento con FAME ni dosis ni duración de corticoterapia. Existía correlación negativa débil entre P1PN y ZSAT ($r = -0,218$; $p < 0,05$) y correlación inversa débil entre el telopéptido carboxi-terminal del colágeno tipo I y dosis total de corticoides ($r = -0,243$; $p < 0,05$).

Conclusiones:

La prevalencia de BDMOec en niños con AIJ en nuestro medio parece ser menor de lo publicado. La influencia de dieta, ejercicio, actividad inflamatoria o tratamiento sobre DMO no se demostró, probablemente por escaso tamaño muestral y porque su efecto es discreto. La correlación entre P1PN y ZSAT es débil, por lo que aquél no parece útil en el screening de BDMOec.



Tabla 1. Resumen de las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de los pacientes con AIJ (n=96) así como de los datos obtenidos en DEXA

		Media \pm DS	Rango	n	%
SEXO	Varón			94	35,1
	Mujer			94	64,9
EDAD (años)		10,99 \pm 3,14	5-15,92	94	
SUBTIPO AIJ	Sistémica			94	10,6
	Oligoarticular persistente			94	42,6
	Oligoarticular extendida			94	13,8
	Poliarticular			94	23,4
TIEMPO EVOLUCIÓN ENFERMEDAD (años)		6,2 \pm 3,63	0,1-13,58	94	
TIEMPO ACTIVIDAD CLÍNICA (semanas)		76,19 \pm 67,79	6-396	93	
TRATAMIENTO CON FAME	Sintético			Actual: 94 Anterior: 94	Actual: 44,7 Anterior: 95,7
	Biológico			Actual: 94 Anterior: 94	Actual: 30,9 Anterior: 43,6
TIEMPO DE TRATAMIENTO CON FAME (meses)	Sintético	45,79 \pm 34,89	1-139	90	
	Biológico	35,11 \pm 27,89	1-120	43	
CORTICOIDES	Dosis total (mg/kg)	251,23 \pm 663,97	1,2-3693	84	
	Dosis media (mg/kg/año)	17,06 \pm 84,16		84	
	Duración (días)	167,42 \pm 229,39	11-1417	84	
Z-SCORE DE DMO		0,11 \pm 1,07	(-2,4)- 3,1	94	
Z-SCORE DE DMO AJUSTADO POR TALLA		0,045 \pm 0,94	(-2,18)-2,34	94	
BAJA DMOec MEDIANTE Z-SCORE NO AJUSTADO POR TALLA				94	2,1
BAJA DMOec MEDIANTE Z-SCORE AJUSTADO POR TALLA				94	1,1

FAME: Fármaco antirreumático modificador de la enfermedad
AIJ: Artritis idiopática Juvenil
DMOec: Densidad mineral ósea para la edad cronológica
DMO: Densidad mineral ósea

O-11

ABORDAJE DE LA OSTEOPOROSIS INFANTIL EN ESPAÑA, ¿VAMOS DE LA MANO?

M^a Concepción Mir Perelló⁽¹⁾, Rosa Bou Torrent⁽²⁾, Rocio Galindo Zavala⁽³⁾, M^a Isabel González Fernández⁽⁴⁾, Lucia Lacruz Pérez⁽¹⁾, Berta Magallares López⁽⁵⁾, W. Alberto Sifuentes Giraldo⁽⁶⁾, Belén Sevilla Pérez⁽⁷⁾, Natalia Palmou Fontana⁽⁸⁾, Juan Carlos Nieto González⁽⁹⁾, Indalencio Monteagudo⁽⁹⁾, Marta Medrano San Idefonso⁽¹⁰⁾, Jenaro Graña Gil⁽¹¹⁾, Paula Alcañiz Rodríguez⁽¹²⁾.

(1) Hospital Universitario Son Espases, Palma ; (2) Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; (3) Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; (4) Hospital Universitario La Fe, Valencia; (5) Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona; (6) Hospital Ramón y Cajal, Madrid; (7) Hospital Universitario de San Cecilio de Granada; (8) Hospital General de Almansa, Almansa; (9) Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; (10) Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza; (11) Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña; (12) Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Objetivo:

Evaluar el manejo clínico de la osteoporosis secundaria infantil y la formación impartida en nuestro país.

Material y métodos:

Elaboramos y difundimos una encuesta dirigida a especialistas pediátricos de ámbito nacional que atienden y tratan osteoporosis, recogiendo datos sobre epidemiología, manejo clínico, tratamiento y formación impartida.

Resultados:

Participaron 20 profesionales, 85% dedicados a la reumatología infantil. El 70% atiende menos de 15 pacientes/año. La mitad considera que no recibe las derivaciones adecuadamente, siendo onco-hematología, gastroenterología y neurología las unidades que más derivan. La anamnesis de hábitos dietéticos y ejercicio es registrada por el 75%. Al diagnóstico, la mayoría determina calcio, fosfato, vitamina D, paratohormona, calciuria y fosfatasa alcalina, y sólo el 35% los marcadores de metabolismo óseo. El 60% realiza radiografía de columna, el 45% edad ósea, 10% ultrasonidos y 25% la relación tronco-extremidades. El 95% tiene acceso a densitometría de doble energía (DEXA), 35% con técnico entrenado, en la que se analiza columna lumbar en el 95% de los casos, el fémur en el 50% y el cuerpo total en un 25%. El 30% no realiza ajuste por talla. El 60% solicita sistemáticamente DEXA al debut en lupus, 50% en dermatomiositis, 35% en artritis idiopática juvenil sistémica y 25% en poliarticular. La mayoría indica bifosfonatos con Z-score < -2DS y fracturas patológicas, 8 si Z-score < -3DS independientemente de las fracturas y 7 consideran el dolor óseo una indicación. Los bifosfonatos más usados son: pamidronato (60%), zoledronato (35%) y alendronato (25%). El 45% utiliza un protocolo específico de su hospital. En cuanto a formación, 12 han impartido alguna sesión reciente sobre el tema, la mayoría para atención especializada.

Comentarios:

Es necesaria una mayor y más reglada formación en osteoporosis en nuestro medio, así como establecer protocolos consensuados para homogeneizar el manejo y tratamiento de estos pacientes.



O-12

HIPOVITAMINOSIS D EN NIÑOS ESPAÑOLES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: UN PROBLEMA MÁS FRECUENTE DE LO QUE SE PIENSA

Gisela Diaz-Cordovés Rego, Rocio Galindo Zavala, Esmeralda Nuñez Cuadros, Natalia Mena.

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Introducción:

El déficit de vitamina D se considera determinante en la adquisición de masa ósea y se relaciona con el riesgo cardiovascular. En pacientes con Artritis Reumatoide aparece con frecuencia, pero tenemos pocos datos en artritis idiopática juvenil (AIJ) .

Objetivo:

Describir los niveles de vitamina D en niños españoles afectos de AIJ y valorar los factores implicados.

Método:

Estudio observacional, de corte transversal, en niños caucásicos de 3-16 años, con AIJ, en seguimiento por una unidad de Reumatología pediátrica. Se realizó analítica de metabolismo óseo, incluyendo 25hidroxivitamina D3, densitometría de doble energía (DEXA), con medición de la composición corporal y encuestas sobre dieta y ejercicio. Consideramos hipovitaminosisD leve entre 30-20ng/ml, moderada entre 20-10ng/ml y grave, inferior a 10ng/ml.

Resultados:

Participaron 94 niños. El 31,9% presentaba un déficit leve y el 3,2%, moderado. Ningún paciente padecía hipovitaminosis grave. No encontramos diferencias estadísticamente significativas en los niveles de vitamina D entre subgrupos de AIJ ni según tratamiento con FAME sintético; sin embargo, los niveles fueron significativamente menores en los tratados con FAME biológicos($p < 0,05$). No se demostró relación significativa con Z-score de densidad mineral ósea, con los valores de calcio, fósforo, magnesio, propéptido N-terminal ni telopéptido carboxi-terminal del colágeno tipo I. Hallamos correlación positiva débil con el nivel de actividad física ($R\ 0,285; p < 0,01$) y negativa débil con el tiempo de actividad clínica ($R-0.224; p < 0,05$) y con la grasa ($r-0,333; p < 0,05$).

Conclusión:

Existe una alta prevalencia de hipovitaminosis D en niños con AIJ, siendo mayor en aquellos pacientes con más tiempo de actividad de la enfermedad, menos activos físicamente y con más nivel de grasa corporal. Probablemente, éstos son los que más se beneficiarían de la suplementación.

O-13

TERAPIA BIOLÓGICA EN OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE: EXPERIENCIA DE 8 AÑOS

Jorge Bustamante Amador, Sara Murias Loza, Agustín Remesal Camba, Rosa Alcobendas Rueda, Rosa Merino Muñoz.

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es una enfermedad infrecuente de etiopatogenia desconocida, recientemente considerada autoinflamatoria. Destaca una importante heterogeneidad en cuanto a su manejo según los distintos centros.

Objetivo:

Describir las características de 7 pacientes con OCMR y los tratamientos que recibieron.

Métodos:

Revisión de las historias clínicas.

Resultados:

Se incluyeron 7 pacientes (6 niñas, un niño) con media de edad al debut de 7,3 años (SD 2.9), con tiempo medio hasta el diagnóstico de 14 meses y tiempo medio de enfermedad 61.8 meses. Todos debutaron con dolor óseo, 1 de ellos asociando fiebre y otros 2 febrícula. Las localizaciones óseas afectadas se describen en la tabla, siendo las más frecuentes la clavícula, la tibia y el fémur. Todos los pacientes presentaron lesiones cutáneas, descritas en la tabla. Dos pacientes presentaban leucocitosis al inicio (media 13735/mm³ ± SD 735, 5 de ellos PCR elevada (21mg/L ± 13.45) y 4 aumento de VSG (34.5mm/h ± 14.31). En un paciente se aisló *Propionibacterium acnes* en la biopsia ósea. Los 7 pacientes recibieron AINEs con respuesta insuficiente; 4 de ellos pamidronato y 6 terapia biológica con agentes anti-TNF (descritos en la tabla), dada la falta de respuesta a los tratamientos previos. En la última visita, 3 pacientes siguen recibiendo tratamiento biológico con buena respuesta mientras que otros 3 han podido suspenderlo por su situación de inactividad.

Conclusiones:

El diagnóstico de OCMR a menudo se retrasa al no sospecharse la enfermedad. En nuestra serie de pacientes destaca que la terapia con agentes biológicos ha resultado eficaz en casos refractarios a otros tratamientos. Son necesarios más estudios para establecer factores predictores de respuesta a los diferentes tratamientos para así poder implementar guías terapéuticas.

Tabla. Principales características clínicas y terapéuticas de los 7 pacientes.

	Localizaciones	Tratamientos previos	Tratamiento actual	Afectación cutánea
1	Fémur, calcáneos, clavícula, costillas, omóplato, pubis	AINES, <u>Adalimumab</u> , CC, FAME, <u>Bifosfonatos</u>	<u>Infliximab</u>	Psoriasis, descamación PP
2	Tibia, clavícula, pubis, carpo, peroné	AINES, <u>Etanercept</u> , <u>Bifosfonatos</u>	-	Descamación PP, pápulas-vesículas, acné leve
3	Tibia, cóccix, esternón, MTF	AINES, <u>Bifosfonatos</u> , <u>Etanercept</u> , <u>Adalimumab</u> , CC	-	Alopecia, descamación PP, psoriasis, <u>pustulosis</u> , acné moderado
4	Mandíbula, carpo	AINES, CC	<u>Adalimumab</u>	-
5	Clavícula	AINES, <u>bifosfonatos</u>	-	-
6	Fémur, tibia	AINES, <u>bifosfonatos</u> , <u>Adalimumab</u> , CC	-	Acné leve, alopecia
7	Calcáneo, fémur	AINES	<u>Adalimumab</u>	-

CC: Corticoide; PP: palmoplantar; AINES: Antiinflamatorios no esteroideos; FAME: fármaco modificador de la enfermedad; MTF: metatarsofalángica.

O-14

ESTUDIO CLÍNICO Y EVOLUTIVO DE PACIENTES CON LES EN LA INFANCIA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Hermenegildo González García, María Asunción Pino Vázquez, Francisco Javier Álvarez Guisasola, Pilar Solís Sánchez.

Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

Introducción y objetivos:

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica de curso intermitente y variabilidad es su expresión. El análisis de las características de pacientes con LES en nuestra población pediátrica puede facilitar el conocimiento de esta entidad, favoreciendo una disminución en su demora diagnóstica y en las importantes repercusiones que puede producir en individuos afectos.

Material y métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de LES durante la infancia en nuestro centro en un período de 20 años. Se analizaron datos de filiación, características clínicas, datos biológicos, radiológicos y terapéuticos, así como comorbilidad asociada a medio-largo plazo.

Resultados:

Se registraron 13 casos de LES, todos ellos en sexo femenino. Mediana de edad al debut de la enfermedad: 12 años (rango 10-14). Mediana de edad actual: 21 años (rango 12-30). Antecedentes familiares reumáticos o autoinmunes en 38%(5). Las manifestaciones clínicas más frecuentes al debut fueron: Cutáneas 77%(10), musculoesqueléticas 69%(9) y constitucionales 54%(7). Las manifestaciones clínicas más frecuentes en su evolución fueron: Hematológicas 77%(10), nefrológicas 62%(8) y neurológicas en otro 62%(8). Fármacos más empleados: Corticoides en todos los casos, hidroxiclороquina 85%(11), ciclofosfamida 54%(7) y azatioprina 23%(3). Durante edad adulta se utilizó Rituximab en 15%(2) y se inició Belimumab en 8%(1). Principales complicaciones: Infecciones que requirieron ingreso hospitalario 46%(6), necrosis avascular 15%(2) y sepsis por catéter de hemodiálisis 15%(2). Supervivencia global del 92%(12), falleciendo una de las enfermas tras estatus convulsivo en edad adulta.

Conclusiones:

Como era esperable, la epidemiología y clínica encontradas en nuestra serie es similar a la descrita en la literatura. La morbimortalidad de pacientes con LES ha disminuido significativamente en las últimas décadas, debido a un diagnóstico precoz de la enfermedad, seguimiento adecuado e instauración temprana de tratamiento.



O-15

VACUNACIÓN EN NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

M. Soledad Camacho-Lovillo ⁽¹⁾, Esmeralda Nuñez-Cuadros ⁽²⁾, Laura Fernandez-Silveira ⁽³⁾, Paula Alcañiz ⁽⁴⁾, Rosa Alcobendas ⁽⁵⁾, Leonor Arranzarana ⁽⁶⁾, Cristina Calvo ⁽⁵⁾, Inmaculada Calvo ⁽³⁾, Joan Calzada ⁽⁷⁾, Sara Guillén ⁽⁸⁾, María José Lirola ⁽⁹⁾, Begoña Losada ⁽¹⁰⁾.

(1) Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; (2) Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; (3) Hospital Universitario La Fe, Valencia; (4) Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; (5) Hospital Universitario La Paz, Madrid; (6) Hospital Donostia, San Sebastián; (7) Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona; (8) Hospital Getafe, Madrid; (9) Instituto Hispalense Pediatría, Sevilla; (10) Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

Introducción:

Las vacunas representan un hito fundamental en la prevención de enfermedades infecciosas, con gran repercusión en la salud de la población. En los pacientes con enfermedades reumáticas, la inmunosupresión secundaria tanto a la enfermedad como a los tratamientos empleados, podría aumentar el riesgo de padecer infecciones. Con frecuencia surgen dudas entre los padres y los profesionales que atienden a estos niños sobre la seguridad y eficacia de las vacunas disponibles, el momento más adecuado de la vacunación, así como las contraindicaciones de las mismas.

Objetivos:

Elaborar documentos divulgativos sobre la vacunación en niños con enfermedades reumáticas.

Material y método:

Se realizó una revisión exhaustiva de la información disponible en revistas médicas, fichas técnicas de los productos y sobre todo, en recomendaciones establecidas por los organismos de referencia en este tema (Comité Asesor de Vacunas, EULAR). Las coordinadoras del grupo de trabajo elaboraron los dípticos informativos y posteriormente se enviaron al resto de miembros para tener en cuenta sus aportaciones. Finalmente se envió al CAV para su revisión y aprobación. Actualmente se encuentran disponibles en la web de SERPE para su consulta y divulgación.

Resultados:

Se elaboraron 2 dípticos, uno dirigido a padres y otro a pediatras de atención primaria. Dichos documentos constan de unas recomendaciones generales, insistiendo en que tanto los niños como sus convivientes deben tener actualizado el calendario vacunal, y otras recomendaciones específicas, sobre vacunas que están especialmente aconsejadas en estos pacientes, aunque no estén incluidas en el calendario de vacunación de todas las comunidades autónomas. Finalmente se enumeran las consideraciones acerca del uso de vacunas de virus vivos que no deben administrarse en determinadas circunstancias.

Conclusiones:

Esperamos que el material sea de utilidad para las consultas diarias y que nuestros pacientes logren una elevada tasa de seroprotección. Los documentos precisarán una revisión periódica para actualizar contenidos.

O-16

ANTICUERPOS MIOSITIS ESPECIFICOS EN UNA SERIE DE PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Berta Lopez Montesinos, M. Isabel Gonzalez Fernandez, Adriana Rodriguez Vidal, Inmaculada Calvo Penades.

Hospital Universitario i Politécnic La Fe, Valencia.

Introducción:

La dermatomiositis juvenil (DMJ) representa uno de los subconjuntos más importantes de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Los anticuerpos específicos de miositis constituyen marcadores muy útiles en el diagnóstico clínico, la clasificación y la predicción del pronóstico. Su sensibilidad no es alta, pero su presencia tiene un elevado valor predictivo.

Objetivo:

Describir la presencia de anticuerpos antimiositis específicos y la clínica asociada, de los pacientes con DMJ diagnosticados en nuestra Unidad.

Métodos:

Se revisan los pacientes diagnosticados de DMJ desde Junio 1992 a Septiembre 2015. Se obtienen los inmunoblots de miositis, datos demográficos, manifestaciones clínicas y exploraciones complementarias. El inmunoblot detecta los siguientes anticuerpos específicos: anti sintetasa (anti-Jo-1, anti PL-7, anti PL-12), anti-Mi-2, anti-p155/TIF1, anti-MDA5 y otros inespecíficos.

Resultados:

Se diagnosticaron según los criterios de Bohan et al. a 28 pacientes, 15V/13M. La edad de diagnóstico fue de 7,34 años (3.7-10.8). En 24 (85,7%) se realizó el inmunoblot de miositis; en 12(50%) resultaron todos los anticuerpos negativos, y en 11 (45,8%) se detectaron: 4 anti-Mi2, 2 anti-TIF1, 2 anti-Jo1, 1 anti-MDA5, 1 anti-PL12 y 1 anti-Ro52.

Las 4 pacientes con anti-Mi2 positivo presentaron buena evolución sin complicaciones y buena respuesta al tratamiento. En los 2 pacientes con anti-TIF1 ha predominado la clínica dermatológica a pesar del tratamiento, existiendo en uno de ellos ulceraciones cutáneas, sin asociación con neoplasia maligna. El paciente con anti-MDA5 ha persistido con actividad a pesar del tratamiento, sin enfermedad pulmonar intersticial. La paciente con anti-PL12 asocia diabetes mellitus insulín dependiente y calcinosis.

Conclusiones:

Los fenotipos clínicamente distintos tienen características únicas y los anticuerpos antimiositis específicos son importantes para predecir el curso clínico, tratamiento y pronóstico. La identificación de los antígenos diana que reconocen estos anticuerpos resulta fundamental para comprender mejor la etiopatogenia de la DMJ.

O-17

ESTUDIO CLÍNICO-ANALÍTICO DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON HIPER-IGD Y FENOTIPO DE SÍNDROME DE FIEBRE RECURRENTE

Pilar Espiño Lorenzo ⁽¹⁾, Inmaculada Calvo Penadés ⁽²⁾, Berta López Montesinos ⁽²⁾, María Isabel González Fernández ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra; ⁽²⁾ Hospital Universitario la Fe, Valencia.

Objetivo:

Caracterizar dos grupos de pacientes con fenotipo de fiebre recurrente y niveles elevados de IgD en plasma, con y sin mutación en el gen MVK, y establecer si existen hallazgos clínico-analíticos que nos permitan diferenciarlos.

Pacientes y métodos:

Se estableció un grupo A en el que se incluyeron 15 pacientes con diagnóstico genético de HIDS (Síndrome de Hiper-IgD y fiebre periódica), y un grupo B en el que se incluyeron 23 pacientes con fenotipo de síndrome de fiebre recurrente y niveles elevados de IgD, pero sin mutación en el gen MVK. Los datos clínicos y biológicos fueron recogidos retrospectivamente.

Resultados:

Se incluyeron 38 pacientes con signos inflamatorios recurrentes: 15 (39.5%) presentaron una mutación en el gen MVK que se acompañó de una elevación de IgD e IgA en plasma en el 87.6% y 73.3% respectivamente (grupo A), y 23 (60.5%) en los que el estudio genético resultó negativo y los niveles séricos de IgD e IgA elevados en el 100% y 39.1% respectivamente (grupo B). Sin embargo, aunque las cifras de IgD fueron mayores en el grupo A, no hubo diferencias estadísticamente significativas (p 0.26), no así con las cifras de IgA, PCR y VSG que sí fueron significativamente más elevadas en el grupo con mutación MVK (p < 0.05), quienes además resultaron ser más jóvenes en el momento del primer ataque (p 0.047). Para otras características clínicas no hubo diferencias entre los grupos.

Conclusiones:

En nuestra cohorte, en cuanto a las manifestaciones clínicas, hubo un predominio de síntomas digestivos y adenopatías laterocervicales en pacientes con mutación del gen MVK, y aunque las diferencias no fueron significativas, su presencia en episodios recurrentes en menores de un año, unido a niveles elevados de IgA y una intensa respuesta de fase aguda, debería llevarnos a la sospecha diagnóstica de HIDS.

RESÚMENES DE COMUNICACIONES DEL CONGRESO

COMUNICACIONES PÓSTERES CON DEFENSA ORAL

PO-01

FARMACOVIGILANCIA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN TRATAMIENTO CON FÁRMACOS BIOLÓGICOS

Mireia Castillo Vilella ⁽¹⁾, Consuelo Modesto Caballero ⁽²⁾, Nuria Giménez Gómez ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitari Mútua Terrassa, Terrassa; ⁽²⁾ Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo:

Establecer la seguridad de los fármacos biológicos en niños con AIJ.

Metodología:

Estudio descriptivo, retrospectivo y no intervencionista realizado mediante la revisión de historias clínicas de pacientes que cumpliesen criterios diagnósticos de AIJ (cualquier categoría ILAR), que hubiesen realizado tratamiento biológico (TB) y seguimiento en la consulta de Reumatología Pediátrica de un hospital de referencia de Junio-2012 a Junio-2013. Se recogieron y analizaron datos socio-demográficos y clínicos, los tratamientos realizados, efectos adversos (EA) y causas de retirada del TB. Resultados: Un 37% de los pacientes con AIJ había recibido TB (98/264). La media de fármacos modificadores de enfermedad sintéticos (FAMEs) realizados fue de $2,4 \pm 1,7$ (0-9) y la de TB de $1,6 \pm 1$ (1-6.) Los TB más utilizados fueron: Etanercept (ETN; 80% de los pacientes); Adalimumab (ADA; 43%) e Infliximab (IFX; 19%). Un 45% recibieron TB en monoterapia (el 70% de ellos ETN). En el total de TB realizados se registraron un 10 % de EA (44/448). Un tercio de los pacientes en TB presentó ≥ 1 EA, la media del tiempo en que apareció el EA fue de 1 año ($11,7 \pm 14,7$ meses) y la media de EA de $1,51 \pm 0,97$. El TB que presentó una mayor tasa de EA fue ETN (39%) seguido de ADA (25%) e IFX (16%). El 95 % de los pacientes realizaba tratamiento concomitante en el momento del EA con glucocorticoides y/o FAMEs. Los EA más frecuentes fueron infecciones (45%) seguidos de reacciones locales o infusionales. Se registraron un 25% de EA graves. Se observó una asociación entre la categoría oligoarticular y la no realización de TB ($p=0,026$).

Conclusión:

Los TB tienen un perfil aceptable de seguridad en pacientes pediátricos. La mayoría de EA observados fueron infecciones, de intensidad moderada y se resolvieron, sin secuelas, al retirar el TB.

PO-02

DESINTENSIFICACIÓN DE LA TERAPIA BIOLÓGICA EN AIJ NO-SISTÉMICA

Alejandro Souto Vilas, María López Sousa, Evelin Cervantes Pérez, Flor Otero González, Antonio Mera Varela.

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela.

Objetivos:

Evaluar la desintensificación de las terapias biológicas utilizadas en la AIJ no-sistémica.

Método:

Se realizó un estudio observacional retrospectivo de los pacientes con AIJ no-sistémica tratados con terapias biológicas seguidas en la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Clínico de Santiago de Compostela (etanercept, adalimumab, abatacept y tocilizumab). Se compararon las características basales de los pacientes con tratamiento desintensificado y tratamiento a dosis estándar mediante el test chi-cuadrado y test de student. Para evaluar la desintensificación del tratamiento se realizó un análisis de supervivencia hasta los 24 meses. Se definió la desintensificación del tratamiento como la disminución de la dosis o el incremento del intervalo entre dosis. Se definió recaída en el grupo de tratamiento desintensificado cuando los pacientes volvían a recibir el tratamiento a dosis estándar.

Resultados:

Se identificaron 19 pacientes, de los cuales 7 realizaron una desintensificación del tratamiento biológico y 12 mantuvieron el tratamiento a dosis estándar. Las características basales de ambos grupos se resumen en la tabla. En el análisis de supervivencia las recaídas fueron del 0% a los 6, 12 y 18 meses, y del 16.7% a los 24 meses. El paciente que presentó una recaída, respondió a la reintroducción del tratamiento a la dosis estándar. No se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos hasta los 24 meses de seguimiento en cuanto al CHAQ ($p=0,3173$), VSG ($p=0,213$) y PCR ($p=0,1585$).

Conclusiones:

La desintensificación en pacientes con AIJ no-sistémicas puede ser una alternativa eficaz y segura.

PO-03

SUPERVIVENCIA DE TRATAMIENTOS BIOLÓGICOS EN PACIENTES CON AIJ EN UNA UNIDAD PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL INFANTILHenry Moruno Cruz⁽¹⁾, Daniel Clemente Garulo⁽²⁾, Juan Carlos López Robledillo⁽²⁾.*(1) Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid; (2) Hospital del Niño Jesús, Madrid.***Introducción:**

Los fármacos biológicos constituyen un pilar fundamental en el tratamiento de la AIJ. No contamos con indicaciones para uso en primera línea de uno u otro fármaco biológico tampoco del tiempo de mantenimiento.

Objetivos:

Describir la supervivencia de los fármacos biológicos utilizados en pacientes con diagnóstico de AIJ en una unidad de reumatología pediátrica de un hospital infantil en los últimos 5 años.

Métodos:

Estudio retrospectivo, analítico de pacientes con AIJ, con tratamiento biológico en los últimos 5 años. Se consideró evento final la remisión o desintensificación del tratamiento. Se realizó el análisis de supervivencia mediante el método de Kaplan-Meier y Log-Rank test con el programa SPSS.

Resultados:

Total 105 pacientes diagnósticos de AIJ con tratamiento biológico en los últimos 5 años, 2/3 mujeres (67 niñas, 64%), 1/3 varones (38 niños, 36%), edad media 5 años 2 meses (mínimo: 1 año 9 meses, máximo: 15 años 1 mes). La distribución de AIJ fue: Oligoarticular 40% (42). Poliarticular FRnegativo 22,9% (24). Artritis-Entesitis 15,2% (16). Sistémico 14,3% (15). Poliarticular FRpositivo 3,8% (4). Psoriásica 3,8% (4).

Tratamientos 123: Adalimumab 49 (39,8%), Etanercept 47 (39,2%), Tocilizumab 16 (13%), Anakinra 8 (3,5%) y Canakinumab 3 (2,4%). Tiempo mediano de seguimiento 33,3 meses (DE $\pm 22,4$). Continúan con el fármaco 54 (43,9%), 50 en remisión (40,7%), 15 cambiados por ineficacia (12,2%), 4 suspendidos por toxicidad (3,3%).

Con remisión: Adalimumab 23 eventos (46%) 52,6 meses (IC95% 45,6-59,6), Etanercept 21 eventos (42%) 51,7 meses (IC95% 43,5-59,9), Tocilizumab 3 eventos (6%) 45,4 meses (IC95% 29-61,7), Anakinra 2 eventos (4%) 11,7 meses (IC95% 1,9-21,5) y Canakinumab 2 eventos (4%) 26 meses (IC95% 18,2-33,8). La comparación global (Logrank) resultó 0,18, p=0,670.

Conclusiones:

Los tratamientos biológicos utilizados con mayor frecuencia fueron Adalimumab y Etanercept, el tiempo de tratamiento es similar con ambos, no se encontró diferencias significativas en las curvas de supervivencia.

PO-04

ESTUDIO INMUNOFENOTÍPICO AVANZADO DE POBLACIONES LINFOCITARIAS EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

Estefanía Quesada Masachs, Daniel Álvarez De La Sierra, Marina Garcia Prat, Violeta Bittermann, Ana M. Marín Sánchez, Ricardo Pujol Borrell, Mónica Martínez Gallo, Consuelo Modesto Caballero.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo:

- Analizar las diferencias entre las poblaciones linfocitarias de niños sanos y niños con AIJ;
- Estudiar la influencia de los distintos tratamientos sobre las poblaciones linfocitarias en pacientes con AIJ.

Métodos:

El estudio inmunofenotípico avanzado de subpoblaciones linfocitarias en sangre periférica se realizó mediante citometría de flujo según el protocolo FITMaN (HIPC-Protocol). Se incluyeron 29 niños sanos y 69 con AIJ. Se realizó un análisis estadístico completo descriptivo, e inferencial mediante pruebas de contraste paramétricas y no paramétricas. Se consideraron significativas aquellas $p < 0.00041667$, tras efectuar la corrección de Bonferroni.

Resultados:

Los pacientes con AIJ presentaron una disminución significativa en el porcentaje de linfocitos CD8+efectores (CD8+CD45RA+CCR7-) y un mayor porcentaje de células CD8+CD25+. Los niños con AIJ presentaron un aumento significativo del porcentaje de linfocitos CD4+, estando aumentado el número absoluto de central memory (CD4+CD45RA-CCR7+) y de CD4+CD25+. No obstante, el análisis de los linfocitos Thelper mostró baja expresión de HLA-DR en los pacientes. Se estudiaron los niños con AIJ agrupados según tratamiento con: Metotrexato (MTX) (n=27), antiTNF en monoterapia (n=8) y antiTNF+MTX (n=32). Comparado con los pacientes en tratamiento antiTNF+MTX y antiTNF, los del grupo MTX mostraron un aumento significativo de los linfocitos CD8+naive (CD8+CD45RA+CCR7+), con la consecuente disminución de las CD8+effector memory (CD8+CD45RA-CCR7-). A su vez, los pacientes tratados con antiTNF en monoterapia mostraron un aumento significativo de linfocitos CD4+Th1-Th17 que disminuía en los grupos de terapia combinada antiTNF+MTX y de MTX.

Conclusiones:

Las mayores diferencias entre niños sanos y afectados de AIJ en tratamiento residen en los perfiles de memoria y activación de los linfocitos T. Los pacientes con AIJ tratados con MTX tienen un perfil de células T CD8+ mayoritariamente naive, que disminuye progresivamente al añadir tratamiento antiTNF y en monoterapia antiTNF asemejándose cada vez más al valor de los niños sanos, indicando que los linfocitos T tienen un papel clave en la patogénesis de la AIJ.

PO-05

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA, RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON METOTREXATE, Y EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL ASOCIADA A ENTESITIS (AIJ-ERA)

Vicenç Torrente Segarra Torrente Segarra⁽¹⁾, Andrea Zacarías⁽²⁾, Samuel Hernández⁽¹⁾, Esfíbaliz Iglesias⁽¹⁾, Judith Sánchez⁽¹⁾, Joan Calzada⁽¹⁾, Sergi Borlán⁽¹⁾, Clara Giménez⁽¹⁾, Rosa Bou⁽¹⁾, Joan Miquel Nolla⁽²⁾, Jordi Antón López⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Universitario Bellvitge, Hospitalet Llobregat.

Objetivo:

Describir una serie de pacientes con Artritis idiopática juvenil asociada a entesitis (AIJ-ERA) en nuestra comunidad; Describir la seguridad del uso de metotrexate (MTX) oral (OR) y subcutáneo (SC); Describir la persistencia de síntomas y necesidad de tratamiento al final del seguimiento.

Métodos:

Estudio retrospectivo y observacional de práctica clínica de pacientes con criterios Edmonton'01 para AIJ-ERA visitados consecutivamente en nuestra Unidad de Transición (16-20 años), periodo 2005-2015. Variables: edad, sexo, HLAB27, fecha inicio, fecha diagnóstico, fecha inicio/fin fármacos. Actividad: Número Articulaciones Dolorosas e Inflamadas, afectación Axial (sacroilíacas, por RMN), uveítis, VSG y PCR. Inclusión datos y análisis estadístico en plataforma ARGaleni.Co-Onmedic.

Resultados:

29 pacientes fueron incluidos, el 96% varones, medias de edad 14.5 años (DE 3.9), edad inicio 10.5 años (DE 2.1), edad diagnóstico 11.0 años (DE 2.5), retraso diagnóstico 8.8 meses (DE 8.9), y tiempo de evolución de la enfermedad 47.7 meses (DE 33.1). El 96% presentó HLAB27 positivo. Las variables de actividad al inicio/final del seguimiento se recogen en TABLA 1. Doce pacientes (41%) presentaron afectación axial y periférica, AINE, el 44% corticoides orales, 17% infiltraciones intra-articulares y un 10% sufrieron uveítis. Al final del seguimiento, el 41% recibe, el 41% metotrexate Oral, el 31% metotrexate Subcutáneo, el 7% sulfasalacina y 11 pacientes reciben terapia biológica (81% etanercept). Con MTX OR 2/16 presentaron efectos adversos, y 1/12 con MTX SC.

Conclusiones:

Mostramos una amplia serie de pacientes con AIJ-ERA. A pesar de la edad de inicio (11 años) todavía existe un importante retraso diagnóstico, posiblemente por la escasa expresividad clínica (0-3 articulaciones afectas, bajos niveles de VSG y PCR). La mayoría de pacientes precisan tratamiento sistémico. Se precisa la recogida de más casos y de manra prospectiva para valorar el curso de este subtipo de artritis.



PO-06

GRADO DE AFECTACIÓN DE LA ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR EN LA ARTRITIS IDOPÁTICA JUVENIL ESTABLECIENDO UN UMBRAL RADIOLÓGICO DIFERENCIADOR ENTRE ESTADOS SANO Y ENFERMO

Flor Otero González, Antonio Mera, Alejandro Souto, María López, Evelin Cervantes.

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela.

Objetivos:

1. Presentar y evaluar una nueva técnica de imagen como protocolo de análisis cuantitativo de la inflamación (volumen) presente en la articulación temporomandibular (ATM) con un escáner CBCT (Cone Beam Computed Tomography) en un grupo de niños afectados por AIJ. Se comparan los volúmenes obtenidos de los pacientes afectados para tratar de obtener un número diferencial entre estado patológico y sano.
2. Establecer un protocolo de análisis y seguimiento de la afectación de la ATM de los pacientes con AIJ en los servicios de Reumatología pediátrica, para controlar y prevenir las alteraciones en el desarrollo craneofacial.

Método:

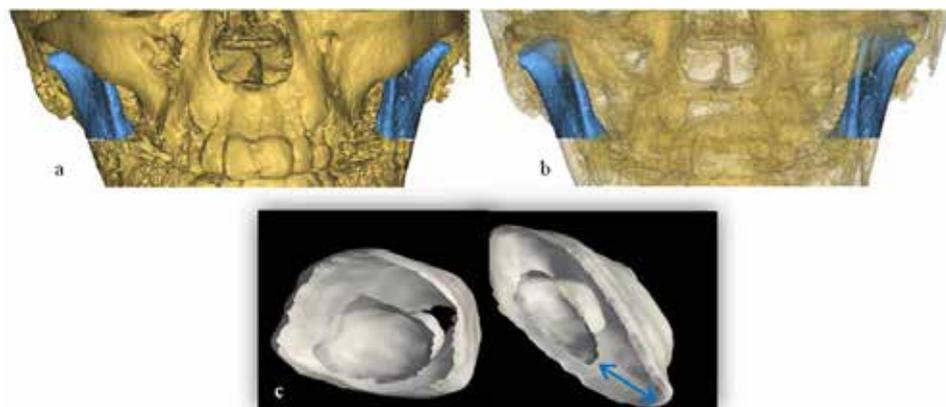
Estudio descriptivo de una serie de 20 pacientes diagnosticados de AIJ, con un grado de afectación de la ATM a evaluar. En un estudio anterior hemos conseguido un umbral numérico para marcar la diferencia de estado enfermo a sano en la ATM de un grupo de niños daneses con AIJ. La técnica consiste en realizar una medición volumétrica del espacio articular de ambas articulaciones.

Resultados:

Los pacientes sistémicamente inactivos o asintomáticos pueden estar afectados igualmente de la ATM. Con este test de 20 pacientes hemos obtenido una sensibilidad de un 60% y una especificidad de un 100%. Adjuntamos imágenes volumétricas del espacio articular de uno de los pacientes.

Conclusiones:

A menudo la articulación temporomandibular tiende a ser infravalorada en las exploraciones del aparato locomotor en niños portadores de AIJ. Con este estudio preliminar pretendemos enfocar el interés de los profesionales que atienden a estos niños sobre esta importante articulación en evitación de futuras alteraciones en el crecimiento craneofacial del niño. Esta técnica se presenta como un método diagnóstico alternativo y cuantificable para evaluar la afectación de la ATM en la AIJ a través de un cálculo volumétrico.



La figura muestra las articulaciones (ATM) correspondientes a uno de los pacientes incluidos en el estudio. Para obtenerla se ha partido de los cortes axiales obtenidos mediante CBCT y se ha realizado un "renderizado" volumétrico. Con ello se obtiene una representación tridimensional del cráneo del paciente (Fig a y b). De igual manera, mediante segmentado manual en cada uno de los cortes, podemos extraer la región correspondiente al cóndilo mandibular y al hueso temporal y mostrarlos separados del resto del cráneo (Fig c). A partir de dicha segmentación el software desarrollado calcula el volumen correspondiente al espacio sinovial, marcado con una flecha.

PO-07

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS DE DEBUT EN LA INFANCIA EVALUADOS EN UNA UNIDAD DE TRANSICIÓN DE UN CENTRO DE ADULTOS

Vicenç Torrente-Segarra⁽¹⁾, Xavier Juanola Roura⁽²⁾, Joan Miquel Nolla Solé⁽²⁾, Jordi Antón López⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Universitari Bellvitge, Hospitalet de Llobregat.

Objetivo:

Descripción clínica de una serie de pacientes con enfermedades Reumatológicas de inicio en la edad pediátrica, atendidos en la Unidad de Transición de un centro de Adultos.

Metodología:

Estudio descriptivo de pacientes visitados en la Unitat de Transició de l'Hospital Universitari de Bellvitge, transferidos desde una unidad especializada en Reumatología Pediátrica del Hospital de Sant Joan de Déu. Los pacientes son evaluados de forma habitual en una agenda monográfica. Estos pacientes permanecen en esta agenda hasta los 20 años de edad y, a partir de ahí, son controlados por otro Reumatólogo. Un Reumatólogo especializado en Reumatología Pediátrica evalúa los pacientes en ambos centros. Variables registradas: edad, diagnóstico, presencia de actividad clínica en el momento de la transferencia, uso de FAME, uso de Biológico.

Resultados:

45 pacientes fueron atendidos. Todos tenían 18 años de edad en el momento de la Transferencia. Los diagnósticos de los pacientes fueron: a) Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) oligoarticular-10 casos (22.2%), b) AIJ asociada a entesitis-7 (15.5%), c) Lupus Eritematoso Sistémico-4 (8.8%), d) Sd Autoinflamatorios-3, e) AIJ poliarticular, AIJ oligoarticular extendida, Dermatomiositis Juvenil, Osteoporosis, Morfea, 2 cada una, f), AIJ inicio Sistémico, AIJ Psoriásica, Sd Sjögren, Enfermedad Mixta Tj Conectivo, Behçet, Fiebre Reumática, AIJ indiferenciada, 1 cada una; 3 pacientes 'Otros'. Un 48.8% de los pacientes (n=22) tomaban FAME (metotrexate, leflunomida, hidroxycloquina, azatioprina), y un 31.1% (n=14) tomaba Tratamiento Biológico (7 adalimumab, 6 etanercept, 1 tocilizumab). Un 17.7% (n=8) presentaban actividad clínica.

Conclusiones:

La enfermedad más es la Artritis Idiopática Juvenil en su forma oligoarticular. Un número importante de los pacientes presentan actividad de la enfermedad en la Transferencia, lo que indica la importancia de realizar la misma de una forma adecuada y organizada. Recomendamos una estructura organizativa similar a la presentada o bien un alto grado de comunicación entre centros para su correcta evaluación.

PO-08

EVALUACIÓN DE LAS HABILIDADES COMUNICATIVAS Y AUTONOMÍA DE DECISION PARA AFRONTAR LA EDAD ADULTA DE LOS NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS EN LA CONSULTA DE TRANSICIÓN DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Vicenç Torrente-Segarra ⁽¹⁾, Elena Torrente-Segarra ⁽²⁾, Estíbaliz Iglesias ⁽¹⁾, Judith Sanchez ⁽¹⁾, Joan Calzada ⁽¹⁾, Samuel Hernandez ⁽¹⁾, Clara Gimenez ⁽¹⁾, Sergi Borlan ⁽¹⁾, Rosa Bou ⁽¹⁾, Joan Miquel Nolla ⁽³⁾, Jordi Antón ⁽¹⁾.

(1) Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues Llobregat, Esplugues Llobregat; (2) Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya, Barcelona, Barcelona; (3) Hospital Universitari Bellvitge, Hospitalet Llobregat, Hospitalet Llobregat.

Objetivos:

Evaluar la capacidad de autonomía comunicativa y de toma de decisiones de los niños que acuden a nuestra Unidad de Transición.

Metodología:

En nuestra Unidad de Transición se atienden pacientes con Enfermedades Reumatológicas de debut en la infancia (de los 16-18 años) que precisan continuar seguimiento especializado. Hemos adaptado un cuestionario del Sick Kids Hospital canadiense, que evalúa la actual capacidad de los niños/as de comunicarse de forma autónoma con el personal sanitario con la idea de evaluar su autonomía en el entorno adulto y así obtener mayor información de las carencias y necesidades de esta población de pacientes. Este cuestionario auto-administrable consta de 26 preguntas agrupadas en 6 dominios (medicación, organización, salud, sexualidad y tóxicos, socialización y evolución), mediante escala de Likert de 3 o 6 opciones (ver ANEXO 1).

Resultados:

22 pacientes (16a) participaron en la realización del cuestionario de manera consecutiva según llegada a la consulta. En cuanto al diagnóstico, los pacientes presentaban: 17 Artritis Idiopática Juvenil (10 oligo, 4 ERA, 2 psoriásica, 1 poli), 2 Lupus eritematoso sistémico, 1 Sd Sjögren, 1 Sd Fatiga Crónica y 1 Sd Autoinflamatorio. Resultados de las respuestas en Tabla 1.

Conclusiones:

Hemos detectado algunos puntos de interés y áreas de mejora para el futuro: sólo la mitad de los pacientes manifiesta conocer sus tratamientos y consecuencias; la mitad de los pacientes tiene dificultad para el desplazamiento o desconoce cómo solicitar una nueva visita; destaca la escasa frecuencia de conversaciones a solas con el médico; una amplia mayoría de los pacientes no suele discutir temas acerca de sexualidad y, en menor grado, de drogas de abuso; y sus implicaciones con la enfermedad; la mayoría de ellos no dialogan sobre cómo su enfermedad afecta a su vida; y más de la mitad de ellos conoce el pronóstico de su enfermedad.

PO-09

ANTIBIOTERAPIA ORAL EN OSTEOMIELITIS AGUDA ¿PODRÍA SER UNA OPCIÓN?

Rosa Alcobendas Rueda, Sara Murias, Agustín Remesal, Rosa Merino.

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

Habitualmente, la osteomielitis (OM) recibe tratamiento intravenoso inicial. El objetivo de este estudio es describir las características y evolución de los pacientes diagnosticados de OM aguda tratados de forma oral en el Servicio de Reumatología del Hospital La Paz.

Material y métodos:

Entre 2008-2012 se recogieron de forma retrospectiva las OM tratadas via oral en nuestro centro. El diagnóstico de OM requirió una prueba de imagen compatible.

Resultados:

Se analizaron 39 casos. La demora hasta el diagnóstico fue $5,5 \pm 4,4$ días, siendo en 14 casos (40%), mayor de 5 días. La edad media fue 32 ± 27 meses. Tuvieron fiebre el 46% (18), $38,5 \pm 0,7^\circ$ C. Las localizaciones más frecuentes fueron: huesos del pie en 36%, fémur en el 15%, tibia y húmero ambas en el 7,7%.

La VSG media fue 44 ± 25 ; 12 casos (36%) tuvieron VSG > 50 , y 5 (14,7%) PCR > 100 , siendo la media 43 ± 54 . Solo en 1 caso se identificó agente causal en el hemocultivo (Kingella).

Se realizó Rx al 69% (27), siendo en 3 casos compatible con OM; ECO al 41% siendo en todos normal y gammagrafía al 100%, siendo diagnóstica en 36 (92%) y normal en 3, que fueron diagnosticados por RM. Se realizó RM a 5 niños (12,8%). El tratamiento fue cefuroxima en 36 casos (92%), 2 clindamicina y 1 amoxi-clavulánico. La duración del tratamiento fue 25 ± 9 días. Ningún paciente presentó complicaciones ni secuelas.

Conclusiones:

En el presente estudio, el tratamiento oral en pacientes seleccionados con OM no supuso aumento de complicaciones ni secuelas, por lo que podría ser una opción terapéutica en niños sin criterios de gravedad, siempre con seguimiento estrecho. Serán necesarios más estudios para corroborar estos datos.

PO-10

OSTEOMIELITIS Y ARTRITIS SÉPTICA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Maria Jose Lorente Sanchez⁽¹⁾, Pablo Mesa Del Castillo Bermejo⁽¹⁾, Paula Alcañiz Rodriguez⁽¹⁾, Santiago Alfayate Miguez⁽¹⁾, Ana Menasalvas Ruiz⁽¹⁾, Ernesto Domenech Abellan⁽¹⁾, Cristina Serrano Garcia⁽¹⁾, Cesar Salcedo Canovas⁽¹⁾, Carme Salvador Garcia⁽¹⁾, Ana Blazquez⁽¹⁾, Jose David Jimenez Parra⁽²⁾, Maria Del Carmen Diaz Faura⁽¹⁾, Nuria Lozano Rivas⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Rafael Méndez, Lorca, Murcia.

Objetivos:

Describir un grupo de pacientes atendidos por el Servicio de Reumatología Pediátrica diagnosticados de infección osteoarticular.

Material y Métodos:

Estudio observacional descriptivo de pacientes hospitalizados con infección osteoarticular, desde diciembre 2012 hasta septiembre 2015. Se recogen parámetros demográficos, clínicos, de imagen, laboratorio, tratamiento y evolución.

Resultados:

Se analizaron 48 pacientes, la mayoría varones (58%) caucásicos (82%), con edad media de 5.77 años. Catorce fueron osteomielitis, 27 artritis y 7 osteoartritis. La duración media de los síntomas prehospitalización fue 11 días; 42 fueron agudas y 6 subagudas. Al debut el 65% presentó fiebre, dolor, impotencia y localizaba la lesión (75%, 96%, 90% y 79% respectivamente). La localización más frecuente fue cadera y rodilla. Diez pacientes asociaron miositis, ninguno absceso o fístula. Se obtuvo germen en 17 pacientes (35.4%), siendo el más frecuente el *S. Aureus* (16%). De las pruebas de imagen solicitadas, la radiografía resultó patológica en el 17% de los pacientes, la resonancia en el 83%, la ecografía en el 87.2%, la gammagrafía en el 14.8% y la tomografía axial computerizada en el 2.1%. El 72.9% tenían PCR > 1 mg/dL al ingreso, a la semana de tratamiento descendió $\geq 30\%$ en el 81%. El 17% de pacientes usaron 2 antibióticos, el 58% 3, y el 25% 4 o más. La estancia media de hospitalización (tratamiento intravenoso) fue 19 días y 23 días vía oral. Los más utilizados fueron: Cloxacilina, Cefotaxima, Cefadroxilo, Clindamicina y Cefuroxima. Precisarón lavado articular percutáneo 47.9% pacientes, quirúrgico 16.6% e infiltración el 16.6%. En control radiográfico al mes, 2 pacientes presentaban esclerosis y uno osteonecrosis epifisaria. El 95.8% se recuperaron ad integrum.

Conclusión:

La mayoría de nuestras infecciones fueron agudas y no complicadas, con edad de presentación y localización similar a lo descrito en la bibliografía. Se ha utilizado un esquema terapéutico prolongado, con excelente evolución.

PO-11

UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE TRANSICIÓN PARA PACIENTES CON PATOLOGÍA REUMÁTICA INFANTIL: EXPERIENCIA DE 4 AÑOS EN UN HOSPITAL MADRILEÑO DE TERCER NIVEL

Cristina Sobrino Grande, María Llop Vilaltella, Cynthia Bouruncle Alaluna, Sandra Garrote Corral, María Teran Tinedo, Walter Alberto Sifuentes Giraldo, María Luz Gámir Gámir.

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Objetivo:

Describir la experiencia de una unidad multidisciplinar de transición para enfermos con patología reumática infantil en un centro español de tercer nivel.

Métodos:

Se realizó la revisión retrospectiva de la actividad asistencial de la unidad de transición de nuestro centro durante el periodo 2011-2014. Se incluyeron pacientes rango de edad 16-24 años (población atendida por la unidad).

Resultados:

La consulta monográfica de la unidad se realiza una vez por semana y durante el periodo evaluado se atendió un total de 110 pacientes, 63% mujeres, con una media de edad de 20.8 ± 2.8 años. El origen de los pacientes era: 47% consulta de reumatología infantil del servicio, 13% atención primaria, 4% pediatría del hospital, 4% reumatología pediátrica de otro centro, 8% otro reumatólogo no pediátrico y 5% ortopedia infantil. Un 54% de pertenecían al área asignada al hospital, 32% otras áreas y 14% otras comunidades. Los diagnósticos más frecuentes fueron: artritis idiopática juvenil 33%, lupus eritematoso sistémico 13%, otras conectivopatías 7% y fenómeno de Raynaud primario 7%. El 53% de los pacientes se atendieron en forma coordinada con otros servicios. Al final periodo continuaron el seguimiento 62%, se dio alta a 22%, perdieron el seguimiento 15% y fallecieron 1%.

Conclusiones:

En nuestro centro se emplea un modelo de transición secuencial dentro del mismo servicio, pasando los pacientes de forma continua de la consulta reumatológica infantil a la de transición, ambas a cargo del mismo especialista, quien coordina el equipo multidisciplinar. Las unidades de transición cumplen un papel fundamental para optimizar el manejo de pacientes diagnosticados en la edad pediátrica una vez que alcanzan la adolescencia, favoreciendo su independencia en la vida adulta y la participación activa en el cuidado de su salud. Aunque hay descritos varios modelos de transición, aún se requiere de más estudios para definir cuál es el ideal.

PO-12

SÍNDROME DE DIGEORGE Y ARTRITIS. DESCRIPCIÓN DE CUATRO PACIENTES.

Clara Giménez-Roca, Estíbaliz Iglesias, Joan Calzada-Hernández, Rosa Bou, Vicenç Torrente-Segarra, Judith Sánchez-Manubens, Sergi Borlán-Fernández, Jordi Antón.

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

Objetivos:

Describir las características de la artritis idiopática juvenil (AIJ) en nuestros pacientes con síndrome de DiGeorge (SDG). Valorar eficacia y seguridad del tratamiento inmunosupresor en estos pacientes.

Método:

Revisión retrospectiva de pacientes con SDG y AIJ. SDG diagnosticado por delección del cromosoma 22q11.2 mediante hibridación in situ fluorescente (FISH) o sonda MLPA en sangre periférica. Diagnóstico de AIJ según criterios ILAR 2001. Se valora eficacia según criterios de Wallace. Se registran las infecciones y la aparición de efectos adversos durante el tratamiento inmunosupresor.

Resultados:

Se incluyeron 4 pacientes, 3 niñas y un niño. La media de edad al inicio de la clínica articular fue 1.62 años y la de diagnóstico de la artritis 2.24 años. Ninguno presentaba historia familiar de artritis inflamatoria. Las características clínicas de estos pacientes se recogen en la tabla 1. En dos pacientes el diagnóstico de AIJ fue previo al de SDG. Los tres pacientes de curso poliarticular requirieron tratamiento inmunosupresor (metotrexate y/o anti-TNF) y mantienen actualmente inactividad articular. La paciente de reciente diagnóstico y presentación oligoarticular únicamente requirió infiltración intraarticular. No se registró ninguna infección grave durante el tratamiento inmunosupresor tras un seguimiento medio de 5.6 (DE 1.02) años. Únicamente destacan infecciones respiratorias de repetición leves y sin complicaciones en una paciente y un episodio de varicela correctamente tratada con aciclovir en otra. Un paciente presentó estreñimiento en relación al tratamiento con etanercept, resuelto tras su retirada.

Conclusiones:

En el SDG existe una alteración inmune mediada por linfocitos T que supone riesgo de inmunodeficiencia y de desarrollo de enfermedades autoinmunes, existiendo mayor riesgo de artritis inmunomediada. Monitorizar la seguridad del tratamiento inmunosupresor en estos pacientes es fundamental para controlar el riesgo de infección. El tratamiento inmunosupresor ha sido eficaz y seguro en nuestros pacientes. Ninguno ha presentado infecciones graves ni otros efectos adversos destacables.

Tabla 1. Características clínicas de los pacientes

N	1	2	3	4
Sexo	M	F	F	F
Edad de diagnóstico del SDG	4 a 8 m	5 a 9 m	4 m	1 m
Sospecha del diagnóstico del SDG	rasgos dismórficos ¹ y retraso psicomotor	rasgos dismórficos ² y retraso psicomotor	rasgos dismórficos ³ y convulsiones en contexto de hipocalcemia	rasgos dismórficos ⁴ , hipotonía axial, insuficiencia velopalatina
Edad de debut artritis	2 a 3 m	11 m	1 a 8 m	12 a 1 m
Edad de diagnóstico artritis	2 a 4 m	22 m	2 a 5 m	12 a 6 m
Características de la artritis	curso poliarticular	curso poliarticular	curso poliarticular	curso oligoarticular
ANA	1/160	negativo	negativo	negativo
FR	negativo	negativo	negativo	negativo
Uveítis	no	no	no	no
VSG al diagnóstico de la artritis (mm/h)	0	40	0	0
PCR al diagnóstico de la artritis (mg/L)	17	0	0	0
Otras enfermedades autoinmunes	no	celiaquía	no	no
Retraso psicomotor	sí	sí	no	sí

M: masculino; F: femenino; m: meses; a: años; ANA: anticuerpos antinucleares; FR: factor reumatoide; VSG: velocidad de sedimentación; PCR: proteína C reactiva
¹hipertelorismo, epicanthus, filtrum corto, pabellones auriculares displásicos y despegados, boca pequeña, paladar ojival
²frente amplia, paladar ojival
³pelo raro, frente amplia, pabellones auriculares de implantación baja, ojos pequeños, boca pequeña
⁴epicanthus, retrognatía

PO-13

**PREVENCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRECOZ DE OSTEOPOROSIS INFANTIL EN ATENCIÓN PRIMARIA:
¿CUÁL ES LA SITUACIÓN ACTUAL EN NUESTRO PAÍS?**

Rocío Galindo Zavala⁽¹⁾, María Isabel González Fernández⁽²⁾, Rosa Bou Torrent⁽³⁾, Berta Magallares López⁽⁴⁾, Concepción Mir Perello⁽⁵⁾, Paula Alcañiz Rodríguez⁽⁶⁾, Jenaro Graña Gil⁽⁷⁾, Lucía Llacruz Pérez⁽⁵⁾, Marta Medrano San Ildefonso⁽⁸⁾, Indalecio Monteagudo Saez⁽⁹⁾, Juan Carlos Nieto González⁽⁹⁾, Natalia Palmou Fontana⁽¹⁰⁾, Belén Sevilla Pérez⁽¹¹⁾, Walter Alberto Sifuentes Giraldo⁽¹²⁾.

(1) Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; (2) Hospital Universitario La Fe, Valencia (3) Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; (4) Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona; (5) Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca; (6) Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; (7) Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña; (8) Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza; (9) Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; (10) Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; (11) Hospital Universitario de San Cecilio de Granada, Granada; (12) Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción:

Para disminuir la incidencia de osteoporosis en adultos es fundamental optimizar la formación ósea durante el desarrollo; de ahí, la importancia de establecer medidas preventivas y de diagnóstico precoz desde Atención Primaria en Pediatría.

Objetivo:

Evaluar la actividad preventiva y de diagnóstico precoz de osteoporosis de los pediatras de Atención Primaria y valorar su formación al respecto.

Material y métodos:

Elaboramos una encuesta dirigida a facultativos de Atención Primaria para valorar su actividad en cuanto a prevención y diagnóstico precoz de osteoporosis infantil, así como la formación recibida. Dicha encuesta fue difundida a través de diferentes sociedades científicas.

Resultados:

324 facultativos participaron. El 93,5% valoraban cantidad y tipo de ejercicio físico de los pacientes, y el 85,19% la ingesta diaria de lácteos. El 94,4% recomendaba un mínimo de 2 raciones de lácteos al día. El 9,88% creía que la leche de soja o almendras era nutricionalmente similar a la de vaca. El 45,68% suplementaba con calcio y vitamina D si el aporte era bajo y de estos sólo el 39,2% realizaba pruebas complementarias para el seguimiento.

En cuanto a las fracturas, sólo el 25,93% preguntaba específicamente por ellas dentro del Programa de Salud Infantil y, aunque un 90,43% valoraba el mecanismo etiopatogénico. El 40% reconocía derivarlo a Atención Especializada ante traumatismos de baja energía. La mayoría realizaban derivación a partir de tres fracturas y sólo el 5,86% reconocía tener criterios específicos para hacerlo.

El 92% no habían recibido formación en osteoporosis infantil en los últimos 5 años y el 88,27% consideraba no estar suficientemente formado.

Conclusión:

La formación de nuestros pediatras de Atención Primaria respecto a salud ósea es mejorable. Es fundamental optimizar este aspecto para favorecer el alcance del máximo pico de masa ósea en niños, y así disminuir la incidencia de osteoporosis en el futuro.

PO-14

PREVENCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRECOZ DE OSTEOPOROSIS INFANTIL EN EL PACIENTE CRÓNICO: ¿CUÁL ES LA SITUACIÓN ACTUAL EN NUESTRO PAÍS?

María Isabel González Fernández⁽¹⁾, Rocío Galindo Zavala⁽²⁾, Rosa Bou Torrent⁽³⁾, Concepción Mir Perelló⁽⁴⁾, Paula Alcañiz Rodríguez⁽⁵⁾, Jenaro Graña Gil⁽⁶⁾, Lucía Lacruz Pérez⁽⁴⁾, Berta Magallares López⁽⁷⁾, Marta Medrano San Ildefonso⁽⁸⁾, Indalecio Monteagudo Saez⁽⁹⁾, Juan Carlos Nieto González⁽⁹⁾, Natalia Palmou Fontana⁽¹⁰⁾, Belen Sevilla Pérez⁽¹¹⁾, W. Alberto Sifuentes Giraldo⁽¹²⁾.

(1) Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia; (2) Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga; (3) Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; (4) Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca; (5) Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; (6) Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, La Coruña; (7) Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona; (8) Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza; (9) Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid; (10) Hospital General de Almansa, Almansa; (11) Hospital Universitario de San Cecilio de Granada, Granada; (12) Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción:

Para disminuir la incidencia de osteoporosis en adultos es fundamental optimizar la formación ósea durante el desarrollo; de ahí, la importancia de establecer medidas preventivas y de diagnóstico precoz, especialmente en los grupos de riesgo.

Objetivo:

Evaluar la actividad preventiva y de diagnóstico precoz de osteoporosis entre los facultativos de Atención Especializada que atienden a niños con enfermedades crónicas, y valorar su formación al respecto.

Material y métodos:

Elaboramos una encuesta sobre prevención y diagnóstico precoz de osteoporosis en pacientes crónicos dirigida a facultativos de Atención Especializada. Fue difundida a través de diferentes sociedades científicas.

Resultados:

96 facultativos participaron. El 89,6% valoran cantidad y tipo de ejercicio físico, aunque sólo el 35,4%, la ingesta diaria de lácteos. El 72,9% recomienda un mínimo de 2 raciones de lácteos diarias. El 70,2% suplementa con calcio+vitamina D si el aporte es bajo, aunque sólo el 47,2% realiza pruebas complementarias para el seguimiento de los pacientes suplementados. En ausencia de fracturas, el 39,6% solicita densitometría de doble energía (DEXA) en caso de corticoterapia prolongada o enfermedad crónica que afecte al hueso y el 47,9% solicita niveles de 25-OH-vitaminaD en pacientes con factores de riesgo. Aunque sólo el 45,3% pregunta específicamente por fracturas, un 96,8% valora el mecanismo etiopatogénico y el 86,2% solicita DEXA o deriva a Reumatología/Endocrinología ante fracturas por traumatismos banales. La mayoría deriva a partir de dos fracturas y sólo el 13,7% reconoce tener criterios específicos para hacerlo. El 82,3% no había recibido formación en osteoporosis infantil en los últimos 5 años y el 79,8% considera su formación insuficiente.

Conclusión:

La formación de nuestros facultativos de Atención Especializada respecto a salud ósea es mejorable. Es fundamental optimizar este aspecto para favorecer el alcance del máximo pico de masa ósea y así disminuir la incidencia de osteoporosis a largo plazo.

PO-15

OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA. ESTUDIO DESCRIPTIVO: NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS OCHO AÑOS

Marta Benavides Nieto, Marisol Camacho Lovillo, Marta Melón Pardo, Paula Sánchez-Moreno, Francisco Javier Downey.

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción:

La Osteogénesis Imperfecta (OI) es un desorden hereditario caracterizado por aumento de la fragilidad ósea y disminución de la masa ósea. Presenta una prevalencia 1/12000 niños y un amplio espectro clínico. La mayoría de casos se deben a mutaciones que afectan a la síntesis del colágeno tipo I y tienen un patrón de herencia dominante, aunque en los últimos años se ha visto ampliado el espectro genético. Requieren un manejo multidisciplinar.

Objetivo:

Analizar las características epidemiológicas, clínicas y genéticas de los pacientes diagnosticados de OI en nuestro Hospital, tratamiento y evolución.

Métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 14 años diagnosticados de OI en un hospital de tercer nivel en el periodo Febrero-2007/Septiembre-2015.

Resultados:

Se incluyeron 31 pacientes (17 varones) diagnosticados de OI tipo I, III y IV. La mediana de edad al diagnóstico fue de 36 meses (periodo prenatal-158 meses). El 50% presentaban antecedentes familiares de OI.

Se realizó estudio genético en 27/31 pacientes, detectándose mutaciones en 21 (13 en gen COL1A1 y 8 en COL1A2).

La mediana de edad de la primera fractura fue 12 meses (periodo prenatal-104 meses); 6 pacientes presentaron deformidades óseas, 10 afectación vertebral, 8 talla baja y 1 pérdida auditiva. 23/31(74%) pacientes presentan escleras azules y 4/31(13%) dentinogénesis imperfecta.

Se instauró tratamiento con bifosfonatos en 19 pacientes (18 con Pamidronato), a una edad mediana de 38 meses (0-156 meses), durante una duración media de 49 meses, con disminución del número de fracturas (media nº fracturas antes y después del tratamiento de 6,1/año y 0,35/año, respectivamente) y mejoría densitométrica (media z-score en columna al inicio del tratamiento de -4,6 SD y actual de -1,77 SD). El tratamiento resultó bien tolerado.

Conclusiones:

La OI precisa un diagnóstico y manejo precoces y adecuados. Las opciones diagnóstico-terapéuticas actuales permiten mejorar la calidad de vida, disminuir incapacidad y facilitar consejo genético.



PO-16

MANIFESTACIONES ARTICULARES EN ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN PEDIATRÍA

Sara Bobillo, Elsa García, Joan Calzada, Viçent Torrente Segarra, Judith Sánchez Manubens, Rosa Bou, Estibaliz Iglesias, Javier Martín Capri, Jordi Anton.

Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona.

Introducción:

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se asocia a múltiples manifestaciones extraintestinales, siendo las más frecuentes las articulares con una prevalencia estimada del 16-33%. Su detección precoz en pacientes con EII permite optimizar el tratamiento.

Objetivos:

Determinar la prevalencia de artritis en los pacientes con EII de nuestra serie y evaluar sus características clínicas, historia natural y respuesta al tratamiento.

Métodos:

Estudio retrospectivo desde octubre del 2006 a marzo de 2015 de los pacientes en edad pediátrica con EII. Se analizan aquellos pacientes que presentaron artritis y/o entesitis. De acuerdo con la clasificación de Montreal, la EII se dividió en Enfermedad de Crohn (EC), colitis ulcerosa (CU) y enfermedad inflamatoria no clasificada (EInnc) con sus estadíos. Las variables recogidas fueron: edad, antecedentes familiares, inicio y evolución clínica tanto digestiva como articular, manifestaciones extraarticulares y tratamientos empleados. Los datos se analizaron mediante Microsoft Excel® (Microsoft Corporation, Redmond).

Resultados:

De los 205 pacientes con EII controlados en nuestro centro, 13 (6.3%) presentaron artritis. La mediana de edad al debut de la clínica articular fue de 10.5 años (mín 3.7, máx 15.5). Las características clínicas se resumen en la tabla 1. De los 11 pacientes con afectación periférica, la primera articulación afectada fue el tobillo (6), seguido de la rodilla (2). Los tratamientos más empleados fueron azatioprina y adalimumab. Este antiTNF fue indicado en 11 pacientes logrando la remisión. A los 3 pacientes en que se suspendió por eficacia presentaron rebote con óptimo control tras su reintroducción.

Conclusiones:

La afectación articular en niños con EII es predominantemente periférica, no sumatoria, iniciándose en tobillo. Habitualmente va precedida de artralgiyas, en algún caso previas a la clínica digestiva. Los Anti-TNF parecen lograr un buen control de la enfermedad, su uso es posible que haya contribuido a disminuir la incidencia de la artritis asociada con EII.

PO-17

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN EDAD PEDIÁTRICA: DISTINTAS FORMAS DE INICIO PARA UNA MISMA ENFERMEDADMarta Pilar Casorrán Berges⁽¹⁾, Marta Medrano San Ildefonso⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza; ⁽²⁾ Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción:

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune caracterizada por la inflamación vascular generalizada y del tejido conectivo, y por la presencia de autoanticuerpos. Aunque puede aparecer a cualquier edad, la edad media de comienzo del LES pediátrico (LESp) es entre 11 y 12 años. Un 80% de los pacientes son niñas. Se utilizan los mismos criterios de clasificación que en el adulto, y los síntomas generales (fiebre o febrícula, astenia, hiporexia, deterioro del estado general o adenopatías), constituyen la forma de presentación más frecuente. El curso tiende a ser más agresivo que en el adulto.

Objetivo:

Exponer las distintas formas de inicio de los pacientes diagnosticados de LESP en un hospital de tercer nivel en los últimos 18 meses.

Métodos:

Se han revisado las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de LESP en los últimos 18 meses.

Resultados:

Los casos se exponen en la Tabla 1.

Conclusiones:

Se han identificado 13 pacientes diagnosticados de LESP en los últimos 18 meses, 3 varones (23.08%) y 10 mujeres (76.92%). La edad media de diagnóstico fue de 9.88 años. El retraso diagnóstico desde el inicio de los síntomas fueron 10 meses de media, siendo la mediana de 6 meses. Los síntomas iniciales más frecuentes fueron los generales (45.15% de los casos), seguidos de la artritis (30.77%). La astenia fue el síntoma principal más frecuente (23.08%). Los criterios clínicos más frecuentes fueron artritis/artralgias con rigidez y exantema/lesiones cutáneas, presentes ambos en el 69.23% de los casos, seguidos de las aftas orales (38.46%). Se tienen en cuenta por separado la fotosensibilidad (7.69%) y el eritema malar (23.08%). Los criterios analíticos más frecuentes fueron la positividad de los ANA y el descenso de C4 (84.62% y 76.92%, respectivamente), seguidos de la presencia de anticoagulante lúpico (61.54%) y descenso de C3 (53.85%).



Tabla 1

	Sexo	Edad de inicio	Retraso diagnóstico	Síntoma de inicio	Síntoma principal	Criterios clínicos	Criterios analíticos	Datos de interés
Caso 1	Varón	10 años	8 meses	Generales	Astenia	Exantema / lesiones cutáneas, panciuitis, pericarditis, artralgias + rigidez matinal / artritis	ANA, anti-Sm, AL+	Anti-Ro
Caso 2	Mujer	10 años	14 meses	Generales, eritema periorbitario	Pericarditis	Exantema / lesiones cutáneas, aftas, pericarditis	ANA, descenso C4	Miopatía inflamatoria
Caso 3	Mujer	6 años	12 meses	Generales	Astenia	Exantema / lesiones cutáneas, aftas, artritis	ANA, AL, descenso C4	Anti-RNP
Caso 4	Varón	11 años	4 meses	Generales, PTI	Trombopenia	Exantema / lesiones cutáneas, aftas, trombopenia	AL, descenso C4	
Caso 5	Mujer	16 años	No	Artritis	Asintomática	Artritis	Anti-Sm, AF(x3), descenso C3 y C4	Enfermedad de Wolfram (DM, diabetes insípida, atrofia óptica, vejiga neurogénica) Anti-Ro, anti-Scl-70, anti-RNP
Caso 6	Mujer	8 años	6 meses	Nefropatía	Nefropatía	Nefropatía	ANA, descenso C3 y C4	
Caso 7	Mujer	18 meses	5 años	Hemiparesia	Hemiparesia	Exantema / lesiones cutáneas, leucopenia	ANA, AL, descenso C3 y C4	SAF con ictus isquémico
Caso 8	Mujer	14 años	12 meses	Artritis, astenia	Astenia	Fotosensibilidad, eritema malar, artritis, aftas, alopecia	ANA, descenso C4	
Caso 9	Mujer	11 años	2 meses	Artritis, eritema malar	Eritema malar	Eritema malar, artritis, pleuritis, leucopenia, infopenia	ANA, anti-DNA, anticardiolipin a, descenso C3 y C4	
Caso 10	Mujer	11 años	9 meses	Generales	Dolor abdominal	Exantema / lesiones cutáneas, fotosensibilidad, artritis	ANA, descenso C3	Trastorno de la conducta alimentaria
Caso 11	Mujer	11 años	6 meses	Lesiones	Lesiones	Exantema / lesiones	ANA, ...	

PO-18

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA Y ENFERMEDADES AUTOINMUNES. RESULTADOS DE UN CENTRO DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

Adriana Rodríguez Vidal, María Isabel González Fernández, Berta López Montesinos, Inmaculada Calvo Penades.

Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia.

Introducción:

El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una complicación grave de diversas enfermedades reumáticas.

Objetivo:

Describir las características clínicas, hallazgos de laboratorio e histopatológicos, tratamiento y evolución de pacientes diagnosticados de SAM en una unidad de reumatología pediátrica.

Método:

Recogida de datos retrospectiva de pacientes con SAM en el contexto de enfermedades reumáticas desde 2005 hasta la actualidad.

Resultados:

Se recogieron datos de 14 pacientes, 11 con artritis idiopática juvenil sistémica (AIJ-S), 2 con lupus eritematoso sistémico (LES) y una dermatomiositis juvenil (DMJ). El SAM se presentó al debut de la enfermedad en el 57% de los casos. La media de edad fue 6,6 años (1,3-14) en AIJ-S y 15,5 años (14-17,1) en LES. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron fiebre (100%), seguido de afectación del SNC (50%), adenopatías (42%), hepatomegalia (35%), esplenomegalia, afectación cardíaca y artritis (28%), afectación pulmonar y hemorragia (21%) y afectación renal (14%). Analíticamente, se objetivó elevación de ferritina y dímero D (100%), hipertransaminasemia y elevación de LDH (86%), hipertrigliceridemia e hipoalbuminemia (71%), anemia y trombopenia (57%). Sólo 2 pacientes presentaban hemofagocitosis en el aspirado de médula ósea. Retrospectivamente, 10 de los 11 pacientes con AIJ-S cumplen los criterios de clasificación de SAM de 2015 (Ravelli). Todos los episodios fueron tratados con corticoides. Ciclosporina A se utilizó en 8 pacientes y anakinra en 9 de los 11 con AIJ-S. La evolución fue favorable en 13 pacientes; uno falleció por fallo multiorgánico.

Conclusiones:

Clínicamente, el SAM puede ser difícil de distinguir de un brote de enfermedad reumática. En nuestra serie, la elevación de ferritina, dímero D, transaminasas y LDH se presentaron en más del 85% de los casos, apoyando el diagnóstico. La detección precoz de SAM, junto con las nuevas estrategias terapéuticas, conllevan una mejoría en el pronóstico de estos pacientes en los últimos años.

PO-19

PATRONES DE CAPILAROSCOPIA EN NIÑOS CON CAMBIOS DE COLORACIÓN DIGITAL SUGESTIVOS DE FENÓMENO DE RAYNAUD DE UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE REFERENCIA

Samuel Hernández Baldizón, Vicente Torrente Segarra, Estíbaliz Iglesias, Rosa Bou, Judith Sanchez, Joan Calzada, Sergio Borlan, Clara Gimenez, Jordi Anton.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

Objetivo:

Analizar los hallazgos por Capilaroscopia en pacientes afectos de distintas enfermedades sistémicas de inicio en la infancia y estudiar su asociación con diferentes parámetros clínicos y biológicos.

Métodos:

Estudio observacional, transversal de los pacientes evaluados mediante Capilaroscopia periungueal (CPU)-DINOLite 300x®, en pacientes afectos de enfermedades sistémicas con presencia de síntomas sugestivos de fenómeno de Raynaud (FR). Variables: edad, sexo, presencia de FR (completo, incompleto), presencia de Anticuerpos Antinucleares (ANA) y título. Definiciones CPU en base al protocolo CAPICat^[i] según: longitud, diámetro, tortuosidades, ramificaciones (vasos periungueales); hemorragias, trombosis, áreas avasculares, organización y plexo venoso. Diagnóstico CPU: patrón esclerodermia precoz/ activo/tardío, patrón inespecífico.

Resultados:

Se realizaron un total de 84 CPU (70.2% niñas), media edad 13.8 (± 3.19), 29.8% con presencia de FR completo, 15.5% FR incompleto y 54.8% sin presencia de FR definido. El 36.9% presentaron ANA positivos (10.7% 1/80; 3.6% 1/160; 6% 1/320; 13.1% 1/640; 3.6% 1/2560). Un 35.7% presentaron CPU con Cambios Inespecíficos, el 2.4% Patrón de Esclerodermia Precoz, y un 61.9% normal. Las alteraciones morfológicas se describen en la Tabla 1. No observamos asociación estadísticamente significativa con ANA y FR, pero los pacientes con ANA negativos presentaron mayor porcentaje de CPU normal, así como los pacientes sin FR (Figuras 1 y 2). Describimos los diferentes patrones de la CPU en cada enfermedad Reumatológica (Figura 3). Presentamos imágenes de algunos de los distintos patrones morfológicos (imagen 1, 2, 3).

Conclusiones:

Mostramos una amplia serie de pacientes con enfermedades sistémicas y su patrón CPU. No encontramos ningún factor asociado a un patrón específico, aunque, se recomienda la correcta definición del FR y posiblemente determinación de ANA para una correcta orientación del paciente y mayor rentabilidad de la CPU.

[i] Manual de Capilaroscòpia. Societat Catalana de Reumatologia.

PO-20

ABCIXIMAB EN EL TRATAMIENTO DE ANEURISMAS CORONARIOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI. COMUNICACIÓN DE CINCO CASOS.

Joan Calzada Hernández, Rosa Bou Torrent, Estíbaliz Iglesias Jiménez, Judith Sánchez Manubens, Vicenç Torrente Segarra, Clara Giménez Roca, Sergi Borlan Fernández, Fredy Prada Martínez, Jordi Anton López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

Objetivo:

Revisar la experiencia en nuestro centro con pacientes con Enfermedad de Kawasaki (EK) y aneurismas coronarios (AC) tratados con abciximab, un antagonista del receptor de la glicoproteína-IIb/IIIa.

Métodos:

Estudio observacional retrospectivo con inclusión de pacientes con EK y AC tratados con abciximab en un hospital de tercer nivel. Se revisan los datos clínicos, analíticos y los hallazgos ecocardiográficos. El diámetro coronario máximo se expresa según Z-score ajustado a superficie corporal (SC). Se describe la evolución de la afectación coronaria. Se evalúa la seguridad del tratamiento.

Resultados:

Se incluyen los cinco pacientes tratados con abciximab en nuestro centro desde 2012, todos niños. La edad media al diagnóstico es de 11.5 ± 7.1 meses. El tiempo de evolución de los síntomas varía entre 5 y 27 días. La arteria coronaria izquierda resulta afectada en todos los pacientes, la coronaria derecha en tres y la descendente anterior en dos. El tiempo de seguimiento es de 688 ± 369 días. El Z-score ajustado a SC para las arterias coronarias afectadas al diagnóstico de la EK y en última ecocardiografía es de 9.8 ± 3.3 y 3.5 ± 4.9 , respectivamente; lo que representa una disminución media de Z-score de 5.4 ± 3.5 . Pese a la tendencia observada hacia la reducción de los AC, no se alcanza significación estadística. Ningún paciente presenta efectos adversos.

Conclusiones:

Aunque los datos actuales publicados sugieren un beneficio a largo plazo, se necesita mayor evidencia sobre la eficacia del abciximab en el tratamiento de AC en pacientes con EK. El abciximab es un tratamiento seguro en pacientes pediátricos con EK.



PO-21

UVEITIS NO INFECCIOSA EN POBLACION PEDIATRICA. ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICENTRICO

Pablo Mesa Del Castillo Bermejo ⁽¹⁾, Ines Yago Ugarte ⁽¹⁾, Maria Jose Lorente ⁽¹⁾, José Miguel Bolarín ⁽¹⁾, Paula Alcañiz ⁽¹⁾, Maria Del Carmen Diaz ⁽¹⁾, Nuria Lozano ⁽¹⁾, Jose David Jimenez ⁽¹⁾, Cesar Gavilan ⁽²⁾, Eliseo Pascual ⁽³⁾, Pilar Bernabeu ⁽²⁾, Raquel Martin Domenech ⁽⁴⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Universitari San Joan D'Alacant, Alicante.; ⁽³⁾ Hospital General de Alicante, Alicante; ⁽⁴⁾ Hospital General de Elda, Alicante.

Objetivos:

Describir pacientes con diagnóstico de uveítis no infecciosa atendidos en dos centros hospitalarios del sureste español.

Material y Métodos:

Recogida sistemática y retrospectiva de datos demográficos, clínicos, de laboratorio, tratamiento, complicaciones y desenlace visual asociadas al diagnóstico de uveítis de causa no infecciosa de debut en edad pediátrica.

Resultados:

Se analizaron datos de 38 pacientes. 2/3 mujeres, con una edad media al debut de 10.8 años. El 53% idiopáticas, la enfermedad más frecuentemente asociada fue Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) en el 37% de los pacientes, 71% oligoarticulares. La mayoría (84%) fueron bilaterales de curso crónico (89%) y localización anterior (73%). Los anticuerpos antinucleares (ANA) fueron positivos en 16 casos (42%). El 76% recibían tratamiento inmunosupresor y/o biológico, la mayoría combinados (50%). El 55% recibieron corticoides sistémicos por actividad ocular durante la evolución. El 55% tenían complicaciones oculares: cataratas 31%, sinequias 34%, queratopatía en banda 15%, edema macular 13%, hipertensión ocular 10%. Se objetivó vasculitis retiniana en 2 pacientes. Se realizó cirugía ocular en 9 pacientes (24%) sobre 14 de los 68 ojos afectados (20%). El 35% de los ojos afectados tenían afectada la AV, el 14% de forma severa (≤ 0.3) afectando a 9 pacientes (24%). Los pacientes con enfermedad sistémica de base asociaron una menor edad al debut, ANA positivo, sexo femenino y mayor uso de tratamiento biológico.

Discusión:

Se presenta una serie multicéntrica de uveítis no infecciosa. La alta tasa de complicaciones oculares, cirugía y afectación visual es importante a pesar del tratamiento con corticoides, biológicos e inmunosupresores. Estadísticamente las niñas de menor edad, ANA positivo y diagnóstico de uveítis, tienen más probabilidades de tener una enfermedad sistémica asociada y de recibir tratamiento biológico.

		ENFERMEDAD SISTÉMICA		p	O.R. (95% I.C.)
		Asociada n = 18	No asociada n = 20		
Edad (media ± SD)		10.7 ± 6.6 años	11.0 ± 2.7 años	-	-
Sexo	Hombres	6 %	60 %	0.0005	0.04 (0.01–0.36)
	Mujeres	94 %	40 %		
Lateralidad	Bilateral	89 %	80 %	-	-
	Unilateral	11 %	20 %		
Curso clínico	Aguda	6 %	15 %	-	-
	Crónica	94 %	85 %		
Edad debut uveítis (media ± SD)		5.2 ± 2.6 años	7.7 ± 1.7 años	0.001	-
ANA		72 %	15 %	0.0007	0.07 (0.01–0.34)
Corticoides		56 %	55 %	-	-
Tratamiento Biológico		78 %	40 %	0.025	0.19 (0.05–0.79)
Tratamiento Inmunosupresor		72 %	60 %	-	-
Sinequias		18 %	50 %	0.08	4.67 (1.02–21.43)
Hipertensión ocular		12 %	10 %	-	-
Catarata		22 %	40 %	-	-
Edema de mácula		6 %	20 %	-	-
Queratopatía en banda		6 %	25 %	-	-
Vasculitis		0 %	10 %	-	-
Cirugía		22 %	25 %	-	-



PO-22

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLERODERMIA LOCALIZADA Y SISTÉMICA

Pilar Espiño Lorenzo ⁽¹⁾, Inmaculada Calvo Penades ⁽²⁾, Berta Lopez Montesinos ⁽²⁾, Maria Isabel Gonzalez Fernández ⁽²⁾, Diana Sueiro Delgado ⁽³⁾.

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

Objetivo:

Determinar las características demográficas, clínicas, de laboratorio y terapéuticas de una cohorte de pacientes con esclerodermia localizada y sistémica juvenil, y comparar nuestros hallazgos con aquellos publicados en la literatura.

Pacientes y métodos:

Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, a través de la revisión de las historias clínicas de los casos diagnosticados de Esclerodermia localizada y sistémica juvenil en un centro de tercer nivel, y registrados desde Septiembre de 2002 hasta Junio de 2015.

Resultados:

Se incluyeron 20 pacientes con diagnóstico de Esclerodermia juvenil: 13 (65%) fueron clasificados como Esclerodermia localizada, siendo la variante más común la morfea circunscrita (61,5%); y 7 (35%) como Esclerodermia sistémica (forma difusa 57%).

En el grupo de pacientes con Esclerodermia localizada, la duración media de la enfermedad al diagnóstico fue de 16 meses, presentando positividad para los ANA el 30%. Los anticuerpos anti-Sc170 y anti-centrómero fueron negativos en todos los pacientes. Las manifestaciones extra-cutáneas más prevalentes fueron las musculoesqueléticas, no encontrándose alteraciones en pruebas funcionales respiratorias ni capilares periungueales.

En el grupo de pacientes con esclerodermia sistémica, el tiempo medio de retraso hasta el diagnóstico fue de 33 meses. Los ANA, anticuerpos anti-Sc170 y anti-centrómero fueron positivos en el 71,5%, 28,5% y 14,2% respectivamente. Las manifestaciones musculoesqueléticas también fueron la clínica extra-cutánea más prevalente (100%), seguido por fenómeno de Raynaud (85,7%), y neumopatía intersticial (42,8%). En ambos grupos, Metotrexato y corticoides orales fueron las drogas más usadas.

Conclusiones:

Los hallazgos demográficos, clínicos, de laboratorio y terapéuticos de nuestra cohorte son similares a los referidos en la literatura, a excepción de la frecuencia de las manifestaciones musculoesqueléticas y la prevalencia en el subtipo de esclerodermia localizada. Estas diferencias pueden deberse a un sesgo importante en la descripción de las lesiones cutáneas y clínica músculo-articular, así como a la omisión de datos en las historias clínicas.

PO-23

OSTEOMIELITIS CRONICA NO BACTERIANA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Estefanía Barral Mena ⁽¹⁾, Xabier Gómez Freire ⁽¹⁾, Eugenia Enríquez Merayo ⁽¹⁾, Rocío Casado Picón ⁽²⁾, Pablo Bello ⁽³⁾, Jaime De Inocencio Arocena ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; ⁽²⁾ Santa Ponsa, Baleares; ⁽³⁾ Rey Juan Carlos, Móstoles.

Objetivo:

La osteitis crónica no bacteriana (OCNB) cursa con brotes de inflamación ósea en ausencia de aislamiento microbiológico. Su diagnóstico es de exclusión por lo que a menudo existe demora diagnóstica. El tratamiento clásicamente se iniciaba con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs), aunque en la actualidad nuevas alternativas terapéuticas como los bifosfonatos o los fármacos antiTNF están obteniendo resultados prometedores. El objetivo del estudio es revisar nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con OCNB.

Métodos:

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de 7 pacientes con OCNB seguidos en la consulta de Reumatología de nuestro centro entre 2005 y 2015.

Resultados:

De los siete pacientes (Tabla I), cuatro eran mujeres con una mediana de edad de 10 años (RIQ 2) y mediana de demora diagnóstica de 7 meses (RIQ 10). El motivo más frecuente de consulta fue dolor que interfería con el sueño en cinco pacientes. Seis presentaron lesiones multifocales al diagnóstico. En seis pacientes se realizó biopsia ósea demostrando un infiltrado neutrofílico o linfocitario y esclerosis. Cuatro pacientes recibieron tratamiento antibiótico asociado a AINEs sin respuesta clínica. Cinco pacientes recibieron prednisona consiguiéndose el control sintomático, aunque sólo una paciente lo mantuvo al suspender el tratamiento. Cinco pacientes recibieron terapia con bifosfonatos, con remisión de la enfermedad en dos de ellos. Tres pacientes presentaron una respuesta clínica insuficiente a Pamidronato por lo que recibieron terapia anti-TNF (etanercept, infliximab y adalimumab) manteniéndose asintomáticos en la actualidad.

Conclusiones:

Nuestro estudio tiene un número limitado de pacientes pero apoya la utilidad de los bifosfonatos y fármacos biológicos en el control de la enfermedad. Estos fármacos tienen un perfil de efectividad y seguridad bueno sin efectos adversos destacables en ninguno de nuestros pacientes.



Tabla 1. Datos clínicos, hitos de laboratorio y perfil de imagen de 6 pacientes pediátricos con OCA

Caso	1	2	3	4	5	6
Sexo	F	F	F	F	F	F
Edad de inicio (años)	10	8	11	10	11	11
Tiempo medio hasta el diagnóstico (m.a.a)	7	3	24	3	12	12
Tiempo de seguimiento	5 meses	24 meses	6 meses	12 meses	19 meses	13 años
Presentación clínica						
Hinchazón	-	-	-	-	-	-
Dolor mio	-	-	-	-	-	-
Tumefacción osea	-	-	-	-	-	-
Lesiones óseas	-	-	-	-	-	-
Lesiones cutáneas	-	Pustulosis Palmoplantar	Acne vulgar	-	-	-
Impotencia funcional	-	-	-	-	-	-
Otros	-	Artritis Peridiploica	-	-	-	Artritis Peridiploica
Eti. autoinmune	E. de Crohn	Porcitis	-	-	-	Pericardio
Antecedentes familiares	-	Artritis reumatoide	-	-	-	-
Tamponocuantía						
ANA y Ig	-	-	-	-	-	-
KFA (al diagnóstico)	1.22	2.15	0.07	3.95	2.31	-
JKK (mg/dl)	84	6	8	79	70	-
VSG (mm/h)	84	6	8	79	70	-
Diagnóstico						
(Antes de Biopsia)	Biopsia	Biopsia	Biopsia	Biopsia	Biopsia	Biopsia
(Pruebas de imagen)	Rx, RMN, Gammagrafía	Rx, RMN, Gammagrafía	Rx, TAC, Gammagrafía, RMN	Rx, RMN, Gammagrafía	Rx, RMN, Gammagrafía	Rx, RMN, Gammagrafía
Histopatología						
Testes	-	-	-	-	-	-
Testes	-	-	-	-	-	-
Testes	-	-	-	-	-	-
Testes	-	-	-	-	-	-
Testes	-	-	-	-	-	-
Testes	-	-	-	-	-	-
Testes	-	-	-	-	-	-
Otros	-	Arco costal Escápula	-	Tubo	Arco costal	Calcáneo, Esternón, Codo
Nº lesiones al diagnóstico	4	8	4	4	4	4
Distribución de lesiones	Múltiple	Múltiple	Central	Múltiple	Múltiple	Múltiple
Tampon de biopsias	-	-	-	-	-	-
Tratamiento						
1ª	Asbólico	Corticoides	Asbólico	Asbólico	Asbólico	Asbólico
Respuesta a 1ª	Clasificación: Corticoides No	Asbólico No	Clasificación: Corticoides No	No	No	No
2ª	AINES	AINES	AINES	AINES	AINES	AINES
Respuesta a 2ª	Si	Si	Si	Si	Si	Si
3ª	Corticoides	Corticoides	Corticoides	Corticoides	Corticoides	Corticoides
Respuesta a 3ª	Pérdida seguimiento	Predilección Parcial	No	Predilección Si	Predilección Parcial	Predilección Parcial
4ª	Bifosfonatos	Bifosfonatos	Bifosfonatos	Bifosfonatos	Bifosfonatos	Bifosfonatos
Respuesta a 4ª	Pérdida seguimiento	Pamidronato No	Pamidronato Si	No	Pamidronato No	Alendronato Parcial
5ª	Anti-TNF	Etanercept	Etanercept	Etanercept	Etanercept	Etanercept
Respuesta a 5ª	Pérdida seguimiento	Etanercept No	No	No	Etanercept No	Adalimumab Parcial
		Infliximab Si			Infliximab Si	Infliximab Si

PO-24

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA. INICIO Y DURACIÓN DEL TRATAMIENTO BIOLÓGICO. A PROPÓSITO DE 4 CASOS

Enriqueta Peiro Callizo ⁽¹⁾, Natalia Palmou Fontana ⁽¹⁾, Cristina Alvarez Alvarez ⁽¹⁾, Leyre Riancho Zarrabeitia ⁽¹⁾, Carlos Fernandez Diaz ⁽¹⁾, Monserrat Santos Gomez ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; ⁽²⁾ Hospital Can Misses, Eivissa, Ibiza.

Objetivos:

La Artritis Idiopática Juvenil de Inicio Sistémico (AIJS) representa 10% de las AIJ. En la última década los cambios en su abordaje terapéutico han modificado drásticamente su curso. En este sentido, presentamos 4 casos de AIJS tratados de forma temprana con fármacos biológicos.

Métodos:

Describimos la evolución clínica de 4 casos atendidos en nuestra unidad entre abril 2011 y mayo 2013

Resultados:

Se trata de 3 niños y una niña (1- 7 años) diagnosticados de AIJS, según criterios ILAR, por fiebre, artritis, rash y/o hepatomegalia. Sin respuesta a AINE, reciben prednisona 0,5 - 1 mg/k/d y, ante la imposibilidad de reducción de dosis, iniciamos monoterapia con Anakinra (AK) (1-2 mg//k/d) en 3 casos y Tocilizumab (TCZ) (12mg/k/14d) en uno. El tiempo medio desde el inicio de la enfermedad y tratamiento biológico fue 48 días (12-90 días), cumpliendo criterios de inactividad clínica en un plazo medio de 22 días (15-45). Iniciamos descenso de dosis del AK y TCZ tras una media de 5,5 meses (4-8 meses) y retirada definitiva tras un tiempo medio de tratamiento de 9 meses (9-14). En la actualidad, los cuatro niños mantienen inactividad clínica durante un tiempo medio de 22 meses (12-43) tras suspender el biológico. Las dosis utilizadas de AK fueron, en algún caso, menores de lo recomendado pero la respuesta fue igualmente óptima en todos. No registramos ningún efecto secundario durante el tratamiento.

Discusión:

Aunque es una muestra muy pequeña, consideramos que nuestros datos confirman la importancia del tratamiento precoz con anti IL-1 o Anti IL-6 de la AIJS para inducir una remisión completa y refuerzan la necesidad de ensayos prospectivos que nos permitan definir la mejor estrategia respecto a inicio y duración del tratamiento biológico

PO-25

EFICACIA Y TÍTULO DE ANTICUERPOS TRAS LA VACUNACIÓN EN NIÑOS CON SÍNDROMES PERIÓDICOS ASOCIADOS A LA CRIOPIRINA (CAPS) DE EDADES ENTRE 28 DÍAS Y 4 AÑOS TRATADOS CON CANAKINUMAB

Inmaculada Calvo ⁽¹⁾, Yosef Uziel ⁽²⁾, Paul Brogan ⁽³⁾, Michael Hofer ⁽⁴⁾, Jasmin Kuemmerle-Deschner ⁽⁵⁾, Bernard Lauwerys ⁽⁶⁾, Antonio Speziale ⁽⁷⁾, Ken Abrams ⁽⁸⁾, Karolynn Leon ⁽⁸⁾, Xiaoling Wei ⁽⁹⁾, Ronald Laxer ⁽¹⁰⁾, Helen Lachmann ⁽¹¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Meir Medical, Kfar Saba; ⁽³⁾ UCL Institute of Child Health, and Great Ormond Street Hospital NHS Foundation Trust, London; ⁽⁴⁾ Hôpitalier Universitaire Vaudois, Lausanne; ⁽⁵⁾ University Hospital Tuebingen, Tuebingen; ⁽⁶⁾ Cliniques Universitaires Saint-Luc and Université catholique de Louvain, Brussels; ⁽⁷⁾ Novartis Pharma, Basel; ⁽⁸⁾ Novartis Pharmaceuticals Corporation, New Jersey; ⁽⁹⁾ Novartis Pharma, Beijing; ⁽¹⁰⁾ Hospital for Sick Children, Toronto; ⁽¹¹⁾ National Amyloidosis Centre, UCL Medical School, London.

Objetivos:

Canakinumab (CAN) es eficaz en pacientes ≥ 2 años con CAPS (N.Engl.J.Med.2009;60:2416-25). Sin embargo, puede requerirse tratamiento en edades más tempranas. La inhibición IL-1 no afectó la producción de anticuerpos post-vacunación en voluntarios sanos (Clin. Vaccine.Immunol.2010;17:1952-57), pero no existen datos en pacientes con CAPS que reciben vacunas infantiles estándar. Se evaluó la eficacia y seguridad de CAN, incluyendo producción de anticuerpos post-vacunación, en niños con CAPS < 4 años.

Métodos:

Pacientes de novo con CAPS confirmada y edades 28 días-4 años recibieron 12,2 mg/kg CAN de forma abierta cada 4/8 semanas (Sem) durante 56 Sem. Se evaluó la respuesta completa (RC: respuesta clínica y PCR normal) y posterior recaída. Se evaluaron los acontecimientos adversos (AA) y los títulos de anticuerpos post-vacuna los días 28 y 57. Las vacunas evaluadas incluyeron: DTP; Haem. Influenzae; Menin. Neum.; gripe; Hep. B; Strep. Pneum.

Resultados:

Se incluyeron 17 pacientes, 6 < 24 meses (44 días-5 meses). La distribución fenotípica fue: FCAS (n=1), MWS (n=12), y NOMID (n=4). Los 17 pacientes lograron respuesta clínica y 16 RC. Siete pacientes requirieron aumento de dosis para lograr y/o mantener sus respuestas. El paciente sin RC fue un niño de 1 año con PCR persistentemente elevada. De los 16 con RC, 4 (2 MWS y 2 NOMID) recayeron posteriormente, pero todos recuperaron la RC; 2 (1 MWS; 1 NOMID) con escalado de dosis y 2 (1 MWS; 1 NOMID) sin. No hubo brotes de CAPS con la vacunación y hubo aumento en los títulos de anticuerpos en todas las vacunas evaluadas. Los AA más frecuentes fueron las infecciones (mayoritariamente tracto respiratorio superior). Cuatro pacientes experimentaron un AA grave (ninguno ocurrió > 1 vez). Ningún paciente discontinuó debido a AA.

Conclusiones:

Canakinumab es un tratamiento altamente efectivo para pacientes con CAPS de edades tan tempranas como 44 días. El perfil de seguridad fue aceptable y similar al de pacientes mayores. Canakinumab no parece influir sobre la producción de anticuerpos contra las vacunas estándar no-vivas.

PO-26

EVALUACIÓN DE LA SEGURIDAD A LARGO PLAZO Y EFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO CON CANAKINUMAB (CAN) EN PACIENTES CON SÍNDROMES PERIÓDICOS ASOCIADOS A LA CRIPIRINA (CAPS): RESULTADOS DEL REGISTRO BETA-CONFIDENT

Santiago Jimenez ⁽¹⁾, M^o Luz Gamir ⁽²⁾, Jasmin Kuemmerle-Deschner ⁽³⁾, Hal Hoffman ⁽⁴⁾, Philip Hawkins ⁽⁵⁾, Tom T. Van Der Poll ⁽⁶⁾, Ulrich Walker ⁽⁷⁾, Antonio Speziale ⁽⁸⁾, Hugh Tilson ⁽⁹⁾.

(1) Hospital Central de Asturias, Oviedo; (2) Hospital Ramón y Cajal, Madrid; (3) University Hospital Tuebingen, Tuebingen; (4) University of California, San Diego; (5) University College London Medical School, London; (6) University of Amsterdam, Academic Medical Center, Amsterdam; (7) University Hospital, Basel; (8) Novartis Pharma AG, Basel; (9) University of North Carolina, Chapel Hill.

Objetivos:

Se presentan datos intermedios del registro observacional, multicéntrico, -Confident. El objetivo principal es la seguridad, especialmente acontecimientos adversos (AA) graves (AAG), incluyendo infecciones graves, vértigo, tumores malignos y reacciones de hipersensibilidad. El objetivo secundario es la eficacia mediante Evaluación Global del Médico (EGM).

Métodos:

El -Confident registra todos los AA y AAG o AAs potencialmente relacionados con CAN. Los datos de seguridad acumulados se presentan como tasa de incidencia (número eventos) por 100 años-paciente (TI/100a.p.) desde el inicio (19/11/2009) hasta la fecha del corte actual (31/12/2014). En el congreso se actualizarán los datos de seguridad.

Resultados:

Se incluyeron 288 pacientes (40 FCAS;167 MWS;33 NOMID;37 otros) con seguimiento medio±DE de 193±72 semanas. 21 (7,3%) discontinuaron CAN: 5 en cada caso debido a AA, falta de eficacia y preferencia del paciente; y 6 por motivos desconocidos. La TI/100a.p. de AAs fue 100.0. Los pacientes FCAS (fenotipo menos grave) tuvieron la TI/100a.p. más baja (60,9) respecto los fenotipos más graves (MWS: TI/100a.p.107.2; NOMID: TI/100a.p.120.3). Los AAs más frecuentes fueron las infecciones e infestaciones (TI/100a.p.36.7). 19 pacientes tuvieron vértigo (TI/100a.p.3.7). Hubo 117 AAGs en 62 pacientes (TI/100a.p.15.0). El AAG más frecuente fue infección (TI/100a.p.4.1). Hubo una muerte: paciente 76 años con MWS y adenocarcinoma rectal metastásico. De 18 pacientes con vacuna neumocócica, 13 notificaron una reacción local post-vacuna (4 consideradas graves). Según la PGA, casi la mitad de pacientes no tenían actividad de la enfermedad, y el resto tenían mayoritariamente actividad leve/moderada, en la fecha de corte. La actividad fue mayoritariamente nula en pacientes sin mutación NLRP3 (n=14). No hubo pérdida de efecto con el tiempo.

Conclusiones:

La seguridad y eficacia a largo plazo observados con canakinumab en el registro de CAPS es consistente con la observada en el programa de desarrollo clínico. El tratamiento es también efectivo en pacientes con CAPS sin mutación NLRP3.



PO-27

ANÁLISIS FINAL DEL ESTUDIO DE EFICACIA Y SEGURIDAD DE CANAKINUMAB (CAN) EN EL SÍNDROME DE HIPER-IGD ACTIVO (HIDS)

Juan Ignacio Aróstegui ⁽¹⁾, Jordi Anton ⁽²⁾, Inmaculada Calvo ⁽³⁾, Ángel Robles ⁽⁴⁾, Antonio Speziale ⁽⁵⁾, Yolandi Joubert ⁽⁵⁾, Guido Junge ⁽⁵⁾, Jordi Yagüe ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínic, Barcelona; ⁽²⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; ⁽³⁾ Hospital La Fe, Valencia; ⁽⁴⁾ Hospital La Paz, Madrid; ⁽⁵⁾ Novartis Pharma AG, Basel.

Objetivos:

Presentamos los resultados finales del estudio del anti-IL-1 CAN en HIDS activo. El objetivo principal fue evaluar los brotes durante un tratamiento de 6 meses(m) en comparación con un período histórico sin tratamiento.

Métodos:

Estudio abierto, de un solo brazo, de CAN sc en pacientes con HIDS activo mayores de dos años, que incluyó 6m de tratamiento con un máximo de 6m de retirada de tratamiento y un tratamiento a largo plazo de 24m.

Resultados:

Todos los pacientes (N=9) completaron el tratamiento de 6m y los 6m de retirada, y 8 completaron los 24m a largo plazo. La mediana de brotes disminuyó de 5(3-12) durante el período histórico a 0(0-2) durante el tratamiento, y se mantuvo en 0(0-3) hasta el final del estudio. La mediana de duración fue 3,5 días(d)(2-8) durante los primeros 12m y 8,5d(6-11) durante el segundo año. La gravedad del brote fue "leve"/"moderada" al inicio y disminuyó a "leve"/"mínima" y a "leve"/"asintomática" en el primer y segundo años, respectivamente. El control según evaluación global del médico cambió en todos los pacientes desde "ningún control"/"mal control" al inicio hasta "buen"/"excelente" control el d.4 y se mantuvo igual hasta el final del estudio. Los niveles de PCR y SAA se normalizaron el día 15 y se mantuvieron normales hasta el final. Los AAs más frecuentes fueron las infecciones, en consistencia con estudios previos. Cuatro pacientes experimentaron 14 AAgaves (leves/moderados), ninguno relacionado con CAN. No hubo AAs que provocaran la discontinuación.

Conclusiones:

Canakinumab redujo notablemente los brotes, alivió rápidamente los síntomas agudos y normalizó los marcadores serológicos. No hubo AAs que provocaran discontinuaciones y la seguridad fue consistente con otros estudios. Estos datos proporcionan una fuerte evidencia de un control seguro y sostenido de la enfermedad durante el tratamiento y refuerzan el desarrollo de canakinumab en esta área terapéutica.

PO-28

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL Y SÍNDROME SAPHO: ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO

Paula Sánchez-Moreno ⁽¹⁾, María Soledad Camacho-Lovillo ⁽¹⁾, Marta Benavides-Nieto ⁽¹⁾, José Bernabeu-Wittel ⁽¹⁾, María José Virola-Cruz ⁽²⁾, Carmen Vargas-Lebrón ⁽³⁾, Marta Melón-Pardo ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; ⁽²⁾ Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla; ⁽³⁾ Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es una enfermedad rara con gran espectro de presentación: unifocal/multifocal, aguda/crónica, sintomática/no. En ocasiones presenta manifestaciones cutáneas: síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteítis). Existe gran variabilidad de manejo de estos pacientes así como en su evolución.

Objetivo:

Conocer las características de los pacientes con OCMR/SAPHO en nuestro medio.

Métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo multicéntrico. Se revisaron características clínicas, tratamiento y evolución de pacientes con OCMR/SAPHO de tres centros pediátricos de nuestra ciudad.

Resultados:

6 casos de OCMR (3 varones, 3 mujeres). Edad media al diagnóstico de 9,3 +/- 2 años, con debut de la enfermedad más precoz en varones (7,6 +/- 1,15 años) que en mujeres (11 +/- 1 años). 5 presentaron enfermedad ósea multifocal, siendo las localizaciones más frecuentes columna (n=3), mandíbula (n=2) y clavículas (n=2). Se realizó estudio anatomopatológico en un 67% de las lesiones óseas. Tuvieron afectación cutánea (pustulosis palmo-plantar) siendo catalogados de SAPHO el 50% de los pacientes. Ninguno de presentó afectación sacroilíaca. El tiempo de diagnóstico fue 6 meses (mediana, RIQ = 3) sin encontrar diferencias entre formas unifocales/multifocales ni entre pacientes con afectación cutánea o no. Al diagnóstico 3/4 presentaban tanto PCR (56 +/- 46 mg/L) como VSG (49 +/- 35 mm/h) elevadas. Factor reumatoide, ANA y HLA B27 fueron negativos en 4/4 pacientes. 3 de los 6 casos han recibido tratamiento únicamente con AINEs. En el resto se encontró variabilidad de manejo: metotrexate 2/6, etanercept 1/6, inmunoglobulinas 1/6, pamidronato 1/6. Actualmente 4 los casos mantienen respuesta al tratamiento tras suspensión del mismo. Los dos casos restantes aún reciben tratamiento, uno de ellos con buen control de la enfermedad y el otro con actividad.

Conclusiones:

La OCMR/SAPHO es una enfermedad rara encontrándose gran variabilidad en su diagnóstico y tratamiento. Estudios multicéntricos serían aconsejables para establecer un protocolo de manejo de estos pacientes.

RESÚMENES DE COMUNICACIONES DEL CONGRESO

COMUNICACIONES PÓSTERES

P-29

ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL. USO DE LA RMN DE BAJO CAMPO EN UNA CONSULTA DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

Carmen Vargas Lebrón, María Dolores Ruiz Montesino, Virginia Moreira Navarrete, Federico Navarro Sarabia.

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos:

Describir el uso de la RM en práctica clínica, estableciendo el apoyo y ventajas de esta técnica al diagnóstico y seguimiento de pacientes tratados en una consulta de Reumatología Pediátrica.

Material y Método:

Estudio retrospectivo de las RM que se realizaron a pacientes de la consulta de reumatología infantil, a criterio del reumatólogo. Aparato de RM de bajo campo. Realización y lectura (doble) por un reumatólogo con experiencia. Score usado el RAMRIS modificado para AIJ. No se utilizó contraste.

Resultados:

Se incluyeron un total de 17 pacientes, a los que se realizó un total de 43 RM: 26 manos, 5 pies, 4 rodillas y 8 tobillos. Entre los pacientes incluidos, 7 presentaban diagnóstico de AIJ oligoarticular, 3 psoriásica, 2 sistémica, 1 indiferenciada, 1 poliarticular, 2 espondilitis anquilosante y 1 monoartritis. En 2 pacientes la RM no fue de utilidad ya que no permanecían inmóviles y la imagen fue de mala calidad. Entre los motivos de solicitud, encontramos 1 paciente ya diagnosticado y en tratamiento, en el que se solicitó la RM para valorar un traumatismo; 4 pacientes como apoyo al diagnóstico, visualizándose actividad inflamatoria como: entesitis, dactilitis, edema óseo y tenosinovitis; 1 paciente con monoartritis en el que la RM aportó el diagnóstico de lipoma arborescens; en 6 pacientes, incluyendo los 4 a los que ayudó el diagnóstico, se utilizó la RM para seguimiento de la actividad de la enfermedad y ajuste del tratamiento. Por último, en 6 pacientes se solicitó para apoyar la remisión clínica de la enfermedad y así se corroboró.

Conclusiones:

En este estudio, la RM de bajo campo ha demostrado utilidad en una consulta de Reumatología Pediátrica ayudando al diagnóstico, apoyando la exploración del clínico, en el seguimiento de los pacientes y la remisión clínica. Además, es una técnica inocua y cómoda para los niños.



P-30

CUERPOS RICIFORMES EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE DEBUT. A PROPOSITO DE DOS CASOS

Pablo Mesa-Del-Castillo Bermejo ⁽¹⁾, María José Lorente Sánchez ⁽¹⁾, Jose Emilio Hernandez Barcelo ⁽¹⁾, Carlos Perez Canovas ⁽¹⁾, Jose Miguel Bolarin Guillen ⁽¹⁾, Paula Alcañiz Rodríguez ⁽¹⁾, Nuria Lozano Rivas ⁽¹⁾, Jose David Jiménez Parra ⁽²⁾, María Del Carmen Diaz Faura ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Universitario Rafael Méndez, Lorca, Murcia.

Objetivo:

Presentar dos casos de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) de debut con presencia cuerpos riciformes en líquido sinovial.

Método:

Descripción clínica, anatomopatológica y por imagen en dos pacientes con diagnóstico de artritis idiopática juvenil que presentaron cuerpos riciformes en líquido sinovial al debut de la enfermedad.

Resultados:

CASO 1: Niña de 3 años que presenta tumefacción de rodilla derecha de 1 mes de evolución. En el estudio de imagen por ecografía y RNM se demuestra una intensa hipertrofia sinovial. Se realizaron dos artrocentesis con aguja de 21 G sin poder drenar completamente la articulación; finalmente con una aguja de 16 G se consiguió su drenaje completo, obteniendo abundantes formaciones ovaladas blanquecinas en líquido sinovial. El cultivo del líquido sinovial y Mantoux fueron negativos; estudio anatomopatológico compatible con cuerpos riciformes. CASO 2: Niña de 3 años que presenta tumefacción de rodilla derecha de duración indeterminada que se trató con drenaje e infiltración local. Al mes de evolución presenta artritis de rodilla izquierda que se drena con aguja de 21 G, obteniendo líquido con formaciones granulares blanquecinas compatibles con cuerpos riciformes. El cultivo del líquido sinovial y Mantoux fueron negativos. Las imágenes muestran intensa hipertrofia sinovial y flujo doppler positivo en ecografía.

Discusión:

Los cuerpos riciformes se han relacionado frecuentemente con la artritis tuberculosa y reumatoide, aunque pueden aparecer en otras artritis inflamatorias, incluida la AIJ. Los cuerpos riciformes corresponden a fragmentos sinoviales desprendidos como consecuencia de una proliferación y degeneración sinovial o tras microinfartos sinoviales, que posteriormente son recubiertos de fibrina. Su presencia no se ha relacionado con un peor pronóstico o severidad de la artritis. El uso de agujas de mayor calibre para el drenaje articular en casos difíciles puede evitar procedimientos más agresivos como una artroscopia, que se llegó a plantear en nuestro caso 1.



P-31

DESINTENSIFICACIÓN DEL TRATAMIENTO BIOLÓGICO EN AIJ SISTÉMICA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS

Alejandro Souto Vilas, María López Sousa, Evelin Cervantes Pérez, Flor Otero González, Antonio Mera Varela.

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela.

Objetivos:

Describir la desintensificación del tratamiento biológico en dos pacientes con AIJ sistémica

Método:

Descripción del manejo de la remisión clínica en dos pacientes diagnosticados de AIJ sistémica tratados con diferentes terapias biológicas.

Resultados:

El caso 1 se trata de un varón de 25 meses, diagnosticado de AIJ sistémica en relación a un cuadro febril prolongado, exantema eritematoso, adenopatías y afectación articular. Fue tratado con dosis altas de corticoides con buena respuesta pero con reaparición de nuevos brotes tras su reducción. Por dicho motivo inició Tocilizumab, que fue suspendido por el desarrollo de una reacción de hipersensibilidad. Posteriormente se inició Canakinumab a dosis de 4 mg/kg/4 semanas, obteniendo una rápida mejoría. Tras alcanzar la remisión clínica con tratamiento, se inició la desintensificación del tratamiento mediante un progresivo aumento del intervalo de administración, recibiendo actualmente 4 mg/kg cada 12 semanas y permaneciendo en remisión clínica. El caso 2 se trata de un varón de 13 años, diagnosticado de AIJ sistémica debido a fiebre en picos, rash, adenopatías y poliartritis. A los 2 meses se inició Tocilizumab a dosis de 8 mg/kg/2 semanas y debido a la buena respuesta, a los 3 meses se aumentó el intervalo de administración a cada 4 semanas. Tras 12 meses de enfermedad inactiva, se procedió a la desintensificación del tratamiento mediante aumento progresivo del intervalo de administración a cada 6 y posteriormente cada 8 semanas. Tras 24 meses de enfermedad inactiva se redujo la dosis a 6 y posteriormente 4 mg/kg/ 8 semanas y posteriormente a 4 mg/kg/12 semanas. Finalmente, tras 4 años de enfermedad inactiva se suspendió el tratamiento, permaneciendo el paciente en remisión clínica.

Conclusiones:

La desintensificación del tratamiento en la AIJ sistémica puede ser una alternativa eficaz y segura que puede conducir a la remisión clínica sin tratamiento.



P-32

PAQUIDERMODACTILIA CLASICA. UNA SIMULADORA DE ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL.

Pablo Mesa Del Castillo Bermejo ⁽¹⁾, Teresa Martínez Menchon ⁽¹⁾, Jesús De La Peña Moral ⁽¹⁾, Maria Jose Lorente Sanchez ⁽¹⁾, Nuria Lozano Rivas ⁽¹⁾, Jose Miguel Bolarin Guillen ⁽¹⁾, Paula Alcañiz Rodríguez ⁽¹⁾, Jose David Jimenez Parra ⁽²⁾, Maria Del Carmen Diaz Faura ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Dr. Rafael Méndez, Lorca, Murcia.

Objetivo:

Presentar un caso de Paquidermodactilia Clásica.

Métodos:

Descripción clínica, radiológica y anatomopatológica de un caso llamativo de paquidermodactilia.

Resultados:

Niño de 9 años con cuadro de 9 meses de evolución de tumefacción progresiva y bilateral de interfalángicas proximales 1, 2, 3 y 4 con patrón simétrico. El niño no refiere dolor, limitación ni otros síntomas asociados. Se realizó estudio mediante Rx, ecografía, RNM y una biopsia profunda de piel que mostró hiperqueratosis y depósitos pan-dérmicos de colágeno. El paciente no recibe ningún tratamiento específico.

Discusión:

La Paquidermodactilia es una fibromatosis digital progresiva benigna descrita por primera vez en 1975 caracterizada por una tumefacción progresiva de dedos. Es más frecuente en varones jóvenes y generalmente progresa a lo largo de varios años para estabilizarse en la adolescencia. No se conoce su causa pero se proponen factores mecánicos (en pacientes con trastornos psiquiátricos o por actividades repetitivas), hormonales y genéticos. Existe una propuesta de clasificación en: 1.- clásica (afecta a más de un dedo y se asocia con microtraumas), 2.- localizada (una única articulación), 3.- transgresiva (se extiende a metacarpofalángicas y mano), 4.- familiar y 5.- asociada a esclerosis tuberosa. Predominantemente afecta a la región de interfalángicas proximales, de forma bilateral y tiene un curso asintomático sin limitación del movimiento ni disfunción. El diagnóstico diferencial incluye artritis idopática juvenil, osteítis, tumores, trastornos cutáneos, endocrinos y anomalías genéticas. El diagnóstico definitivo lo da la presencia anormal de colágeno en epidermis, dermis y/o hipodermis aunque la biopsia no es necesaria en todos los casos. El tratamiento incluye control de factores mecánicos y psicológicos, infiltraciones con corticoides de depósito y cirugía; se prefieren tratamientos conservadores por el carácter benigno y la tendencia a la estabilización del proceso en la mayoría de los casos.



P-33

SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO EN NIÑA CON ARTRITIS Y UVEÍTIS DE EVOLUCIÓN PROLONGADA

Beatriz Bravo Mancheño, Margarita Camacho González-Aurioles, Alba Henares Rodríguez, María Luisa Alés Palmer, Juan Luis Santos Pérez.

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Introducción:

En ocasiones, la artritis idiopática juvenil (AIJ) presenta evolución tórpida precisando fármacos inmunosupresores y biológicos. En este contexto, el desarrollo de síndromes linfoproliferativos (SLP), neoplásicos o no, constituye una complicación temida aunque infrecuente. Presentamos una paciente diagnosticada de AIJ y uveítis severa que desarrolló un SLP tras 9 años de evolución.

Caso Clínico:

Niña de 11 años diagnosticada de AIJ oligoarticular y uveítis severa desde los dos años, con mala respuesta a MTX, corticoides y distintas combinaciones de inmunosupresores (MTX, ciclosporina, micofenolato) con antiTNF o abatacept.

Desde el año 2012, AIJ y uveítis controlada con tocilizumab y micofenolato.

En marzo de 2014, aparece linfoproliferación generalizada con esplenomegalia.

Discreta trombopenia. Estudio exhaustivo descartó infecciones y malignidad. PET-TAC con intensa actividad metabólica. Biopsias: policlonalidad sin atipias.

El estudio inmunológico (linfopenia B relativa, disminución significativa de células B-memoria con cambios de clase CD27+IgD-, hipogamma-IgG y elevación de linfocitos T dobles negativos) junto a linfoproliferación inexplicada crónica y enfermedad autoinmune de base, orientó hacia un probable SLP autoinmune (SLPA-ALPS). No se detectaron defectos de apoptosis, mutaciones genéticas relacionadas ni otras alteraciones inmunohistoquímicas.

Se trató inicialmente con corticoides, MTX e inmunoglobulinas mensuales.

Posteriormente, ingresa con anemia hemolítica autoinmune severa resistente a inmunoglobulinas y corticoides IV. Dado que ya había recibido micofenolato, se inició tratamiento con sirolimus frente al que mostró adecuada respuesta clínica y tolerancia.

Conclusiones:

El SLPA-ALPS es una enfermedad infrecuente definida por defecto en la apoptosis linfocitaria, linfoproliferación, enfermedades autoinmunes y riesgo de cáncer. En un 70% se encuentran mutaciones genéticas. La celularidad acumulada corresponde a linfocitos T TCR+, con aumento de dobles negativos para CD4-CD8, origen de disfunción B y autoinmunidad. Los pacientes pediátricos con AIJ y linfoproliferación deben incluir el SLPA-ALPS en su diagnóstico diferencial, ante el riesgo de otras enfermedades autoinmunes y neoplasias, así como por su diferente tratamiento.

P-34

SÍNDROME DE ACTIVACION DEL MACRÓFAGO

Leonor Arranz Arana, María Ruiz Del Castaño Unceta-Barrenechea, Unai Hernandez Dorronsoro, Begoña Román Alonso, Vanesa Cancela Muñiz.

Hospital Universitario Donostia. UPV/EHU, San Sebastián.

Introducción:

Síndrome de activación del macrófago (SAM) ocurre en 7-10% de las artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs) siendo la causa mayor de mortalidad. Aparece en los primeros meses del debut. Describimos un caso tratado con antagonista del receptor de interleukina 1 que a los 3 meses desarrolló SAM.

Caso Clínico:

Niña de 10 años, diagnosticada hace 3 meses de AIJ s con 2 semanas de fiebre elevada y artromialgias, leucocitosis y PCR elevada, ferritina hasta 75560 mcg/L, serologías y cultivos negativos, médula ósea normal. Tratada con anakinra 2 mg/kg/día. Presenta fiebre de 3 días, afectación general, adenopatías laterocervicales. A las 24 horas deterioro general con derrame pleural, pericárdico, ascitis, hepatoesplenomegalia. Anemia : Hb 8,6 mg/dl; leucopenia ($2.420 \cdot 10^3/\mu\text{L}$); trombopenia ($41 \cdot 10^3/\mu\text{L}$); PCR 409 mg/L; GPT 496 U/L, VSG 4 mm/h; hipofibrinógenemia 80 mg/dL; elevación dímero D; LDH 1811 U/L, triglicéridos 787 mg/dL; y ferritina hasta 76.084 mcg/L. Presumiendo SAM se biopsia médula ósea que es concordante con síndrome hemagocítico. Inicialmente tratada con antibioterapia e inmunoglobulinas. Tras realizar MO inicia pulsos de metilprednisolona 30 mg/kg/día 5 días, anakinra 2mg/kg/día, persistiendo fiebre, leucopenia y alteraciones de coagulación. Al 7º día se asocia ciclosporina oral 4 mg hasta 8mg/kg/día. Posterior evolución favorable sin fiebre, mejoría clínica y de parámetros inflamatorios. Persiste depleción de linfocitos B. Reducción paulatina de corticoides. A los 6 meses permanece asintomática con anakinra y ciclosporina 4mg/kg/día.

Comentarios:

SAM es una forma secundaria de linfocitosis hematocitofágica. Su diagnóstico es difícil aunque lo orientan una caída rápida leucocitaria y plaquetar, ferritina y triglicéridos aumentados y altos niveles de sCD25. La médula ósea descarta malignidad. La terapia incluye corticoides, bloqueantes de interleukina 1, ciclosporina, ectoposido. Si bien algunas publicaciones asocian anakinra con SAM, esta hipótesis no se confirma en nuestro caso.

P-35

ARTRITIS EN LA INFANCIA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

Violeta Bittermann, Estefanía Quesada-Masachs, Lidia Carlenescu, Consuelo Modesto.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo:

Individualizar las características de la artritis asociada a Enfermedad Inflamatoria Intestinal (EII) en niños.

Método:

Estudio transversal de pacientes controlados en la Unidad de Reumatología Pediátrica que presentaron artritis como primera manifestación de EII.

Resultados:

La cohorte incluye 458 pacientes de los cuales 10 cumplían los criterios de inclusión (9 mujeres/1 varón). La edad media de aparición de la clínica articular fue de 7 años (DS: 3.8 años). La edad media de aparición de la clínica digestiva fue de 23 años (DS: 5.8 años). La clínica articular precedió a la digestiva en 12.4 años (0.3-21.8 años). El subtipo de AIJ fue: AIJ oligoarticular extendida/persistente (4), AIJ poliarticular (2), artritis relacionada con entesitis (1), AIJ indiferenciada (2). Un paciente presentó artritis reactiva. El tipo de EII más frecuente fue la Enfermedad de Crohn (66%). La articulación más frecuentemente afectada fue la rodilla (50%). En 2 pacientes la articulación inicial fue la cadera. Los ANAs fueron positivos en 6 niños y 3 presentaron HLA B27 positivo. La calprotectina fecal fue normal en 9/10 pacientes estudiados. Todos los pacientes han recibido corticoides sistémicos y 70% han precisado infiltración articular. El 80% de los pacientes requirieron tratamiento biológico para control de la clínica articular y/o digestiva (en su mayoría con adalimumab) asociado a FAMEs en un alto porcentaje.

Conclusiones:

Es poco frecuente que la manifestación articular preceda la clínica digestiva en la EII. En nuestra serie la categoría más frecuente fue la oligoarticular, aunque de presentación más tardía de lo habitual, siguiendo una evolución en brotes de difícil control. Esto llevó a la necesidad de tratamiento biológico en un número elevado de pacientes. Los resultados obtenidos apoyan la necesidad de disponer de nuevos marcadores biológicos que detecten la enfermedad intestinal subclínica en los niños.



P-36

AFECTACIÓN PULMONAR COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA

Enriqueta Peiró Callizo, Lucía Cueli Del Campo, Luis De La Rubia Fernandez, Natalia Palmou, Leyre Riancho Zarrabeitia, Carlos Fernandez Diaz.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Objetivos:

Describir la presentación conjunta de Artritis Idiopática Juvenil Sistémica y afectación pulmonar broncoalveolar.

Método:

Describimos clínica de presentación, evolución, tratamiento y seguimiento.

Resultados:

Niña (3 años 8 meses) que, tras 3 días con amoxicilina-clavulánico por posible otitis media, ingresa con fiebre elevada (39,5°) de 4 días, decaimiento y cervicalgia. Presentaba palidez cutánea, sin exantemas, hipoventilación basal izq, sin polipnea con oxígeno e infiltrados alveolointerstitiales bilaterales, iniciando cefotaxima e.v (analítica en tabla). Al seguir fiebre elevada, el tercer día se asoció teicoplanina e.v. y claritromicina oral. Los hemocultivos, V Influenza en lavado nasofaríngeo, Mantoux, Mycoplasma, Citomegalovirus, VEB, Ag Neumococo y Legionella en orina fueron negativos. El séptimo día, afebril y con mejoría en RX TX, asoció hepatomegalia y artritis cadera izq con líquido muy inflamatorio, cambiando antibioterapia a meropenem y vancomicina ev. Días después, desarrolló poliartritis simétrica de grandes y pequeñas articulaciones, con estudio microbiológico completo del Líquido sinovial negativo. Tenía ANA patrón moteado 1/640, complemento normal y HLA-B27 / FR negativo. Al 15° día, ante la sospecha de AIJS recibió indometacina sin respuesta pasando a prednisona oral (1mg/k/d) con normalización sistémica y articular en 48 horas. Al no poder reducir corticoides, 2 meses tras el inicio del cuadro, pautamos Tocilizumab (12mg/k/d /14 d) durante 14 meses, manteniendo inactividad clínica otros 14 meses tras retirar el tratamiento.

Discusión:

Sin germen identificado y dada la respuesta definitiva a inmunosupresores planteamos que la afectación pulmonar fórmase parte del espectro clínico de la AIJS. En ésta, la afectación pulmonar es excepcional, habiéndose descrito ultimamente como neumonía lipoidea, hipertensión pulmonar y enf intersticial o aguda en el seno de un S activación macrofágica asociado.

Tampoco podemos descartar que estemos ante una infección pulmonar desencadenante de una respuesta inflamatoria exacerbada en cuyo contexto se habría desarrollado la AIJS.

Día de ingreso	1°	7°	14°	21°
Hb(g/dl) Hto (%)	11,3/32,1	12,9/37,2	12,37/3	12,37
Leucocitos	28.400	60.300	25.900	15000
CS/LM	7/79/11/1	8/78/11/1	0/86/15/1	0/66/25/3
Plaquetas	206.000	739.000	482.000	370000
PCR (mg/dl)	37,8	6,8	1,3	0,6
AST/ALT (U/L)	33/22	50/69	25/49	21/38
GGT/FA (U/L)	ND	127/227	68/185	50/179
VSG	ND	29	9	ND
Ferritina (ng/ml)	ND	157	29	ND

P-37

TARDANZA EN LA DERIVACIÓN A REUMATOLOGÍA INFANTIL EN LA SANIDAD PRIVADA

Olaia Fernandez Berrizbeitia ⁽¹⁾, F. Javier Humayor Yañez ⁽¹⁾, Natalia Palmou Fontana ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Basurto, Bilbao; ⁽²⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Objetivo:

Ampliar a la medicina privada los protocolos de sensibilización y derivación de los niños con reumatismos a unidades especializadas de reumatología pediátrica.

Métodos:

Se ha analizado el número de niños derivados y el tiempo desde el debut de la clínica hasta el diagnóstico con la colaboración de algunos de los especialistas infantiles que ejercen en la sanidad privada de nuestra área geográfica. La medicina privada agiliza la realización de pruebas y se adapta fácilmente al horario escolar. Presenta problemas como la dispersión de los médicos, horarios dispares y falta de contacto directo entre especialistas. Todo ello dificulta la comunicación.

Las aseguradoras y direcciones privadas consideran que nuestras patologías catalogadas como "RARAS" no tienen peso, hay falta de profesionales que se dediquen a ello y la derivación es escasa.

La derivación de niños por estos especialistas infantiles tras nuestras reuniones ha aumentado y disminuido el tiempo transcurrido hasta el diagnóstico. Hemos comenzado un estudio en el sector privado. Planteamos una reunión con los diferentes especialistas pediátricos en la sanidad privada de Bizkaia y se agiliza el contacto con unidades de referencia. Se realizará anualmente una comparativa por médico y por especialidad del número de niños derivados y tiempo hasta el diagnóstico de los próximos 5 años.

Resultados:

En los casos consultados, hemos observado buena disposición y colaboración por parte de los compañeros de otras especialidades. Hemos notado un aumento de derivación de estos médicos y buena aceptación por los pacientes y sus familias.

Conclusión:

La medicina privada atiende a un grupo importante de la población, incluidos niños con reumatismos. Es importante que los protocolos de derivación y contacto entre especialistas sea ágil para que la población pediátrica sea atendida con criterios unificados. Presentaremos resultados de nuestro estudio.

P-38

ARTRITIS RELACIONADA CON ENTESITIS, REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA

Mari Carmen Pinedo Gago, María Jesús Rúa Elorduy.

Hospital de Cruces, Barakaldo.

Introducción. Objetivos:

La artritis relacionada con entesitis (A-E) es un subtipo de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) definido por ILAR (International League of Associations for Rheumatology) y forma parte de las espondiloartropatías juveniles. Los criterios para A-E son cuestionados, por agrupar fenotipos variables y condicionar que pacientes con clínica similar se clasifiquen en otros subtipos o se excluyan como AIJ. El objetivo del estudio es describir los pacientes con A-E de una consulta de Reumatología Pediátrica.

Método:

Estudio retrospectivo descriptivo de los casos de A-E de una consulta de Reumatología Pediátrica en los últimos 10 años.

Resultados:

Se revisan 52 pacientes con espondiloartropatía juvenil, de los cuales 32 cumplen criterios de A-E y son éstos analizados. Se trata de 21 varones y 11 mujeres. El 34% tiene antecedentes familiares de A-E, espondilitis anquilosante o sacroileítis con enfermedad inflamatoria intestinal. La edad media de inicio es 9,2 años, con una media de retraso diagnóstico de 1 año. El 75% tiene HLAB27+ y los anticuerpos antinucleares negativos el 97%. Existe elevación de parámetros inflamatorios en el 31%. Un 37,5% presenta afectación axial (sacroileítis, artritis de cadera o lumbalgia inflamatoria), un 72% artritis periférica y un 81% entesitis. Ninguno ha presentado uveítis. Respecto a tratamiento, 56% han recibido exclusivamente AINEs +/- infiltración articular; 34% han precisado fármacos antirreumáticos (metotrexato o sulfasalazina) y el 10% restante ha recurrido a fármacos biológicos antiTNF. El 75% se encuentra en remisión sin tratamiento.

Conclusiones:

La A-E constituye un subtipo de AIJ con características propias. Los criterios ILAR podrían ser imprecisos para clasificar estos pacientes. La importancia de identificar estos pacientes radica en su riesgo de desarrollar espondiloartropatías diferenciadas.

Nuestros pacientes muestran características superponibles a las descritas en la literatura. A destacar por su presentación excepcional 3 casos de sacroileítis al debut, desarrollando uno de ellos una espondilitis anquilosante.

P-39

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ANALÍTICAS AL DEBUT DE LOS PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE INICIO SISTÉMICO

Sergio Borlán Fernández⁽¹⁾, Fayna Perdomo Herrera⁽²⁾, Lorena Expósito Pérez⁽³⁾, Estíbaliz Iglesias Jiménez⁽¹⁾, Clara Giménez Roca⁽¹⁾, Joan Calzada Hernández⁽¹⁾, Judith Sánchez Manubens⁽¹⁾, Vicenç Torrent Segarra⁽¹⁾, Rosa Bou Torrent⁽¹⁾, Jordi Antón López⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canarias; ⁽³⁾ Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna.

Objetivos:

Revisar las características clínicas y analíticas de los pacientes con diagnóstico de Artritis Idiopática Juvenil de inicio sistémico (AIJs) en un Hospital de tercer nivel español, y su relación con el tiempo en alcanzar inactividad.

Método:

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de AIJs desde 1979 hasta 2015, mediante la revisión de historias clínicas. Se utiliza el software estadístico SPSS 19.0 y los test estadísticos correlación de Spearman y U de Mann-Whitney.

Resultados:

De 112 pacientes con diagnóstico de AIJs 31 no se pudieron incluir por falta de datos al debut, analizándose 81 casos (53,1% mujeres y 46,9% varones). La edad media al debut fue de 7,18 años ($\pm 4,5$ DE). Al debut el 100% presentó fiebre, el 85,2% clínica cutánea (en forma de rash el 98%), el 34% adenopatías, el 19% visceromegalias (hepatomegalia 56,3%, esplenomegalia 31,2%, hepatoesplenomegalia 12,5%) y el 18% serositis (pericarditis 73%, pleuritis 60%). En relación a la afectación articular el 53% presentó artritis al debut (oligoarticular 79%, poliarticular 21%), siendo las articulaciones más frecuentemente afectadas: carpo (21), tobillo (18) y rodilla (17). 8 pacientes presentaron Síndrome de Activación Macrofágica y un caso uveítis. A nivel analítico se objetivó elevación de: PCR (97,3%), VSG (95,1%), Ferritina (92,5%), leucocitos (54,4%) y plaquetas (47,1%). 10 pacientes presentaron ANA positivos. La media de tiempo en alcanzar la inactividad clínica ha sido de 1,74 años ($\pm 2,59$ DE). Los pacientes con clínica cutánea tienen una media de tiempo en alcanzar inactividad inferior (1,24 años) que los que no la tienen (5,02 años) ($p=0,001$).

Conclusiones:

En nuestra serie la clínica predominante al debut ha sido fiebre, rash cutáneo y artritis. No se ha encontrado relación entre las variables analizadas y el tiempo en alcanzar la inactividad clínica, excepto en los pacientes que han debutado con clínica cutánea en los que se ha observado menor tiempo en alcanzarla.



P-40

FORMAS SECAS DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ): UNA VARIANTE QUE SIGUE COMPLICANDO EL DIAGNÓSTICO

Manoel Muñiz Fontán ⁽¹⁾, Silvia Rodríguez Blanco ⁽¹⁾, Cristina García Aparacio ⁽¹⁾, Agustín Remesal Camba ⁽²⁾, Sara Murias Loza ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Complejo Asistencial de León, León; ⁽²⁾ Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

A pesar de los continuos avances en el conocimiento de las enfermedades reumáticas y los esfuerzos divulgativos por parte de los reumatólogos pediátricos, continúa existiendo bajo índice de sospecha por parte de los pediatras generales, lo que en ocasiones conduce a retrasos diagnósticos. Determinadas presentaciones de AIJ con poca o nula tumefacción articular (formas secas) constituyen un importante desafío diagnóstico, con un largo periplo por diferentes subespecialidades pediátricas, alcanzando las consultas de reumatología infantil en fases muy evolucionadas de la enfermedad.

Casos:

Presentamos 2 niñas, de 11 y 12 años respectivamente, que acuden a la consulta de Reumatología Infantil con una incapacidad muy llamativa para la realización de actividades cotidianas, tras un largo período de sintomatología poliarticular y tras haber consultado a un sinnúmero de especialidades pediátricas (resumen de los datos clínicos en la Tabla 1).

Comentarios:

Cuando la clínica de AIJ no incluye una tumefacción articular evidente, ésta puede ser fácilmente interpretada, al igual que en nuestras pacientes, como espasticidad, debilidad muscular, fallo de medro, etc. La baja sospecha clínica inicial conduce a procesos muy evolucionados y con gran deterioro clínico en el momento del diagnóstico. Debemos hacer un esfuerzo formativo para aumentar el índice de sospecha entre los pediatras generales, lograr alcanzar el diagnóstico en fases precoces de la enfermedad y evitar la instauración de secuelas permanentes en estos pacientes.

	PACIENTE 1	PACIENTE 2
A. familiares	-Sin interés.	-Sin interés.
A. personales	-Displasia de cadera. -Estancamiento ponderal. -Desarrollo psicomotor normal. -No cuadros febriles, exantemáticos o articulares.	-Escoliosis. -Estancamiento ponderal. -Nistagmo; desarrollo psicomotor normal. -No cuadros febriles, exantemáticos o articulares.
Consultas a las que se remitió anteriormente	-Gastroenterología Pediátrica. -Endocrinología Pediátrica. -Traumatología Infantil. -Neurología Pediátrica. -Cardiología Pediátrica.	-Traumatología Infantil. -Rehabilitación. -Neurología Pediátrica.
Motivo de consulta	-Limitación funcional para actividades cotidianas.	-Rigidez articular progresiva que impide la deambulación.
Tiempo de evolución referido	-5 años.	-2 meses (6 años?).
Exploración física	Aceptable estado general, aspecto distrófico. Cifosis dorsal; deambulación autónoma sin cojera; no deformidad ósea ni tumefacción articular; limitación: movimientos cervicales, tobillos, subastragalinas, rodillas, flexión/rotación externa caderas, carpos, extensión máxima de codos e ITF de forma bilateral.	Aceptable estado general, aspecto distrófico y fenotipo peculiar (micrognatia, orejas de implantación baja, nistagmo); escoliosis; posición rígida en semiflexión de EEII, limitación: rodillas, caderas, carpos, codos, zona cervical y ATM, sin derrame franco salvo en varias ITF proximales de ambas manos.
Exploraciones complementarias	-Hemograma, coagulación y bioquímica sin alteraciones. PCR y VSG normales. -FR, HLAB27, ASLO, ANAs y ENAs negativos; C3, C4 e Igs normales. -Serologías y Mantoux: negativos. -EMG: sin alteraciones. - No uveítis.	-Hemograma, coagulación y bioquímica sin alteraciones. -PCR 96*2 mg/L, VSG 77 mm/1 ^h . -FR, HLAB27, ASLO y ENAs negativos; C3, C4 e Igs normales; ANAs + 1/2560. -Serologías y Mantoux: negativos. -No uveítis.
Diagnóstico final	-AJ poliarticular FR -.	-AJ poliarticular FR - (ANAs +).
Tratamiento	- Prednisona (vo) + infiltraciones + MTX o. + ETN.	-Prednisona (vo) + MTX sc. + infiltraciones.
Evolución.	-Actualmente, prácticamente asintomática.	-Mejoría en movilidad general, persistiendo bloqueo en la cadera izquierda.

P-41

EFICACIA Y SEGURIDAD DE CANAKINUMAB (CAN) EN NIÑOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA (AIJS) CON Y SIN FIEBRE

Jordi Anton ⁽¹⁾, M^a Luz Gamir ⁽²⁾, Inmaculada Calvo ⁽³⁾, Juan Carlos López Robledillo ⁽⁴⁾, Ken Abrams ⁽⁵⁾, Karolyann Leon ⁽⁶⁾, Karine Lherifler ⁽⁶⁾, Nicolino Ruperto ⁽⁷⁾, Daniel J. Lovell ⁽⁸⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Ramón y Cajal, Madrid; ⁽³⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽⁴⁾ Hospital del Niño Jesús, Madrid; ⁽⁵⁾ Novartis Pharmaceuticals Corporation, New Jersey; ⁽⁶⁾ Novartis Pharma AG, Basel; ⁽⁷⁾ PRINTo-Istituto Gaslini, Genova; ⁽⁸⁾ PRCSSG, Cincinnati.

Objetivos:

CAN es efectivo en la AIJS, pero se desconocen las diferencias en respuesta entre pacientes con y sin fiebre en la primera administración. Se evaluó eficacia y seguridad a largo plazo en pacientes naïf para CAN según si presentaban fiebre o no al inicio.

Métodos:

Estudio prospectivo, abierto. Pacientes entre 2-20 años. Tratamiento: CAN 4 mg/Kg(sc) cada 4 semanas. Cada 3 meses se valoró respuesta con: criterios ACR para AIJ adaptados, JADAS, enfermedad clínica inactiva, remisión clínica con medicación (6 meses continuos de enfermedad inactiva). La seguridad se evaluó mensualmente.

Resultados:

Se incluyeron 122/267 pacientes, 53(43%) con y 69(57%) sin fiebre. Duración del estudio (mediana): 94Sem. En Sem4, ~75% de ambos subgrupos habían respondido (>ACR_a/AIJ30), aumentando al 90% en Sem12. En Sem2, ~21% de ambos subgrupos tenía enfermedad inactiva; 44% en Sem8; 60% en Sem20 y 60-70% posteriormente. Se logró remisión clínica en ~29% pacientes en ambos subgrupos con ~22% manteniéndolo >12 meses consecutivos. Al inicio, la mediana del JADAS fue 21,5. 8(7,5%) pacientes presentaron JADAS moderado (>3,8-<10,5) y 99(92,5%) alta actividad (JADAS>10,5). El 15° día la mediana fue 6.8. En la última valoración fue 1,5, con 48%(53) de pacientes con enfermedad inactiva (JADAS<1), 9%(10) baja actividad (JADAS>1-<3,8), 13%(14) actividad moderada y 28%(31) alta actividad. La seguridad a largo plazo fue similar a la del estudio inicial en niños con fiebre. El acontecimiento adverso (AA) más frecuente fue la infección (0,56/100 días-pt, principalmente tracto respiratorio superior). Quince pacientes suspendieron CAN por AA y 40 presentaron un AA grave (principalmente infecciones, síndrome de activación de macrófago (SAM), etc). Hubo 8 casos de SAM(0,013/100 días-pt).

Conclusiones:

Canakinumab proporciona una eficacia similar (enfermedad inactiva, remisión clínica) en pacientes con AIJS con y sin fiebre asociada al inicio. El perfil de seguridad a largo plazo fue aceptable y similar al de la prueba piloto en niños con fiebre.

P-42

SEGURIDAD Y EFICACIA DE LA VACUNACIÓN ANTIGRIपाल EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Cristina Hernandez Herrera, Maria Soledad Camacho Lovillo, Pilar Pérez Romero, Dolores Falcón, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella, Marta Melón Pardo, Paula Sanchez Moreno, Marta Benavides.

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción:

Se recomienda la vacuna antigripal en pacientes con artritis idiopática juvenil (AIJ). Hasta el momento existen pocos estudios sobre efectividad y seguridad de esta vacuna, y la relación con el tratamiento que reciben.

Meterial y método:

Se realizó un análisis prospectivo de cohortes. Como criterio de inclusión, pacientes con AIJ controlados en nuestras consultas que accedieron a participar, previa firma de consentimiento informado, y controles sanos. Fueron vacunados en la temporada de otoño de 2014 (vacuna para virus influenzae A H1N1, A H2N3 y FluB). Se determinó el título de anticuerpos (mediante técnica de microneutralización) basal y seis semanas tras la vacunación, la actividad de la enfermedad (JADAS 71) y los efectos secundarios.

Resultados:

Se incluyeron 31 pacientes, 10 varones y 21 mujeres, con edades entre 3 y 17 años. De ellos, 6 sanos y 28 con AIJ, 8 recibían anti-TNF, 7 MTX, 9 ambos y 3 sin fármacos.

Solo 1 paciente presentaba actividad de la enfermedad en el momento de la vacunación (JADAS 71 basal promedio de 3,19 (0-20)). El JADAS 71 promedio 6 semanas postvacunal fue 2,13 (0-8).

resentaron síntomas locales tras la vacunación (eritema local) 6 pacientes y 1 de ellos síntomas sistémicos (malestar general).

Encontramos seroprotección previa a la vacuna en 21 pacientes para la cepa H1N1, 19 para la cepa H3N2 y 24 para la FluB. Tras vacunación, ascendió a 31 pacientes para H1N1, 30 para H2N2 y 29 para FluB.

Conclusión:

Según el análisis preliminar de los datos, el uso de la vacuna en los pacientes con AIJ parece segura y su efectividad similar a la de los pacientes sanos. No parece influir de forma negativa en la actividad de la enfermedad, y los pacientes no presentan mayor número de reacciones adversas que los controles sanos.

P-43

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. SEGUIMIENTO EN LA EDAD ADULTA: ESTUDIO DESCRIPTIVO

Lorena Expósito Pérez, Juan José Bethencourt Baute, Sagrario Bustabad Reyeyes.

Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna.

Introducción:

La AIJ es la entidad más prevalente entre las enfermedades reumáticas infantiles. Su manejo durante la edad adulta plantea retos que exigen coordinación entre los profesionales implicados. El tratamiento y seguimiento durante la edad adulta no se encuentra bien definido, por esto es importante definir sus características para conseguir un mejor manejo de la enfermedad.

Objetivos:

Describir las características clínicas y complicaciones de pacientes en edad adulta diagnosticados de AIJ.

Métodos:

Estudio descriptivo observacional donde se determina la evolución de 31 pacientes > 18 años con diagnóstico de AIJ en Servicio de Reumatología de un hospital de tercer nivel.

Resultados:

Edad media de los pacientes: 32,72 años (18-64); sexo: 22 mujeres, 7 varones; edad media al diagnóstico 10,19 años (1-16); media de evolución de la enfermedad 21,9 años (6-53). Las características de los pacientes se especifican en tabla 1.

Se produjeron infecciones en 8 pacientes (25,8%): 3 en AIJ Poliarticular, 2 en AIJ Oligoarticular, 1 en AIJ sistémica y 1 en forma psoriásica; han necesitado ingresos por la enfermedad el 100% de AIJ sistémicas, 86,6% AIJ poliarticulares y 66,6% AIJ oligoarticulares. Precisaron cirugía ortopédica 11 pacientes (35,5%), especialmente en forma sistémica y poliarticular FR+. Cirugías más frecuentes: prótesis total rodilla y cadera.

Los tratamientos se especifican en tabla 2. Todos los pacientes han llevado tratamiento con FAME, excepto 1 Psoriásica. Han recibido biológicos 16 pacientes (51,6%): AIJ Poliarticular (46,6%), AIJ sistémica (100%), AIJ Oligoarticular (44,4%), Artritis-entesisitis (100%). El 22,5% recibieron un biológico; 16,2% dos y 12,9% tres o más.

Conclusiones:

- El subtipo más frecuente en edad adulta es poliarticular (48,4%).
- El 96,7% de los pacientes ha llevado tratamiento con FAME.
- El 51,6% de los pacientes han recibido tratamiento con biológicos.
- La mayoría de cirugías ortopédicas se realizaron en la era pre-biológica. Las forma sistémica y poliarticular necesitaron más cirugías.

Tabla 1: Características y complicaciones de los diferentes subtipos

Subtipo de AIJ	Nº pacientes (n=31)	Sexo	Tº de Evolución (media en años)	ANA	Uveítis	SAM	Infecciones	Cirugía	Sinovectomía o sinoviorresis
Sistémico	4 (12,9%)	3♀: 1♂	10,2	ND	No	2/4	2/4	3/4	No
Oligoarticular	9 (29%)	7♀: 2♂	23,6	7+/-	4	No	2/9	1/9	3/9
Poliarticular	15 (48,4%)	12♀: 3♂	10,7	5+10-	1 (ANA-)	No	3/15	6/15	3/15
FR + / (CCP+)	7 (46,6%) / (3)						2/7	4/7	2/7
FR -	8 (53,3%)						1/8	2/8	1/8
AIJ Psoriásica	2 (6,45%)	2♀	15,5	-	No	No	1/2	1/2	No
AIJ ERA 27+	1 (3,22%)	1♂	10	ND	No	No	No	No	No

Tabla 2: Tratamiento utilizados en los diferentes subtipos durante su evolución

Subtipo AIJ	Nº Pacientes	Salas de oro	Cs-A	D- psicil- amina	Anti- biótico	SSI	AINE	GC	MTX	LPN	IFX	ETN	ADL	Geli	TCZ	RTX
Sistémico	4	X	X		X			X	X		X	X	X		X	X
Oligoarticular	9	X		X		X	X	X	X	X	X		X			
Poliarticular	15	X	X	X	X		X	X	X	X	X	X	X		X	
Psoriásica	2						X		X	X						
Artritis-Enteritis E27+	1					X	X		X		X			X		



P-44

FORMA DE DEBUT INUSUAL DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA.

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Hermenegildo González García, María Asunción Pino Vázquez, Francisco Javier Álvarez Guisasola, Alberto Sánchez Abuín, Gerardo González Fuentes.

Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid.

Introducción:

La lipodistrofia es una alteración en la distribución de la grasa corporal. Se manifiesta en forma de lipohipertrofia (crecimiento excesivo de grasa) o lipoatrofia (pérdida de tejido adiposo). Existen formas hereditarias y adquiridas (secundarias a infecciones, enfermedades autoinmunes y endocrino-metabólicas). Es raro que sea la forma de debut de una enfermedad reumática, siendo la dermatomiositis juvenil (DMJ) a la que más frecuentemente se asocia en la literatura. Su relación con esclerodermia localizada es poco habitual.

Caso clínico:

Varón de 10 años con lipodistrofia de un año de evolución, con empeoramiento en último mes, sin asociar otros síntomas. A la exploración presentó pérdida de grasa abdominal en tercio inferior de abdomen y cara interna de muslo derecho, con placas levemente hiperpigmentadas no dolorosas.

Marcada asimetría respecto a hemicuerpo izquierdo. No puntos dolorosos ni artritis. Fuerza de cintura escapular y pelviana conservada. Exploraciones complementarias: Hemograma, bioquímica (incluyendo GOT, CK y aldolasa) e inmunoglobulinas normales. Reactantes de fase aguda, ANA (incluyendo anti-DNA y AHA) y FR negativos. Se realizó biopsia profunda de lesiones que demostró atrofia epidérmica, dermis engrosada por aumento de fibras de colágeno, importante infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular con afectación de tejido celular subcutáneo e inicio de afectación de fascia, engrosamiento de paredes arteriolares con disminución de calibre y trombosis de vasos profundos. Hallazgos compatibles con esclerodermia localizada. Por la rapidez de evolución de lesiones, el riesgo de limitación funcional y la gran actividad inflamatoria en biopsia, se decidió tratamiento con corticoides orales + metotrexato subcutáneo, sin encontrar progresión de la enfermedad desde su inicio.

Conclusiones:

En ocasiones una manifestación cutánea inusual puede ser el debut de una enfermedad reumática. Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial con otras causas que puedan compartir una afectación cutánea similar, siendo fundamental la realización de biopsia de la lesión para un diagnóstico definitivo.



P-45

RESPUESTA EXITOSA DEL MANEJO CON DAPSONA DE UN CASO DE LUPUS BULLOSO EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUEVNIL

Carlos Antonio Guillén Astete, Alina Boteanu, Alberto Sifuentes Giraldo, Maria Luz Gamir Gamir.

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Presentación Clínica:

Mujer, 17 años. Consultó por la aparición de bullas en la cara, cuello, escote, espalda e ingles a lo largo de las 2 últimas semanas. Antecedentes: LES juvenil a los 14 inicialmente tratada con metotrexate 10mg/sem y prednisona 5mg/día. Un año más tarde se añadió hidroxiclороquina pero tuvo que suspenderse debido a una reacción alérgica leve a nivel cutáneo. En las últimas dos semanas, las lesiones aparecieron en mayor número, siendo tensas y de contenido seroso sobre un fondo eritematoso (Figura 1A-B). Resto del examen físico normal. Dos días antes de la exacerbación de las lesiones había tomado el sol. Se inició Dapsona 50mg/día. Se obtuvo una biopsia objetivó una bulla subepidérmica con intenso infiltrado neutrofílico y eosinofílico intracavitario. En los bordes se identificaron microabcesos de neutrófilos. Todo ello compatible con lupus bulloso(LB).

Dos semanas después, las bullas desaparecieron dejando máculas hipocrómicas (Figura 1 C-D).

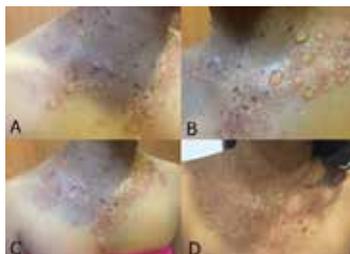
Discusión:

El LB se caracteriza por el desarrollo de bullas distribuidas sobre zonas de la piel fotoexpuestas. Estas ocurren debido a depósitos de anticuerpos IgG contra una proteína de anclaje que mantiene unidas la dermis con el estrato epidérmico-subepidérmico. El LB se asocia con la positividad de los ANAs y con la actividad lúpica a nivel renal. Se considera una enfermedad rara con una prevalencia 0.2 por cada 10 millones de habitantes.

Diagnóstico:

Aparición de bullas tensas escasamente pruriginosas sin cicatriz remanente, compatibilidad histológica en la que se incluye la presencia de infiltrados neutrofilicos en los extremos de separación de la bulla (microabcesos) y los depósitos de IgG lineales o granulares. Todo ello debe presentarse en un paciente que previamente haya cumplido los criterios tradicionales de clasificación de LES o jLES.

El tratamiento más eficaz consiste en la administración de dapsona con respuesta favorable antes de los 15 días.



P-46

LA CARA DE UNA ENFERMEDAD. SINDROME DE STICKLER

Henry Moruno Cruz ⁽¹⁾, Daniel Clemente Garulo ⁽²⁾, Juan Carlos López Robdillo ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid; ⁽²⁾ Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Introducción:

El síndrome de Stickler, también conocido como artro-oftalmopatía hereditaria progresiva, es una enfermedad del colágeno debida a la mutación en 4 genes (COL2A1, COL11A1, COL11A2, COL9A1) que controlan la síntesis del colágeno 2, 9 y 11. Cada una de las mutaciones constituye un tipo y están descritas alteraciones frecuentes que caracterizan a cada uno.

Objetivos:

Describir las características clínicas y clasificación de pacientes con diagnóstico clínico y genético de síndrome de Stickler de en una unidad pediátrica de un hospital infantil.

Métodos:

Estudio retrospectivo, descriptivo de pacientes con diagnóstico de Stickler. Se revisaron las historias clínicas de una cohorte de pacientes con dicho diagnóstico en los últimos 10 años.

Resultados:

Total 7 pacientes, 4 niñas y 3 niños. Del total de pacientes 3 contaban con estudio genético, 2 con alteración en el gen COL2A1, uno con alteración en el gen COL9A1. Clasificados como tipo I: 6 pacientes, tipo IV: 1 paciente.

Sospecha de antecedentes familiares en 4 pacientes, confirmado en 2 de ellos.

Secuencia de Pierre-Robin presente en 4 pacientes. Alteración facial: 5 pacientes presentaban "cara plana".

Alteraciones oftalmológicas: todos los pacientes presentaban miopía (7pacientes), 4 pacientes presentaron desprendimiento de retina.

Alteraciones ostomusculares: 3 pacientes con artrosis, 5 pacientes con hiperlaxitud, 4 pacientes con alteración de la DMO (osteoporosis).

Alteraciones ORL: 2 pacientes con hipoacusia neurosensorial, 3 pacientes debilidad muscular orofaríngea.

Alteraciones del ánimo: 3 pacientes con alteraciones tipo depresión.

Conclusiones:

Mayor frecuencia de pacientes con Stickler tipo I, ausencia de los tipos II y III, La patología es más frecuente en niñas. Como datos adicionales destaca mayor predisposición a alteración de la densidad ósea y alteraciones del estado del ánimo, sin que se demuestre relación causal. Es importante resaltar la miopía y alteración facial típica (plana) como una constante en la sospecha clínica del Síndrome de Stickler.

P-47

SÍNDROME DE SUPERPOSICIÓN ESCLEROSIS SISTÉMICA/DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN UNA PACIENTE CON ANTICUERPOS ANTI-KU Y ANTI-MDA5 POSITIVOS

Diana Botello Corzo ⁽¹⁾, Cristina Sobrino Grande ⁽¹⁾, Walter Alberto Sifuentes Giraldo ⁽¹⁾, Jenaro Graña Gil ⁽²⁾, María Luz Gámir Gámir ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid; ⁽²⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña.

Introducción:

Los síndromes de superposición son más frecuentes en la esclerosis sistémica juvenil (ESJ) que en adultos (29% vs. 9%), habitualmente con polimiositis (PM) y dermatomiositis (DM). Se asocian comúnmente con anticuerpos anti-U1RNP y PM-Scl, pero raramente con anti-Ku y ningún caso hasta la fecha con anti-MDA5.

Caso Clínico:

Una paciente de 14 años comenzó a desarrollar a los 12 años esclerosis cutánea difusa, livedo reticularis y pápulas de Gottron, apareciendo posteriormente eritema en heliotropo, poiquiloderma, fenómeno de Raynaud, artritis y tenosinovitis, pero sin debilidad muscular asociada. La analítica reveló aumento de enzimas musculares (creatinquinasa 3437 UI/Ly aldolasa 52 UI/L) y PCR (6,2 mg/L), pero el resto de la bioquímica, hemograma y velocidad de sedimentación eran normales. El estudio inmunológico era positivo para ANA (1/1250), anti-KU y anti MDA5. El electromiograma mostraba un patrón miopático y la biopsia muscular fue compatible con miopatía inflamatoria. La espirometría fue normal y la DCLO levemente disminuida pero con tomografía pulmonar sin datos de enfermedad pulmonar intersticial (EPI). No hubo evidencia de otro compromiso visceral salvo dilatación esofágica leve y capilaroscopia con patrón tardío de ES. Se inicio corticoterapia a dosis altas (prednisona 1 mg/kg/día) y metotrexate 7,5 mg/semana con escasa mejoría, por lo que se cambió a mofetil micofenolato (750 mg/12h), sin conseguirse control adecuado de la actividad cutánea y articular de la enfermedad, habiéndose recientemente rituximab (375 mg/m²).

Comentario:

Los anticuerpos anti-Ku son infrecuentes en los síndromes de superposición en pacientes pediátricos (un caso publicado de ESJ/PM/lupus eritematoso sistémico), relacionándose en adultos con miositis leve, artritis y EPI. Recientemente se ha caracterizado a los anticuerpos anti-MDA5 que definen en adultos un subgrupo de pacientes con DM amiofática y EPI rápidamente progresiva, asociándose en niños con miositis leve, úlceras mucocutáneas, artritis y EPI menos grave, siendo este el primer caso descrito con ESJ.



P-48

DÉFICIT DE ADA-2 Y RESPUESTA PRECOZ A ANTI-TNF

Berta Magallares, Arturo Rodriguez De La Serna.

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Objetivo:

Describir la respuesta precoz a Anti-TNF en una paciente con Síndrome de ADA-2

Método:

Se presenta el caso de una paciente de 14 años de edad diagnosticada en abril de 2004 de Panarteritis Nodosa por biopsia cutánea de livedo reticularis, en el contexto de hemorragia subaracnoidea, hidrocefalia, isquemia lenticular, meningitis aséptica e hipertensión arterial.

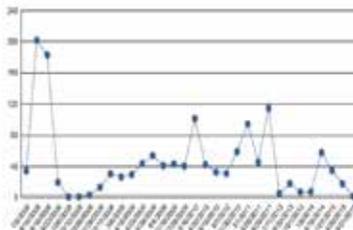
En julio de 2008 la paciente inició tratamiento con ciclofosfamida + prednisona bajo supervisión de nuestro servicio a raíz de ACV isquémico en rama posterior de cápsula interna derecha, complicándose con un ACV hemorrágico tras la 4ª perfusión con resultado de hemorragia subaracnoidea, hematoma presilviano izquierdo e hidrocefalia obstructiva, con resultado de grave déficit cognitivo. Tras los pulsos de ciclofosfamida en diciembre de 2008 se inició terapia de mantenimiento con Micofenolato y pauta descendente de prednisona. Desde entonces la paciente no ha vuelto a presentar nueva clínica neurológica vasculífrica pero nunca ha normalizado reactantes de fase aguda (PCR) y ha cursado con exacerbaciones de su livedo reticularis así como episodios asintomáticos de HTA. Ante la persistencia de los síntomas y de la actividad biológica analítica a pesar de tratamiento inmunosupresor, se decidió realizar estudio genético de Deficiencia de Adenosin Deaminasa -2, por alta sospecha del mismo, el cual confirmó la existencia de esta enfermedad.

Resultado:

Tras ratificación del informe genético se inicia tratamiento con Etanercept 50 mg semanal en de agosto de 2015, observándose una normalización de la PCR tan sólo 1 mes después de iniciar el tratamiento (Figura 1)

Conclusiones:

El tratamiento con Anti-TNF no sólo parece efectivo en el tratamiento del déficit de ADA-2 sino que además produce una remisión biológica rápida resistente a otros fármacos inmunomoduladores. Se precisa de estudios que confirmen este hallazgo, que apoya la importancia de un tratamiento precoz.



P-49

VASCULOPATÍA ASOCIADA A LA PROTEÍNA STING DE APARICIÓN EN LA INFANCIA (SAVI), UNA NUEVA INTERFERONOPATÍA

Violeta Bittermann, Estefanía Quesada-Masachs, Lidia Carlanescu, Consuelo Modesto.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo:

Describir las características clínicas de un paciente afecto de vasculopatía asociada a la proteína STING de aparición en la infancia (SAVI).

Caso Clínico:

Paciente de 7 años que a los 6 meses de vida inicia fiebre persistente, estancamiento ponderal y clínica respiratoria inespecífica. La afectación pulmonar fue progresiva, con un patrón radiológico intersticial y alveolar y estudio anatomopatológico de neumonitis intersticial linfóide, sin requerir hasta ahora oxigenoterapia. Desde los 14 meses presenta lesiones cutáneas recurrentes, en forma de máculas eritematosas en mejillas, placas eritematodescamativas en hélix y lesiones nodulares de coloración violácea en dedos, que empeoran con el frío y evolucionan hacia la necrosis. El estudio histopatológico fue compatible con vasculitis leucocitoclástica. En el estudio de autoinmunidad presenta positividad para ANA (máximo 1/640), título indeterminado de antiDNA (alrededor de 31 UI/ml) y positividad de antiB2-glicoproteína e IgG anticardiolipina. Los reactantes de fase aguda han estado elevados de forma persistente (VSG alrededor de 100 mm/h). Durante el seguimiento se probaron varias estrategias terapéuticas que se han suspendido por falta de eficacia (corticoides, hidroxicloroquina, azatioprina, micofenolato, tacrólimus, anakinra y tocilizumab). El diagnóstico fue posible en el año 2014, a los 7 años de edad, gracias al estudio genético que puso de manifiesto una mutación en el gen TMEM173.

El paciente está recibiendo actualmente tratamiento con inmunoglobulinas y está pendiente de iniciar un fármaco anti-JAK1/2 con efecto bloqueante de la ruta de señalización del interferón.

Conclusión:

SAVI es una enfermedad autoinflamatoria causada por mutaciones en el gen TMEM173 que confieren ganancia de función de la proteína STING (Stimulator of interferon genes), lo que lleva a la inducción crónica de la señalización mediada por interferón de tipo 1. El bloqueo de STING mediante fármacos anti-JAK1/2 podría resultar efectivo en el tratamiento de las enfermedades mediadas por el interferón de tipo 1.

P-50

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE: ANÁLISIS DE CASOS.

José Martínez Hernando, Estíbaliz Iglesias Jimenez, Rosa Bou Torrent, Joan Calzada Hernández, Clara Giménez Roca, Jordi Anton López, Emili Inarejos Clemente, Judith Sánchez Manubens, María Navallas Irujo.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

Introducción:

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (CRMO) es una enfermedad autoinflamatoria ósea que afecta predominantemente a niños. Se presenta en la mayoría de ocasiones como dolor óseo multifocal de larga evolución, algunas veces acompañado de fiebre con curso recurrente. Las imágenes típicas en radiología incluyen lesiones líticas y escleróticas en las metafisis de huesos largos y zona medial de clavículas. El pamidronato es el tratamiento de elección en la CRMO, por la mejoría del dolor e imágenes radiológicas. En casos refractarios se ha descrito buena evolución a anti-TNF.

Material y métodos:

Se ha realizado un análisis retrospectivo de 12 pacientes menores de 18 años con diagnóstico de CRMO desde Febrero de 2006 hasta Septiembre 2015. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y tratamiento.

Resultados:

El 50% de los afectados varones y 50% mujeres con una mediana de presentación de 9,2 años (5,2-11,3). Ninguno de los casos tenía antecedentes personales ni familiares de enfermedades autoinmunes. El 91,7% presentó inicialmente afectación de extremidades inferiores y el 75% fiebre. El 66,7% de los pacientes presentó un curso recurrente. La resonancia magnética es la prueba de elección y muestra lesiones metafisarias en la mayoría de ocasiones. Al debut la analítica sanguínea muestra proteína C reactiva (PCR) con una mediana de 14 mg/L (6-32) y velocidad de sedimentación (VSG) de 40mm (14-48). El 70% de las biopsias realizadas muestran osteomielitis crónicas. El 83% de los pacientes fueron tratados con pamidronato con una tasa de éxito del 80%.

Discusión:

La edad de presentación y respuesta al tratamiento con pamidronato es similar a otros estudios publicados. Cabe destacar que no hay diferencias entre sexo y que la afectación inicial de extremidades inferiores es muy superior a la publicada hasta el momento, posiblemente influenciada por el número de pacientes incluidos en este estudio.

P-51

LIPOMATOSIS ARBORESCENS EN RODILLA PEDIATRICA. RMN.

Carmen Vargas Lebrón, Maria Dolores Ruiz Montesino, Virginia Moreira Navarrete.

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

El lipoma arborescens es una tumoración benigna que se caracteriza por el reemplazamiento del tejido sinovial normal por células grasas maduras provocando la proliferación de vellosidades lipomatosas. Su etiología es desconocida. Hay muy pocos casos publicados en la infancia. Típicamente afecta a la articulación de la rodilla a nivel suprapatelar y monoarticular, aunque hay descritos casos de localización bilateral y de afectación de otras articulaciones diferentes.

La mayoría de los casos aparecen "de novo" pero no es raro que estén asociados a osteoartritis, artritis reumatoide o traumatismo.

Clínicamente se caracteriza por episodios intermitentes de dolor e inflamación articular con analgésica no determinante y líquido sinovial no inflamatorio.

Aunque la radiología simple, ecografía, artrografía y TAC pueden ayudar, la RMN es la mejor técnica de imagen para el diagnóstico, llega a considerarse patognomónica y permite descartar otras patologías como sinovitis villonodular o hemangioma sinovial.

Presentamos un caso de Lipoma Arborescens en una niña de 12 años.

CASO CLINICO:

Niña de 12 años sin antecedentes personales de interés, excepto por diagnóstico a los 9 años de artritis séptica de hombro derecho, tratada con antibioterapia empírica y artrotomía de drenaje. Tres meses antes de la consulta nota inflamación progresiva de rodilla con incapacidad funcional ocasional, acudió a urgencias donde se realizó artrocentesis: líquido amarillento con cultivos negativos, Ziehl y cultivo de Lowestein negativo. Es remitida a reumatología para estudio. A la exploración, tumefacción de la rodilla, indolora y con escaso derrame sinovial. Radiología de tórax, mantoux, hemograma, VSG, bioquímica elemental, PCR, ANA, anti-PCC, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, Igs, HLA-B27, perfil celiaco, glicoproteína ácida y elemental de orina, todos ellos fueron normales ó negativos.

La Ecografía y la RMN de rodilla afectada dieron el diagnóstico de lipomatosis arborescens. Se derivó a la paciente al cirujano ortopédico.



P-52

APORTACIÓN DE LA RMN PERIFÉRICA AL DIAGNÓSTICO DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

Carmen Vargas Lebron, Maria Dolores Ruiz Montesino, Federico Navarro Sarabia.

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

Varón de 5 años y tres meses que debuta en febrero-2015 con tumefacción y rechazo a la movilización de carpo derecho. Inmovilizado dos semanas, permanece asintomático una semana. Días después presenta tumefacción y aumento de temperatura de ambos carpos, remitido a urgencias se ingresa para estudio.

Sin antecedentes de interés, vacunado y escolarizado con buen rendimiento. Afebril, buen estado general, exploración normal excepto por dolor y limitación a la flexoextensión de carpos.

Complementarias: hemograma Hb 12.7 gr, Hto 37.4%, leucocitos 7.940 (N 18%, L 71%, M 3.8% E 1.3%, B 0.8%), plaq. 308.000. Frotis de sangre periférica: tendencia a macrocitosis, sin esquistocitos, no formas inmaduras. Tiempos de coagulación normales. VSG 18 mm. PCR 12 mg.

Bioquímica normal. Igs normales.

ASLO, FR, PCC, HLA-B27 y Perfil celíaco negativos

ANA 1/160 patrón nuclear homogéneo y moteado.

Rx de tórax y mantoux normales o negativos. Rx carpos: aumento de partes blandas en el derecho.

Ofthalmología: sin hallazgos. Gammagrafía ósea normal.

RMN periférica: alteración de la señal del hueso con inversión de la misma (médula ósea hiperintensa en T1 e hipointensa en STIR) en ambas manos.

Hasta el 5 de mayo se revisa en consultas, se realizan tres frotis de sangre periférica sin encontrar células inmaduras No se inician esteroides ni inmunosupresores. Cansado, con febrícula ocasional, aparecen adenopatías laterocervicales, desarrolla anemia, ANA (+) hasta 1/640 y linfocitosis. Ingresa el 18.05 se practica aspirado de médula ósea, que muestra médula infiltrada por un 70% de blastos inmaduros.

Se confirma el diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda B común. Inicia tratamiento oncológico.

Conclusión:

La resonancia magnética puede revelar la infiltración de la médula ósea en todo el esqueleto axial y apendicular en niños. La señal anormal de la médula ósea en RM puede preceder a las anomalías en sangre periférica y debe promover la ampliación del diagnóstico.

P-53

EVOLUCIÓN DE MOTIVOS DE CONSULTA Y DIAGNÓSTICOS EN UNA CONSULTA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA A 2 AÑOS

Berta Magallares López, Arturo Rodríguez De La Serna.

*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.***Objetivo:**

Valorar la evolución de los motivos de consulta, procedencia y diagnósticos finales, en la población pediátrica derivada a Consulta Externa de Reumatología de reciente implantación y tras intervención formativa al año.

Métodos:

Se recogieron datos demográficos, diagnósticos, motivos de derivación y procedencia, de los niños visitados en la Consulta Externa de Reumatología Pediátrica, desde Diciembre de 2013 hasta Diciembre de 2015. Se realizó una intervención formativa, en Diciembre de 2014 a nivel hospitalario y ambulatorio.

Resultados:

Se valoraron 44 pacientes derivados por primera vez, 20 en el primer año y 24 en el segundo con una media de edad de 11 años (2 a 18) y 49'4% niñas.

El primer año los motivos de derivación más frecuentes fueron: sospecha de Artritis: 6 pacientes (30%), Dolor Musculoesquelético: 4 pacientes (20%) y valoración de salud ósea (15%). En el 2º fueron: Dolor Musculoesquelético: 12 pacientes (50%), sospecha de Artritis: 4 (16'7%) y sospecha de vasculitis (12'5%). En cuanto a la procedencia, tanto el primer año como el segundo, el origen más frecuente fue Ambulatorio: 16'2% y 21'6 % respectivamente. El segundo servicio en frecuencia de derivación fué Urgencias Hospitalarias (25%) el primer año y Pediatría Hospitalaria el segundo (20'8%). Los diagnósticos finales más frecuentes en el primer año fueron: Atritis Reactivas (4 casos, 20%), Baja Masa Ósea para la edad, Vasculitis y DME (todas un 15%). Durante el segundo año fueron DME: 8 casos (33%), Artritis Idiopática Juvenil (16'7%) y Vasculitis (12'5%).

Discusión:

Se aprecia un incremento del 20% en derivaciones tras la intervención.

Destaca el incremento de diagnósticos de DME en el segundo año.

Las sesiones conjuntas entre Reumatólogo Pediatra y otras especialidades Pediátricas puede derivar en una mejora en los motivos de consulta y menor demora para el diagnóstico final. Asumimos que puede ser necesario un mayor número de intervenciones.

P-54

CAVERNOMATOSIS PORTAL Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO, ¿LO VAMOS A TRATAR?

Maria Concepción Mir Perelló, Lucia Lacruz Pérez, Sara Zibetti, Antonio Rosell Camps, Joan Figuerola Mulet.

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca.

La cavernomatosis portal es una de las causas más frecuente de hipertensión portal (HTP) en la infancia. Si no existe malformación vascular, debemos descartar la trombosis, incluyendo el síndrome antifosfolípido.

Casos Clínicos:

Caso 1: mujer de 4 años con HTP y trombosis de la vena porta. Antecedente neonatal: estenosis pulmonar severa y valvulotomía correctora; consta cateterización umbilical y presencia de colestasis (posible trombosis vena porta). Estudio: elevación de Ac anticardiolipina (ACL) IgG, déficit leve de proteína C y S, y anticoagulante lúpico (AL) negativo. En postoperatorio de cirugía electiva de derivación portocava presenta tromboembolismo pulmonar y en arteria cerebral media izquierda y, con secuelas neurológicas.

Caso 2: varón de 3 años diagnosticado de cavernomatosis portal con HTP tras hemorragia digestiva, estudiado por anemia microcítica y trombopenia. Estudio: homocisteína límite bajo, heterozigosis factor XII, AL positivo, así como ACL o anti-beta-2-glicoproteína. Previo a cirugía derivativa de flujo portal se inicia doble antiagregación, con buena evolución.

Caso 3: mujer de 13 años con trombopenia y posible HTP detectada en ecografía. Esclerosis hepatoportal. Antecedente neonatal de encefalopatía e infección congénita por CMV. Desde los 8 años trombopenia progresiva. Estudio hematológico: descenso leve de proteína S, ACL IgM positivos, y anti-beta-2 glicoproteína positivos. AL negativo.

Caso 4: varón de 16 meses con esplenomegalia. Diagnóstico de cavernomatosis portal con HTP. Estudio con AL, ACL y anti-beta-2-glicoproteína positivos, con descenso leve de proteína C funcional.

Comentarios:

El valor de la positividad de anticuerpos antifosfolípidos en presencia de clínica de trombosis en niños no está bien establecido en la literatura actual, tampoco la actitud terapéutica, y sólo se valora cuando se asocian otros factores protrombóticos. Creemos que son necesarias series de pacientes pediátricos para poder esclarecer estas cuestiones.

En estos pacientes además, es problemático establecer el tratamiento óptimo, que podría ser esencial para su pronóstico y evolución.

P-55

INFECCIÓN FARÍNGEA POR STREPTOCOCCUS PYOGENES Y TRASTORNOS NEUROPSIQUIÁTRICOS EN LA INFANCIA: ¿EXISTE ENTRE ELLOS UNA RELACIÓN AUTOINMUNE?

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Hermenegildo González García, María Asunción Pino Vázquez, Francisco Javier Álvarez Guisasaola.

Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

Introducción:

El acrónimo PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcus) se utiliza para definir al conjunto de alteraciones neuropsiquiátricas desencadenadas por un mecanismo autoinmune, todavía no bien aclarado, secundarias a una infección faríngea por Streptococcus hemolítico del grupo A (SGA).

Material y métodos:

Revisión descriptiva retrospectiva de tres pacientes con PANDAS seguidos en nuestro centro.

Resultados:

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Edad	5 años	11 años	9 años
Sexo	Varón	Mujer	Varón
Procedencia	Urgencia Pediátrica	Consultas Pediatría	Hospitalización Psiquiatría
Clínica	Tics e hiperactividad motora de 4 días de evolución	Febrícula intermitente, tos, artralgiás, irritabilidad e impulsividad de 2 meses de evolución	Empeoramiento de cuadro de tics, coprolalia y compulsiones que cursan en brotes desde hace 2 años
Curso	Monofásico	Monofásico	Episódico
Antecedentes	Faringoamigdalitis y "granitos" tratados sintomáticamente hace 10 días	Familia con infección respiratoria hace 2 meses y medio	Faringoamigdalitis de repetición desde los 5 años
Estudios iniciales	Hemograma, bioquímica (incluyendo cobre y ceruloplasmina), PCR y VSG normales		
ASLO	750 U	560 - 900 - 1250 U	4560 U
Frotis faríngeo	Positivo para SGA		
Tratamiento	Penicilina oral		
Evolución	Resolución completa	Resolución completa	Disminución de frecuencia e intensidad de episodios

Conclusiones:

Se presentan una serie de casos de pacientes prepúberes con alteraciones neuropsiquiátricas en los que se encuentra una relación temporal entre la infección por SGA y la aparición de los mismos. En todos ellos se constata un cultivo positivo para SGA y un aumento en niveles de ASLO, sin otras alteraciones en pruebas de laboratorio. Queda por determinar cuál es el verdadero papel de la infección por SGA en los trastornos neuropsiquiátricos mediados inmunológicamente.



P-56

ESCLEREDEMA DE BUSCHKE ASOCIADO A INFECCIÓN VIRAL

Miguel Martí⁽¹⁾, Sara Murias⁽²⁾, Raúl De Lucas⁽²⁾, Rosa Alcobendas⁽²⁾, Agustín Remesal⁽²⁾, Rosa Merino⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia; ⁽²⁾ Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

Los síntomas cutáneos son una consulta frecuente en reumatología pediátrica, como posible manifestación de un trastorno sistémico.

Caso Clínico:

Varón de 2.5 años que presenta endurecimiento cutáneo homogéneo afectando progresivamente a cara, cuello, tronco, abdomen y raíz de extremidades. Piel de color normal, con aspecto edematoso (sin fovea), no pellizcable. Cuadro catarral con febrícula asociado. No Raynaud ni calcinosis. Antecedentes familiares: psoriasis en madre y abuelas. Hemograma y bioquímica: normales. Autoinmunidad negativa. VSG 14. Microbiología: IgM positiva virus Epstein-Barr y PCR VH6 positiva. Biopsia cutánea: epidermis normal, dermis con fibras de colágeno algo gruesas, con un mayor depósito de mucina y fibras elásticas fragmentadas. No infiltrado inflamatorio.

Tras biopsia se inicia tratamiento con prednisona oral, pese a lo cual la afectación cutánea continuó aumentando durante 6 semanas. A partir de ahí, mejoría lentamente progresiva, con resolución completa a los dos años del diagnóstico.

Discusión:

El esclerodema es una entidad rara de etiología desconocida caracterizada por endurecimiento edematoso de cara, cuello, tórax y región proximal de extremidades. Comprende tres tipos. Tipo 2: asociado a paraproteinemias. Tipo 3: complicación de diabetes. Tipo 1: el más frecuente, afecta principalmente a menores de 20 años, con inicio súbito y habitualmente precedido de un proceso febril. No conduce a atrofia cutánea y es rara la afectación sistémica. La resolución espontánea sucede entre 6 meses y 2 años. No existe un tratamiento específico. En nuestro caso, la clínica y exploraciones complementarias descartaron otras entidades reumáticas y trastornos sistémicos. Se interpretaron las infecciones por VEB y VH6 como posibles desencadenantes.

P-57

LINFEDEMA PRIMARIO FUERA DEL PERIODO NEONATAL

Estefanía Barral Mena ⁽¹⁾, María Soriano Ramos ⁽¹⁾, María Rosa Pavo García ⁽²⁾, Eugenia Enríquez Merayo ⁽¹⁾, Lucía Llorente ⁽³⁾, Jaime De Inocencio Arocena ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; ⁽²⁾ García Noblejas, Madrid; ⁽³⁾ Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés.

Objetivos:

El linfedema primario es una entidad de debut en la edad pediátrica pero poco conocida. Se produce por una linfangiogénesis anormal durante el desarrollo embrionario y puede estar asociado a otras malformaciones, ser hereditario o idiopático.

Métodos:

Descripción de los pacientes diagnosticados de linfedema primario en la consulta de Reumatología Pediátrica de un hospital terciario entre 2011 y 2014.

Resultados:

Se diagnosticó de linfedema a 6 pacientes. Las características clínico-demográficas se recogen en la tabla 1. Cinco eran mujeres. El 50% tenían antecedentes familiares de linfedema. La mediana de edad al inicio fue de 10,5 años (RIQ: 3). La mediana de demora diagnóstica fue de 9 meses (RIQ: 11.75). En cinco niños el linfedema se localizó en miembros inferiores, asociando uno de ellos afectación del miembro superior. El sexto paciente lo presentaba de forma exclusiva en miembro superior. La analítica sanguínea (hemograma, perfil hepato-renal, reactantes de fase aguda y hormonas tiroideas) y de orina fue normal en todos. Las pruebas de imagen realizadas se incluyen en la tabla 1. En todos los casos el diagnóstico final fue de linfedema primario, tres unilateral tardío, dos multisegmentario tardío y otro enfermedad de Meige.

Conclusiones:

El edema y/o inflamación de los miembros engloba un diagnóstico diferencial amplio que incluye artritis, celulitis, traumatismos y linfedema primario. El diagnóstico de sospecha es fundamental para evitar exploraciones complementarias innecesarias y realizar el diagnóstico definitivo mediante linfogammagrafía isotópica. Su tratamiento consiste en medidas físicas que mejoren el drenaje linfático.



Tabla 1. Características clínico-demográficas de los pacientes con linfedema primario

Sexo	Antecedentes familiares/personales	Edad inicio (años)	Tiempo hasta diagnóstico (meses)	Localización linfedema	Análisis (leucocitos, RFA, TSH, proteínas) y orina	Linfogramografía isotópica	Otras pruebas de imagen	Diagnóstico final	
1	♀	No	11	5	Pie y tobillo izquierdo	Normal	Retraso en drenaje linfático de MI	Ecografía y RMN con edema TCS	Linfedema primario tardío unilateral
2	♂	No	5	52	Pie izquierdo	Normal	Retraso en eliminación de radiotrazador en MI	Radiografía normal, RMN edema TCS	Linfedema primario tardío unilateral
3	♀	AF madre con linfedema MMII	12	12	Pies y tobillos	Normal	Retraso drenaje linfático MI	Ecografía abdominal normal	Linfedema primario (Enfermedad de Meigs)
4	♂	No	11	16	Pie y tobillo izquierdo	Normal	No visualización de drenaje linfático en MI por aplasia del sistema linfático.	Radiografía normal Eco-doppler normal Ecografía edema TCS	Linfedema primario tardío unilateral
5	♀	AF tía y prima hermana maternas con edema de MMII	10	3	Pie derecho y mano izquierda	Normal	Hipoplasia e insuficiencia linfática de cadenas de IVD y MID	Ecografía edema TCS	Linfedema multisegmentario tardío
6	♀	AF madre y prima hermana materna con edema de MMII	10	18	Mano y antebrazo derecho	Normal	Aumento del calibre del trayecto linfático en MSO	RMN edema TCS	Linfedema multisegmentario tardío

P-58

SÍNDROME DE SJÖGREN EN LA EDAD PEDIÁTRICA: UNA REALIDAD INFRECUENTE.

Estefanía Barral Mena, Iria Duran, Irene Martínez Sobrino, Eugenia Enríquez Merayo, María Pilar Tejada, Jaime De Inocencio Arocena.

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Objetivos:

El Síndrome de Sjögren (SS) es una entidad conocida en el adulto que cursa con síndrome seco (xerostomía y xeroftalmia). En la edad pediátrica es poco frecuente y las formas de presentación difieren de las del adulto, por lo que el diagnóstico puede resultar difícil.

Métodos:

Revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de SS en la Unidad de Reumatología Pediátrica de un hospital terciario entre 2008 y 2014.

Resultados:

Se diagnosticó de SS a 6 pacientes. Las características clínico-demográficas se recogen en la tabla 1. Todos presentaban la forma primaria. Afectaba más a mujeres (5/6) adolescentes (mediana 12 años, RIQ 4). El motivo más frecuente de consulta fueron las alteraciones analíticas (autoinmunidad positiva o FR positivo) en 3 pacientes, otro presentaba tumefacción parotídea de repetición. Sólo uno presentó clínica extraglandular con linfopenia y artritis. Respecto a los marcadores analíticos (SSA/Anti-Ro, SSB/anti-La y factor reumatoide, ANAs) todos los pacientes presentaron alguno de ellos positivo excepto 1 niña con xeroftalmía cuya enfermedad se confirmó mediante biopsia de glándula salival menor. Se realizó biopsia de glándula salivar menor en 4 pacientes, de los cuales 3 tenían un grado de inflamación 3 con puntuación focus 1. El test de Schirmer fue realizado en todos, encontrándose alterado en 3.

Conclusiones:

De acuerdo a la literatura la forma de presentación más frecuente del SS pediátrico es la parotiditis recurrente. Sin embargo, casi en la mitad de nuestros pacientes el motivo de consulta fueron hallazgos casuales en analíticas solicitadas por otros motivos (artralgias, astenia), presentando en ese momento afectación salivar y ocular asintomáticas. El pediatra debe considerar este diagnóstico no sólo al valorar a pacientes con parotiditis de repetición y xeroftalmías sino ante aquellos cuyo estudio de autoinmunidad sea compatible para favorecer un diagnóstico precoz.



Tabla 1. Características clínico-demográficas de los pacientes diagnosticados de Síndrome Sjögren.

	1	2	3	4	5	6
Edad de inicio	14 años	14 años	10 años	12 años	13 años	12 años
Sexo	♀	♀	♀	♂	♀	♀
Tipo	Primario	Primario	Primario	Primario	Primario	Primario
Debut	Alteraciones analíticas	Alteraciones analíticas	Xeroftalmia	Alteraciones analíticas	Inflamación parotídea recurrente	Artralgias
Evolución		Xeroftalmia			Xeroftalmia	
Extraglandular		Artritis Linfopenia				
SSA/Anti-Ro	+	+	-	-	+	+
SSB/Anti-La	-	+	-	+	-	+
Factor reumatoide	+	+	-	-	-	+
ANAs	-	+	-	+	-	+
Biopsia glándula salivar	Estadio 3, focus 1	Estadio 3, focus 1	Estadio 3, focus 1	No biopsiada	Estadio 1, focus 0	No biopsiada
Test Schirmer (mm 5 minutos)	AO: 3-4	Normal	OI: 4 OD: 2.5	AO: 4,5	Normal	Normal

P-59

HIPOGAMMAGLOBULINEMIA EN LA EVOLUCIÓN DE SARCOIDOSIS SISTÉMICA: ABORDAJE DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, Hospital Materno Infantil de Málaga.

Introducción:

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa crónica, en cuyos brotes suele producirse hipergammaglobulinemia, constituyendo éste un dato de mal pronóstico. Sin embargo, la persistencia de cifras bajas de inmunoglobulinas nos obliga a descartar otras entidades, con manifestaciones clínicas similares, pero pronóstico diferente.

Caso Clínico:

Niño de 9 años, en seguimiento por Reumatología desde los 6. Diagnosticado a los 4 años de primoinfección por VEB con esplenomegalia gigante. Dada la persistencia del cuadro y la asociación de fiebre, se amplía estudio hallándose múltiples adenopatías abdominales. Se realiza biopsia de adenopatía y médula ósea que descartan proceso linfoproliferativo pero evidencian algún granuloma. En TC tórax se observa conglomerado adenopático en hilio y 24 nódulos pulmonares. Se decide biopsia esplénica que objetiva múltiples granulomas no caseificantes (despistaje infeccioso negativo), lavado broncoalveolar con predominio de linfocitos (60%) y CD4/CD8:3,92, y niveles de ECA elevados (239 UL). Con diagnóstico de sarcoidosis, se inician corticoides sistémicos comprobando descenso progresivo en el número de nódulos, tamaño de las adenopatías/bazo y cifras de ECA. Dada la persistencia de algunos nódulos pulmonares se asoció Metotrexate, con estabilidad clínica pero sin cambios en pruebas de imagen. Evolutivamente se objetiva un descenso en la cifra de inmunoglobulinas (IgG:310), por lo que se amplía estudio que descarta inmunodeficiencia. No obstante, se inicia tratamiento mensual con inmunoglobulinas iv, no reduciendo número ni tamaño de los nódulos pulmonares. Finalmente se asocia adalimumab, comprobándose mejoría llamativa en TC, normalización de ECA y IgG estable(748) tras un año de tratamiento (figura 1).

Comentarios:

La presencia de hipogammaglobulinemia en un paciente diagnosticado de sarcoidosis, nos obliga a descartar inmunodeficiencia variable común, cuya complicación (enfermedad pulmonar intersticial linfocítica-granulomatosa) puede simular una sarcoidosis. Una vez descartada, y tras comprobar la ausencia de respuesta clínica a inmunoglobulina intravenosa, debemos plantearnos la intensificación del tratamiento inmunosupresor, siendo adalimumab una alternativa.





P-60

OSIFICACIÓN HETEROTÓPICA PERIARTICULAR SECUNDARIA A DISFUNCIÓN NEUROGÉNICA CENTRAL ¿SON ÚTILES LOS BIFOSFONATOS?

Esmeralda Núñez Cuadros, Marta Cantador Hornero, Rocío Galindo Zavala, Antonio L. Urda Cardona.

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, Hospital Materno- Infantil.

Introducción:

La osificación heterotópica (OH) consiste en la formación de hueso en zonas de tejido blando, generalmente alrededor de grandes articulaciones. La localización a nivel de rodillas es rara, afectando aproximadamente al 3% de los pacientes que sufren eventos traumáticos que afectan al sistema nervioso central. Aunque la etiopatogenia se desconoce, parece estar relacionada con la severidad de la espasticidad.

Caso Clínico:

Niña de 6 años, en seguimiento por Rehabilitación, por tetraparesia espástica de predominio izquierdo secundaria a encefalomielitis autoinmune que impedía la bipedestación. Seis meses después del cuadro agudo, y a pesar de la infiltración con toxina botulínica (BoTN-A), presenta en la exploración pie equinovaro izquierdo con rodilla en extensión irreductible que dificulta la marcha y sedestación. Ante la asimetría en la exploración de rodillas, se solicita radiografía simple y ecografía que objetivan múltiples calcificaciones groseras en el espesor del tercio distal de los músculos vastos interno y externo de forma bilateral (más izquierdo), en relación con OH. Tras descartar anomalías del metabolismo fosfocálcico, se inicia AINE, ultrasonidos y cinesiterapia. Se comprueba discreta mejoría radiológica pero no clínica, decidiendo finalmente tratamiento con bifosfonatos y nueva dosis de BoTN-A en hemicuerpo izquierdo. Tras aprobación como medicación off-label, se administra una dosis de zolendronato 0,05 mgr/kg sin incidencias, descartándose 48h después efectos secundarios analíticos asociados. Un mes después, la paciente inicia deambulación con apoyo, permite la flexión completa sin dolor de ambas rodillas y se comprueba una disminución del tamaño de las calcificaciones (figura 1).

Comentarios:

La OH puede suponer una discapacidad funcional grave en pacientes con afectación neurológica reciente, de ahí la necesidad de un diagnóstico precoz para mejorar el pronóstico. Aunque los AINE y la radioterapia a dosis bajas constituyen el tratamiento con mejor evidencia en adultos, los nuevos bifosfonatos podrían ser una alternativa segura y eficaz en niños.

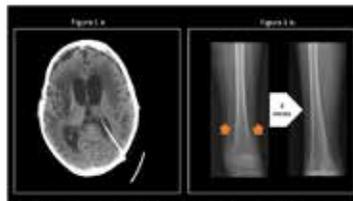


Figura 1. a) Tomografía axial computarizada de la rodilla que muestra múltiples calcificaciones heterotópicas. b) Radiografía de la rodilla que muestra la misma zona con una flecha blanca que indica la disminución del tamaño de las calcificaciones.

P-62

MIOPATIA INFLAMATORIA CON ABUNDANTES MACROFAGOS: UN CASO DE DEBILIDAD MUSCULAR DE BASE AUTOINMUNE

Miguel Marti ⁽¹⁾, Sara Pons Morales ⁽¹⁾, Lourdes Giner Perez ⁽¹⁾, Maria Jose Colomer ⁽¹⁾, Cristina Salido Capilla ⁽²⁾, Isabel De La Morena Barrio ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia; ⁽²⁾ Hospital la Plana, Vila-Real/ Villarreal, Villarreal.

Introducción:

Evaluar una debilidad muscular requiere un enfoque cuidadoso que oriente hacia un patrón predominante y así dirigir las exploraciones complementarias.

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MI) son poco frecuentes en pediatría, se consideran patologías sistémicas y en ellas es característica la aparición de debilidad muscular proximal.

Caso Clínico:

Niña de 12 años, debilidad muscular de un mes de evolución, iniciada en miembros superiores y que progresa a miembros inferiores. Impide actividades cotidianas. Signo de Gowers positivo. No clínica articular. No fiebre ni lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias: CK 11433 UI/L, hipertransaminasemia, PCR y VSG negativas. Anti-SRP positivos. Electromiograma: patrón miopático. Espirometría: patrón restrictivo. RMN: afectación bilateral y simétrica en grupos musculares de cintura escapular, brazos, pelvis y muslos; coexistiendo edema con atrofia/depósitos grasos.

En biopsia muscular: arquitectura fascicular severamente alterada, fibrosis e infiltración grasa. TCD8+ escasos. Macrófagos (CD68+) abundantes. MHC-I negativo. C5b9 positivo en vasos perimisiales, negativo en capilares. Número de capilares normal.

Se diagnostica de Miopatía Inflamatoria y se inicia corticoterapia (2mg/kg/d). A las 6 semanas, se asocia metotrexato y se inicia descenso progresivo de corticoides.

La paciente presenta mejoría lenta pero progresiva, tanto clínica como en las exploraciones complementarias.

Discusión:

En nuestro caso, los datos clínicos y resultados iniciales de exploraciones complementarias, orientaron hacia una miopatía; el diagnóstico final lo dio la biopsia.

La inmunohistoquímica no fue capaz de clasificar en un subgrupo, pues si bien se observó la presencia de abundantes macrófagos (IMAM), también tenía algunos rasgos de otras entidades (dermatomiositis, miopatía con anti-SRP...). A pesar de ello, la respuesta al tratamiento de primera línea en MI (corticoides+metotrexato) fue efectivo. Clásicamente, en pediatría se incluyen en las MI dos entidades, dermatomiositis y polimiositis; pero, actualmente, el mejor conocimiento de la patogénesis de estas enfermedades está permitiendo caracterizar nuevas entidades y postular nuevos subgrupos.

P-63

¿ES POSIBLE EL TRATAMIENTO ORAL DE LAS INFECCIONES OSTEOARTICULARES?

Rosa María Alcobendas Rueda, Agustín Remesal, Sara Murias, Rosa Merino.

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

Las infecciones osteoarticulares (IOA) se tratan habitualmente de forma intravenosa. Objetivo: conocer la evolución de un subgrupo de niños tratados vía oral.

Material y Métodos:

Entre 2008-2012 se recogieron retrospectivamente las IOA tratadas de forma ambulatoria con antibioterapia oral en la Unidad de Reumatología del Hospital La Paz. Los criterios diagnósticos fueron los mismos que se aplicaron al estudio retrospectivo de la cohorte nacional de IOA.

Resultados:

Se analizaron 59 niños (27 varones, 45,8%) con edad media de 28 ± 23 meses. El 49% tuvo fiebre en algún momento de la evolución ($38,4 \pm 0,7$) y tres casos refieren traumatismo previo. La demora en el diagnóstico fue 6 ± 5 días, siendo en 23 casos (41,8%) >5 días. Se diagnosticaron 13 artritis sépticas (18%, 2 caderas), 39 Osteomielitis (66%), 1 osteoartritis y 6 espondilodiscitis (10%).

Se realizó VSG al ingreso al 88% (46 ± 24), siendo en 18 casos (34,6%) >50 y PCR al 89% (41 ± 49) siendo en 7 casos (13,5%) >100 .

Se realizó hemocultivo al 69%. En total hubo aislamiento positivo en 4 casos (8,9%), todos Kingella: 3 en líquido sinovial y 1 en hemocultivo. Se realizó artrocentesis al 100% de las AS, siendo la media de leucocitos en el líquido 153.000 ± 93000 células.

Se realizó Rx al 66%, 4 de ellas compatibles con OM. ECO al 50,8%, Gammagrafía al 79%, siendo normal solo en 3 y diagnóstica en el resto. Solo 6 RM (10%), diagnóstica en todos los casos.

El tratamiento fue en 55 casos cefuroxima (93%), 2 clindamicina y 2 amoxi-clavulánico. Ningún paciente precisó cirugía. No hubo secuelas ni complicaciones.

Conclusiones:

El tratamiento oral se aplicó independientemente del diagnóstico y la localización de la IOA, sin complicaciones ni secuelas en este grupo seleccionado de pacientes sin criterios de gravedad y con estrecha supervisión.

P-64

PIOMIOSITIS EN EL NIÑO: PAPEL DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) EN EL DIAGNÓSTICO PRECOZ

M^o José Lirola Cruz, Lidia Santaló González, Ana M^o Cantos Mena, Angela Hurtado Mingo, Esther García-Valdecasas Gómez, Pilar Camacho Conde.

Hospital Quirón Sagrado Corazón, Sevilla.

Introducción:

La piomiositis es una infección aguda bacteriana potencialmente grave del músculo esquelético. Afecta normalmente a grupos musculares de cintura pélvica y miembros inferiores. Es importante su diagnóstico precoz ya que el tratamiento empírico temprano evita la progresión de la enfermedad a estadios clínicos más graves.

Pacientes y Método:

Presentamos el análisis descriptivo retrospectivo de los casos de piomiositis diagnosticados durante los últimos 10 años en nuestro hospital.

Resultados:

Se analizan 5 casos (3 hombres y 2 mujeres). Edad comprendida entre 3-12 años. Presentación clínica: fiebre (38-39.5°C), dolor (nalga, ingle, cara anterior muslo, rodilla) y claudicación de miembro inferior, 1 caso dolor abdominal. Tiempo medio de evolución al ingreso 48 horas. Factores predisponentes: 4 traumatismos, 1 impétigo nasal. Laboratorio: Leucocitosis (13810-19670/uL), neutrofilia; PCR elevada (40-240 mg/L); hemocultivo + en 1 caso (Estreptococo pyogenes). A todos se realizó RM, en 2 casos se encontró afectación muscular única (iliaco, cuádriceps), en 3 múltiple (ambos aductores en uno, obturador interno y externo en otro y obturador interno, piramidal, psoas-iliaco y glúteo medio en el 3^o). Tiempo medio de hospitalización 12 días (7-19). Evolución adecuada de todos con tratamiento antibiótico.

Conclusiones:

La forma de presentación de una piomiositis a nivel de la musculatura de cintura pélvica y miembros inferiores es inespecífica y similar a la que nos podemos encontrar en una artritis séptica, osteomielitis o sinovitis de cadera. La realización de una RM precoz nos permitirá hacer el diagnóstico en una fase temprana de la enfermedad, consiguiéndose la resolución del cuadro exclusivamente con tratamiento médico.

P-65

IMPLIQUÉMONOS EN EL MALTRATO DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS

Olaia Fernandez-Berrizbeitia ⁽¹⁾, F. Javier Humayor-Yañez ⁽¹⁾, Natalia Palmou-Fontana ⁽²⁾, Natalia García-Rivera ⁽¹⁾, Clara Pérez-Velásquez ⁽¹⁾, Catalina Gómez-Arango ⁽¹⁾, Juan Blanco-Madrigal ⁽¹⁾, Edurne Guerrero ⁽¹⁾, Itziar Calvo-Zorrilla ⁽¹⁾, Eva Galíndez-Agirregoikoa ⁽¹⁾, Esther Ruiz-Lucea ⁽¹⁾, J. Francisco García-Llorente ⁽¹⁾, Iñaki Torre-Salaberri ⁽¹⁾, Elena Sánchez ⁽¹⁾, M. Luz García-Vivar ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Basurto, Bilbao; ⁽²⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Introducción:

Algunos pacientes pediátricos viven situaciones de desatención y maltrato. Presentamos dos casos que por problemas sociales no reciben cuidados, tratamiento ni seguimiento adecuados.

Objetivo:

Sensibilizar al equipo de reumatología infantil para detectar situaciones de exclusión social y/o falta de cuidados/maltrato y denunciar la situación.

Material: y métodos:

Caso 1: Niña de 8 años con LES con afectación neurológica.

Los tutores se negaron a que fuera tratada. Fue comentado el caso con asistencia social y ante el estudio la familia se mudó a otro país, desconocemos el desenlace.

Caso 2: Debut de AIJ en niño de 5 años. La familia refiere intolerancia a todo tratamiento, falta a consultas, existe sospecha de mal cumplimiento terapéutico. A los 11 años su pediatra ambulatorio contacta con nuestra unidad. El niño acude en silla de ruedas, falta de higiene, artritis en rodillas, tobillos, codos, limitación articular y erosiones; talla baja, cushingoide y retraso en el desarrollo para su edad. Falta al colegio de forma habitual. Ante la sospecha de una problemática social se pone en conocimiento de asuntos sociales y retiran la custodia a los padres por falta de atenciones básicas. Actualmente el chico recibe los cuidados necesarios con mejoría significativa, está escolarizado y camina y juega aunque tiene secuelas severas y mal pronóstico.

Resultados:

En el primer caso no fue posible hacer un seguimiento y desconocemos el desenlace. En el caso de AIJ el trabajo en equipo con el departamento de menores ha posibilitado que el niño reciba los cuidados y atención que todo menor debería de recibir además de haber podido tratar su patología.

Conclusiones:

El equipo sanitario infantil debe activar la alerta ante cualquier situación de riesgo de la población atendida y trabajar de forma coordinada con el departamento de menores, a pesar de las complicaciones que laboralmente supongan.

P-66

EFICACIA Y SEGURIDAD DE CANAKINUMAB (CAN) EN PACIENTES CON SÍNDROME PERIÓDICO ASOCIADO AL RECEPTOR DEL TNF (TRAPS) CRÓNICO O RECURRENTE ACTIVO

Segundo Buján ⁽¹⁾, Helen Lachmann ⁽²⁾, Marco Cattalini ⁽³⁾, Laura Obici ⁽⁴⁾, Roberto Barcellona ⁽⁵⁾, Antonio Speziale ⁽⁶⁾, Yolandi Joubert ⁽⁶⁾, Guido Junge ⁽⁶⁾, Marco Gattorno ⁽⁷⁾.

⁽¹⁾ Hospital Vall d'Hebron, Barcelona; ⁽²⁾ University College London, London; ⁽³⁾ Pediatric Clinic, University of Brescia, Brescia; ⁽⁴⁾ Policlinico S. Matteo, Pavia; ⁽⁵⁾ Hospital Sciacca, Sciacca; ⁽⁶⁾ Novartis Pharma AG, Basel; ⁽⁷⁾ G Gaslini Institute, Genova.

Objetivos:

Aunque los inhibidores de TNF son eficaces en algunos pacientes con TRAPS, su eficacia tiende a disminuir con el tiempo (Am.J.Med.2004;117:208-10;J.Pediatr.2003;142:191-3;Rheumatology(Oxford)2007;46(7):1211-2;Eur.J.Pediatr.2005;164:13-6). Los anti-IL-1 proporcionan un control a largo plazo de los síntomas inflamatorios. El estudio de prueba de concepto fue diseñado para evaluar la seguridad, eficacia y farmacocinética (PK)/farmacodinámica (PD) de CAN y para determinar la dosificación apropiada para continuar el desarrollo clínico en TRAPS.

Métodos:

Estudio abierto, de un solo brazo, de 150 mg (2 mg/kg si ≤ 40 kg) CAN mensual SC en pacientes TRAPS crónica o recurrente activa. Los pacientes fueron tratados durante 4 meses(m) con un máximo de 5m de seguimiento, seguido por un tratamiento a largo plazo de 24m como máximo. La variable principal fue la inducción de la respuesta completa o casi completa en los pacientes con TRAPS activa el día(d) 15 tras la primera dosis de CAN.

Resultados:

Un total de 20 pacientes fueron expuestos a la medicación, de los cuales 18 (90%) completaron el estudio. 18 pacientes [90%;IC95%:75,1-99,9] lograron respuesta completa o casi completa el d.15; 20 (100%) y 12 (60%) tuvieron remisión clínica y serológica, respectivamente (Tabla). Ya en el d.8, 16 pacientes (80%) habían alcanzado respuesta completa o casi completa, y 18 (90%) y 7 (35%) tenían remisión clínica y serológica, respectivamente. El 60% de pacientes experimentaron acontecimientos adversos (AAs) relacionados con el fármaco en estudio, mayoritariamente infecciones del tracto respiratorio superior. Siete pacientes (35%) experimentaron AAgaves, ninguno relacionado con el fármaco en estudio. No hubo muertes.

Conclusiones:

Canakinumab fue eficaz aliviando rápidamente los signos y síntomas clínicos del TRAPS, normalizando los marcadores serológicos inflamatorios y proporcionando un control sostenido de la enfermedad. El perfil de seguridad fue consistente con estudios previos de canakinumab en otras indicaciones. Estos datos apoyan el desarrollo en marcha de canakinumab en esta área terapéutica.

P-67

FACTORES INFLAMATORIOS, ENFERMEDAD MENTAL Y ADVERSIDAD PSICOSOCIAL: UNA SOLUCIÓN MULTIPROFESIONAL Y MANEJO TRANSICIONAL EN REUMATOLOGÍA DEL ADOLESCENTE

Esther Aleo Luján, Esther Toledano Martínez, M. Rosario Perez Moreno.

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción:

El paso de la adolescencia a la edad adulta es un tiempo de intensos cambios personales, físicos, psicológicos y sociales. Muchos de estos cambios conllevan frustración y ansiedad, incluso en niños sanos, más aún en adolescentes con enfermedades crónicas.

Las unidades de transición deben promover unos cuidados activos, holísticos y continuos en el proceso que va desde el adolescente-joven hasta la madurez que le convierte en un paciente independiente, autónomo y adulto. La transferencia supone un reto que hace necesario un enfoque multiprofesional.

Método:

Análisis descriptivo de adolescentes entre 13 y 17 años, con diferentes enfermedades reumáticas graves junto a comorbilidad bio-psico-social. Analizamos antecedentes bio-sociales, evolución clínica reumática y evaluación psiquiátrica. Cómo se realizan sus cuidados transicionales en un hospital de nivel III.

Resultados:

Destacamos: entorno familiar y social, todos han vivido bajo la tutela de otro cuidador diferente a sus padres, ausencia de figura parental en 4/5, presencia de enfermedad psiquiátrica materna en 3/5, 4 de ellos con orígenes fuera de España.

Diagnósticos reumáticos: LES, AIJ poliarticular FR positivo, AIJ poliarticular FR negativo, AR y Síndrome de Blau. Todos en seguimiento por Reumatología Pediátrica, transferencia completada en un solo caso, sin correlación con su edad.

Los trastornos adaptativos con sintomatología mixta ansioso-depresiva y un trastorno de la conducta alimentaria, todos ellos en mujeres, es la patología psiquiátrica detectada en nuestra serie.

Comentarios:

Los factores biopsicosociales adversos de la infancia parecen guardar relación con alteraciones neurobiológicas y factores inflamatorios durante la adolescencia.

Entre los modelos transicionales propuestos por la SERPE, optamos por el de cuidados compartidos centrados en el paciente, en una consulta con abordaje pediátrico y reumático simultáneo, que garantiza la continuidad de cuidados por el reumatólogo hacia la edad adulta. La presencia de tan alta comorbilidad psico-social obliga a realizar una valoración y abordaje multidisciplinar.



ENFERMEDAD REUMÁTICA	EDAD AL DIAGNÓSTICO /ACTUAL	BIOGRAFÍA	ALTERACIÓN PSICOLÓGICA	TRATAMIENTO	SEGUIMIENTO
LES (mujer)	16 a/ 20 a	Madre africana, sufrió depresión	Trastorno adaptativo ansioso-depresivo	Ciclofosfamida, Ac. micofenólico, Corticoides, Rituximab, Azatioprina, Hidroxicloroquina	Psicología, Reumatología en modelo transicional compartido
AII poliarticular FR + (mujer)	16 a/18 a	Violencia doméstica inmigrante peruana	Trastorno adaptativo	Metotrexato oral, Corticoide ocasional	Psicología, Reumatología en modelo transicional compartido
AII poliarticular FR - (mujer)	13 a/ 14 a	Madre depresión, origen rumano	Trastorno de la conducta alimentaria	Metotrexato sc + Etanercept. Rehúsa el empleo de corticoides	Psicología (abierta), Reumatología en modelo transicional compartido
AR seronegativa (hombre)	17a/18 a	Tutela CAM. Huérfano temprano, inmigrante Bangladesh	No patología psiquiátrica	Metotrexato, Corticoides, Tocilizumab	Asociación PAIDEIA, transferido a Reumatología de adultos
Síndrome de Blau (hombre)	3 a/ 18 a	Tutelado por tíos desde primera infancia	No patología psiquiátrica	Corticoides, Metotrexato, Infliximab.	Modelo transicional compartido, múltiples especialistas implicados

P-68

TROMBOPENIA INMUNE SECUNDARIA A DÉFICIT SELECTIVO DE IGA: ¿EXCESO O DEFECTO?

Sara Pons Morales ⁽¹⁾, Cristina Salido Capilla ⁽²⁾, Miguel Marfí Masanet ⁽¹⁾, Marina Salamanca Campos ⁽¹⁾, Lourdes Giner Pérez ⁽¹⁾, Isabel De La Morena Barrio ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia; ⁽²⁾ Hospital la Plana, Vila-Real/ Villarreal, Villareal.

Introducción:

La Deficiencia Selectiva de IgA es la más común de las inmunodeficiencias primarias. Los pacientes con deficiencia selectiva de IgA usualmente tienen cantidades normales de otras inmunoglobulinas y pueden tener síntomas muy variables.

Un problema asociado a la deficiencia de IgA es la ocurrencia de enfermedades autoinmunes, siendo las más frecuentes: Artritis Reumatoide, Lupus Eritematoso Sistémico y Púrpura Trombocitopénica Inmune.

Presentamos el caso de un niño con trombopenia inmune asociada a déficit selectivo de IgA.

Caso Clínico:

Varón de 9 años de edad, presenta lesiones petequiales y hematomas generalizados. Clínicamente estable, sólo las lesiones cutáneas referidas. Hb 10,6 gr/dl, Leucocitos 9.600. Plaquetas 1000. T. Coombs positivo. Inicialmente tratado con corticoides. Primera determinación de Ig A indetectable, confirmándose en determinaciones posteriores. Normalización de las cifras de hemoglobina.

En evolución posterior, no anemia, no lesiones cutáneas, no artralgias, precisa tratamiento con corticoides para mantener cifra de plaquetas dentro de la normalidad. A los 2 años de evolución no otras manifestaciones inmunes.

Comentarios:

Para muchos, inmunodeficiencia y autoinmunidad constituyen 2 polos opuestos en el espectro de la respuesta inmunitaria, pero en realidad, estos 2 eventos están frecuentemente relacionados (el primer caso de una inmunodeficiencia primaria, estuvo relacionado con una artritis autoinmune). Dentro de las manifestaciones autoinmunes, las de tipo hematológico, como la púrpura trombocitopénica y la anemia hemolítica autoinmune, son las más comunes, aunque también se han descrito muchas otras.

En general, el pronóstico en la Deficiencia Selectiva de IgA depende del pronóstico de las enfermedades asociadas. Es importante que los médicos asesoren y evalúen constantemente a pacientes con Deficiencia Selectiva de IgA para ver la existencia de enfermedades asociadas y el desarrollo de inmunodeficiencias más extensas, también los asintomáticos, ya que de precisar transfusiones sanguíneas, un porcentaje de estos pacientes pueden reaccionar frente a la IgA presente en la sangre perfundida.



P-69

ATENCIÓNES DEBIDAS A PATOLOGÍA REUMATOLÓGICA EN EL SERVICIO DE EMERGENCIAS DE UN HOSPITAL PEDIÁTRICO PERUANO DE TERCER NIVEL

Paola Gonzales Saldaña ⁽¹⁾, Walter Alberto Sifuentes Giraldo ⁽²⁾, Manuel Ferrandiz Zavalier ⁽¹⁾, Eliana Paz Gastañaga ⁽¹⁾, Amparo Ibáñez Estrella ⁽¹⁾, Kelin Velazco Alvarado ⁽¹⁾, Gialina Flor Violeta Toledo Méndez ⁽¹⁾, Williams Arturo Palacios Diaz ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Instituto Nacional de Salud del Niño, Lima; ⁽²⁾ Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Objetivos:

Evaluar las causas más frecuentes de atenciónes por patología reumatológica en un servicio de emergencias de un hospital pediátrico peruano de tercer nivel.

Métodos:

Se llevó a cabo un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo mediante la revisión de la base de datos y registros del servicio de emergencias del hospital correspondientes al periodo entre enero 2012 y junio 2014, seleccionándose las atenciónes debidas a afecciones reumatológicas. Los datos fueron procesados en el programa estadístico SPSS 22.0.

Resultados:

Durante el periodo evaluado el número total de atenciónes en el servicio de emergencias fue 133484, correspondiendo 835 casos (0,63%) a diagnósticos reumatológico según la clasificación CIE-10, con el siguiente orden de frecuencia: artritis reactiva 173 (20,7%), dolor articular 168 (20,1%), púrpura de Schönlein-Henoch 107 (12,8%), artritis séptica 89 (10,7%), mialgia 77 (9,2%), lumbalgia 77 (9,2%), osteomielitis 27 (3,2%), artritis no especificada 26 (3,1%), artritis idiopática juvenil 22 (2,6%), vasculitis 20 (2,4%), monoartritis 13 (1,6%), poliartritis 12 (1,4%), lupus eritematoso sistémico 8 (1%), dermatomiositis 5 (0,6%) y otros diagnósticos 13 (1,6%). La mayoría de los pacientes fueron hombres (450, 53,1%) y la distribución por grupos etarios fue: 1-4 años 327 (39,2%), 5-9 años 251 (30%), 10-14 años 158 (19%), mayores de 15 años 68 (8,1%) y de 1 es a < 1 año 32 (3,8%). El número de atenciónes por diagnósticos reumatológicos se mantuvo estable a través del tiempo, siendo de 325 a 345 casos por año.

Conclusiones:

Las atenciónes debidas a patología reumatológica en el servicio de urgencias de un hospital pediátrico terciario como el nuestro son frecuentes y estables durante el transcurso del tiempo. Una adecuada evaluación inicial y un apropiado periodo de seguimiento aseguran un correcto diagnóstico y un tratamiento eficaz. Los pediatras que trabajan en el área de emergencias deberían estar capacitados en reumatología pediátrica.

P-70

MELORREOSTOSIS: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Sara Pons Morales ⁽¹⁾, Renato H Salanova Paris ⁽¹⁾, Miguel Marti Masanet ⁽¹⁾, Cristina Salido Capilla ⁽²⁾, Isabel De La Morena Barrio ⁽²⁾, Daniel Montaner Alonso ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia; ⁽²⁾ Hospital la Plana, Vila-Real/ Villarreal, Villareal.

Introducción:

La melorreostosis es una displasia ósea mesenquimal poco frecuente, clasificada dentro de las displasias óseas esclerosantes.

Presentamos un caso clínico por lo infrecuente de esta enfermedad, por la rara localización y lo poco habitual de la edad de aparición de la sintomatología.

Caso Clínico:

Varón de 14 años, remitido por deformidad y rigidez en 3º dedo mano derecha de años de evolución. No antecedentes personales de interés, ni traumáticos previos. Tratado de forma conservadora con antiinflamatorios y reposo, mejoraba del dolor, pero la deformidad y la rigidez avanzaban progresivamente.

Exploración: en 3º dedo de mano derecha, deformidad de falange distal en desviación cubital de 20º, rigidez articular de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximal, que alteran la movilidad del resto de dedos (Foto 1).

Análítica sanguínea, normal. En Radiografía simple, imagen compatible con hiperostosis, engrosamiento de corticales de falanges del 3º dedo y 3º metacarpiano (Foto2).

El diagnóstico de Melorreostosis se realizó mediante los hallazgos clínicos de deformidad y rigidez articular asociado a la radiología.

Se realizó tratamiento quirúrgico (capsulotomía y exéresis de tejido fibroso).

Comentarios

La melorreostosis es poco frecuente, prevalencia <1/100000, afecta por igual a ambos sexos, puede aparecer a cualquier edad, aunque lo más frecuente es entre la segunda y tercera década de vida.

Es una enfermedad benigna con un curso crónico con periodos de exacerbación y remisión, puede ser asintomática durante años.

Cuando aparecen los síntomas, se caracteriza por dolor, deformidades progresivas de las extremidades y rigidez articular, siendo diagnosticados erróneamente de artritis o tendinitis.

El diagnóstico se realiza mediante las manifestaciones clínicas típicas y estudios de imágenes: cambios escleróticos que afectan con mayor frecuencia a una extremidad, contorno del hueso distorsionado, deformidades óseas, dolor que a menudo es intenso y limitación del movimiento en las articulaciones por alteraciones de partes blandas.





P-71

EDEMA ÓSEO Y MICROFRACTURAS EN TOBILLO: 2 CASOS

Enriqueta Peiro Callizo ⁽¹⁾, Montserrat Santos-Gómez ⁽²⁾, Natalia Palmou-Fontana ⁽¹⁾, Beatriz De La Calle García ⁽³⁾, Cristina Alvarez Alvarez ⁽¹⁾, Leyre Riancho Zarrabeitia ⁽¹⁾, Carlos Fernandez Diaz ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; ⁽²⁾ Hospital Ca Misses, Ibiza; ⁽³⁾ Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

Objetivos:

El edema óseo en la RMN de pie y tobillo se asocia habitualmente a neuropatía diabética, osteomielitis, contusiones, neoplasias, fracturas por stress, osteoporosis transitoria. Dado que apenas se ha descrito en ausencia de alguna de estas patologías de base, queremos compartir nuestra experiencia con dos casos consecutivos en niños deportistas.

Métodos:

Describimos dos niños, ambos deportistas, con dolor en tobillo con similares características clínicas y hallazgos en RMN de tobillo, vistos en las consultas de Reumatología.

Resultados:

Presentamos un niño y una niña, integrados en un equipo de fútbol, de 10 y 12 años respectivamente, que consultan por cuadro de 9 meses de duración de dolor mecánico y tumefacción discreta de tobillo y tarso, que les impide practicar deporte. Niegan antecedente desencadenante. La exploración física únicamente revela un pie plano en el niño y cavo en la niña. La anamnesis, analítica, radiología simple y ecografía son normales. Ante la falta de respuesta a analgesia convencional se les realizó una RMN evidenciando edema óseo con múltiples focos parcheados de aumento de señal en T2 y microfracturas trabeculares en astrágalo y calcáneo. A ambos se les recomendó el cese de la actividad deportiva intensiva, utilización de plantillas y un programa de fisioterapia, con una mejoría parcial. El dolor cedió tras 5 y 11 meses respectivamente, con normalización de RMN, y reanudaron la práctica del fútbol.

Conclusiones:

El síndrome de edema óseo doloroso en tobillo y pie, autolimitado y sin causa conocida, se ha descrito en población joven sin relacionarse con el ejercicio. En nuestros dos casos consideramos que la práctica intensiva de deporte en un esqueleto inmaduro y con una alteración en el apoyo del pie pueden estar en el origen del cuadro. Su reconocimiento nos permitirá mejorar el diagnóstico y manejo de casos similares.

P-72

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE (OCMR) DE LA MANDÍBULA TRATADA CON AZITROMICINA

Agustín López López ⁽¹⁾, Paloma Reguera ⁽¹⁾, Jaime Carrasco ⁽²⁾, Beatriz Cano ⁽¹⁾, Miguel Rodríguez ⁽¹⁾, Beatriz Arizcun ⁽¹⁾, Carmen Paíno ⁽¹⁾, Consuelo Benito ⁽¹⁾, Alba Manso ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid; ⁽²⁾ Sanitas Moraleja, Madrid.

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es un proceso autoinflamatorio de causa desconocida.

Presentamos un caso de una paciente de 9 años con antecedentes de enfermedad celíaca. En abril de 2014 consulta en un hospital privado por un cuadro de cuatro meses de evolución de dolor en articulación temporomandibular izquierda asociada a tumefacción sin fiebre. La analítica fue inespecífica. La RNM fue compatible con osteomielitis con miositis del masetero izquierdo y pterigoideo medial. El TAC mostró remodelación ósea del cuerpo y rama de la mandíbula izquierda con alteración esclerosa y áreas líticas en su interior. Se practicó una gammagrafía con Tc99 que objetivó aumento de reacción osteogénica en el área de la lesión y sin focos en otras partes del organismo, y una gammagrafía con Galio 67 confirmó los hallazgos anteriores. Se practicó una biopsia que fue negativa para signos de malignidad.

La azitromicina tiene un conocido efecto antiinflamatorio y la respuesta a este tratamiento no necesariamente toma como base una infección en los casos de OCMR. Nuestro objetivo fue comprobar la respuesta al tratamiento con azitromicina como inmunomodulador administrado de forma continua a días alternos.

La respuesta clínica desde el primer momento fue excelente. La paciente mostró una mejoría clínica con desaparición de los brotes de tumefacción en la cara que eran sumamente dolorosos y de forma prácticamente continua. Desde entonces y tras 8 meses de tratamiento ha permanecido clínicamente asintomática, con alguna toma muy esporádica de AINE y realizando vida normal sin pérdida de días de escolarización. Una RNM sigue mostrando tras 8 meses la misma lesión lítica que al comienzo del tratamiento. Queda por evaluar la respuesta posterior clínico-radiológica.

Conclusión:

Azitromicina administrada de forma continuada ha demostrado desde el primer momento una utilidad clínica manifiesta en el tratamiento de la OCMR en nuestra paciente.



P-73

LUMBALGIA INFLAMATORIA EN GEMELOS UNIVITELINOS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Laura Maria Casas Hernández, Aaron Fariña González, Beatriz González Alvarez.

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Presentamos un caso clínico de dolor lumbar en dos pacientes varones de 12 años de edad, gemelos univitelinos. Referían dolor lumbar de ritmo mixto, en ocasiones nocturno, sin otra sintomatología articular o sistémica ni datos clínicos en la anamnesis que pudiesen relacionarse con causa desencadenante. En la exploración física destacaba dolor a la flexión lumbar y a la palpación de apófisis espinosas lumbares altas, siendo el resto del examen locomotor y sistémico normal. En Rx se objetiva lesión lítica con borde escleroso en vértices anteriores de L2-L3 y L3-L4 respectivamente, con erosiones e irregularidad de los platillos vertebrales. La sospecha clínica inicial es Discitis infecciosa vs inflamatoria, lo cual se descarta mediante estudio analítico (RFA, serologías, AutoAc) y RM Lumbar, en la que se objetivan lesiones de las mismas características además de nódulos de Schmorl y edema óseo perilesional. La concurrencia casi simultánea en ambos hermanos y el curso clínico benigno del cuadro, y tras el análisis detallado de las imágenes hacen que se desestime la realización de biopsia de la lesión, y son diagnosticados finalmente de Osteocondrosis Lumbar Juvenil o Enfermedad de Scheuerman atípica, lo cual se confirma en estudios de imagen evolutivos. La evolución en ambos pacientes ha sido favorable con tratamiento conservador (medidas físicas y analgesia), tanto desde el punto de vista clínico, como funcional y ponderal. Con este caso clínico queremos resaltar la importancia de una correcta interpretación de las pruebas de imagen, ya que permiten un diagnóstico precoz y evita la realización de pruebas invasivas.



P-74

LISINURIA CON INTOLERANCIA A PROTEÍNAS: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

Cristina Sobrino Grande, Walter Alberto Sifuentes Giraldo, Diana Botello Corzo, Amaya Belanguer Quintana, María Luz Gámir Gámir.

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción:

La lisinuria con intolerancia a proteínas (LIP) es una enfermedad genética autosómica recesiva rara, que condiciona una inadecuada absorción intestinal de aminoácidos cationicos (AA+) y una elevada excreción renal de los mismos.

Objetivos:

Presentamos los casos de 2 hermanos de origen marroquí, portadores de la misma mutación en homocigosis (p.Arg410Ter) del gen SCL7A7, implicado en la expresión del transportador de AA+.

Casos clínicos:

Caso 1: Niño de 7 años con antecedentes de síncope antes de los 2 años de edad y acropaquias. Posteriormente desarrolló retraso pondero-estatural grave, hepatoesplenomegalia y rechazo a ingesta de alimentos proteicos. Se trató sin éxito con hormona del crecimiento. A los 6 años presentó fractura en tallo verde de cúbito y radio izquierdos. La densitometría evidenció osteoporosis lumbar grave (Z-score: -3,94).

En la analítica destacaba hipoaminoacidemia (AA+), hipertrigliceridemia e hiperferritinemia moderadas, sin citopenias. En los últimos controles se detectó proteinuria en probable relación con tubulopatía.

Tras realizar el diagnóstico de LIP se instauró tratamiento con restricción dietética y suplementos, presentando mejoría de los parámetros analíticos y encontrándose actualmente asintomático.

Caso 2: Niña de 6 años, diagnosticada de LIP tras detectar la mutación genética en su hermano. Había presentado episodios de bajo del nivel de conciencia, hepatoesplenoegalia leve y rechazo a alimentos proteicos tras retirada de lactancia materna. Posteriormente desarrolló fracturas de tibia, peroné y supracondílea izquierdas. Su crecimiento había sido normal pero también tenía osteoporosis lumbar grave (Z-score: -3,54). Analíticamente mostraba hipertrigliceridemia e hiperferritinemia leve/moderadas, que se normalizaron tras iniciar el tratamiento.

Comentarios:

Los pacientes con LIP presentan un cuadro clínico caracterizado por alteraciones multiorgánicas a nivel musculoesquelético, renal, pulmonar, gastrointestinal y sistema nervioso central, algunas de ellas potencialmente fatales. El compromiso pulmonar grave (proteinosis alveolar, fibrosis y/o hemorragia alveolar), así como el síndrome de activación macrófagica, deben sospecharse en casos con clínica compatible.



P-75

NUESTROS CASOS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI CON ANEURISMAS CORONARIOS. EFECTOS DEL TRATAMIENTO AGRESIVO Y SU PRECOCIDAD.

Maria Concepción Mir Perelló, Lucía Lacruz Pérez, Silvia Escriba Bori, Fernando García Algas, M^o Angeles De La Fuente Sánchez, Joan Figuerola Mulet.

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca.

1º caso:

Niña de 8 años, con Enfermedad de Kawasaki (EK), tratada con ácido acetilsalicílico (aas) e inmunoglobulinas, más corticoides ev, sin desaparición de la fiebre. Tras 47 días presenta aneurismas coronarios gigantes, con elevación de reactantes de fase aguda (RFA). Se administra metilprednisolona y se añade infliximab, con mejoría. Los controles ecográficos no han mostrado mejoría en las dilataciones.

2º caso:

Niño de 17 meses con fiebre de 21 días, exantema, labios rojos y cojera, tratado con antibioterapia ev. Elevación de RFA. Se aprecian aneurismas gigantes en ambas coronarias. Diagnosticado de EK, se trata con gammaglobulinas ev, aas y metilprednisolona. Al persistir elevación de RFA, se añade infliximab, con normalización clínica y analítica y persistencia de los aneurismas coronarios.

3º caso:

Lactante de 5 meses con fiebre de 15 días, exantema, conjuntivitis, labios resacos y adenopatía cervical, leucocitosis y aumento de RFA. LCR normal. Se inicia antibioterapia ev. Al persistir fiebre, se solicita ecocardiografía, apreciando dilatación de ambas coronarias. Como EK, se inician gammaglobulinas, aas y metilprednisolona. Al aumentar RFA, se pauta infliximab con respuesta completa, desaparición de los aneurismas a los 5 meses.

4º caso:

Niño de 16 meses con fiebre, adenopatía y rash de 8 días. Se pauta antibiótico ev 7 días, y en ecocardiografía se detectan dilataciones aneurismáticas en coronarias. Como EK, se trata con gammaglobulinas, aas y metilprednisolona. Al persistir elevación de RFA, se administra infliximab ev. En controles ecográficos desaparecen los aneurismas a los 3 meses.

Comentarios:

Es fundamental detectar los pacientes con mayor riesgo para desarrollar aneurismas coronarios en EK.

En nuestros pacientes, el retraso del tratamiento ha condicionado la aparición de aneurismas, y el tratamiento precoz y agresivo parece mejorar la evolución de los mismos y la calidad de vida de los niños.

En nuestros casos el infliximab ha mostrado ser eficaz.

P-76

VASCULITIS DEL SNC QUE DEBUTA COMO MIELITIS LONGITUDINAL EXTENSA EN NIÑO DE 11 AÑOS

Lucía Lacruz Pérez, María Concepción Mir Perello, M^ª Angeles Ruiz Gómez, Laura Muñoz Gálvez, Amelia González Calvar, Andrea Fernández De La Ballina, Joan Figuerola Mulet.

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca.

Paciente de 11 años que ingresa por pérdida de fuerza progresiva en extremidades inferiores los últimos 3 días. Episodio de vómitos y diarrea 10 días antes.

Ingresa en UCIP, con rápida evolución de parálisis flácida bilateral simétrica de miembros inferiores, globo vesical y un único pico febril de 38,5°.

La RMN cerebral muestra lesiones corticales, en sustancia blanca y tronco compatibles con ADEM (Encefalomiелitis aguda diseminada). Analítica sanguínea normal. LCR: 13 leucocitos/mm³ y proteínas 0,58 g/l, compatible con encefalitis vírica vs enfermedad desmielinizante. Se inicia tratamiento con metilprednisolona en bolos, cefotaxima, vancomicina, claritromicina, y aciclovir. Posteriormente recibe inmunoglobulinas ev, manteniendo prednisona oral.

Tras 14 días mejoró la sensibilidad en miembros inferiores, sin mejorar la fuerza muscular. Al iniciar descenso de la dosis de prednisona presenta empeoramiento clínico y aumento de VSG.

Se reevalúa la RNM, valorando la posibilidad de que se trate de una vasculitis con afectación del SNC, por la distribución de las lesiones.

El estudio inmunológico fue negativo. HLA B51+

Se realiza plasmaféresis, y se administra un bolo de Ciclofosfamida ev, con mejoría progresiva y recuperación de la fuerza en sentido ascendente sin signos de lesión de vía piramidal. Se inicia descenso de corticoides, añadiendo micofenolato mofetil. Asocia alguna afta bucal y alguna lesión inespecífica en mucosa genital.

Ante la posibilidad de Neurobehçet como etiología, se añade infliximab ev.

Mejoría progresiva de la fuerza muscular, y recuperación más lenta de la función vesical. Actualmente recuperación completa.

COMENTARIOS:

Se trata de un caso clínico muy severo en su manifestación clínica inicial, con gran dificultad en el manejo y tratamiento.

La ausencia de marcadores específicos (analíticos o en técnicas de imagen) dificulta mucho la categorización dentro de las vasculitis sistémicas, pero la respuesta al tratamiento parece apoyar el diagnóstico.

Un problema añadido es la elección del tratamiento y su duración.

P-77

EVOLUCIÓN DE UN CASO DE NEUROBEHÇET INFANTIL

Cristina V. Zarallo Reales ⁽¹⁾, Agustín Remesal Camba ⁽²⁾, Sara Murias Loza ⁽²⁾, Rosa Alcobendas Rueda ⁽²⁾, Ana Grande Tejada ⁽¹⁾, Cristina Cáceres Marzal ⁽¹⁾, M^a Dolores Sardina González ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Materno Infantil de Badajoz, Badajoz; ⁽²⁾ Hospital La Paz, Madrid.

Introducción:

La afectación neurológica en la enfermedad de Behçet (EB) es una de las manifestaciones más grave de la enfermedad. Se presenta un caso de neurobehçet con evolución crónica en brotes.

Caso clínico:

Varón de 6 años que desde los 3 años presenta episodios recurrentes autolimitados de aftas orales con o sin fiebre, y 2 meningitis asépticas. Ingresa (junio 2011) por fiebre, aftas orales, cefalea y signos de HIC. En neuroimagen: dilatación ventricular, trombosis de senos venosos y lesiones hiperintensas en ganglios basales, protuberancia y mesencéfalo. Presenta aumento de RFA y en LCR aumento de presión de apertura con citoquímica normal. HLA B51 y patergia negativos. Estudio de fiebres recurrentes: variable p.Val198Met en heterocigosis. Se inicia tratamiento (tto) con 5 bolos de MPiv (30 mg/kg/día) con excelente respuesta. Precisa derivación de VVP, prednisona oral, anticoagulación y azatioprina oral (2 mg/kg/día) durante 1 año. En febrero 2013, tras 4 meses sin tto: brote de panuveítis izquierda y aftas orales. Recibe tto con prednisona oral hasta iniciar Infliximab (IF) iv (5 mg/kg/dosis) cada 8 semanas y metotrexato oral. Buena evolución clínica y radiológica hasta marzo de 2015 que comienza con fiebre y aftas 4 días preinfusión IF. Se acorta infusión cada 7 semanas pero presenta nuevo brote con fiebre, aftas orales, cefalea, convulsiones y meningoencefalitis aguda. En LCR: 410 leucos con 70% PM. EEG: lentificación focal y anomalías epileptiformes. Neuroimagen sin cambios a los previos. Excelente respuesta a 5 bolos de MP iv, posteriormente oral. Ac anti-IF negativos con niveles adecuados. Se inicia tto con Anakinra 100 mg/día sc.

Conclusiones:

- El tto de las manifestaciones neurológicas de la EB es controvertido dada la heterogeneidad clínica y fisiopatológica, la dificultad para predecir el curso clínico y la ausencia de ensayos controlados.
- Basándose en los ataques inflamatorios recurrentes, la falta de autoAc y la respuesta al tto anti IL-1 en algunos pacientes, decidimos nueva diana terapéutica con Anakinra.

P-78

DOLOR ABDOMINAL COMO SÍNTOMA DE PRESENTACIÓN DE PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH (PSH)

Macarena Rus Palacios ⁽¹⁾, M^a Jose Lirola Cruz ⁽²⁾, Pilar Camacho Conde ⁽²⁾, Marta Lirola Cruz ⁽²⁾, Inmaculada González Domínguez ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Quiron, Sevilla; ⁽²⁾ Quiron Sagrado, Sevilla.

Introducción:

El dolor abdominal agudo (DAA) es uno de los motivos de consulta más frecuentes en pediatría, siendo la edad y localización factores determinantes en el diagnóstico. Las manifestaciones digestivas aparecen en el 50-75% de los pacientes con PSH, siendo el DAA el síntoma más frecuente. En un 15-35% de los casos se presentará como primer síntoma de la enfermedad.

Método y Resultado:

Presentamos 2 casos de PSH en los que el dolor abdominal fue el síntoma inicial. Caso 1: Niña de 2 años, ingresa por náuseas, dolor abdominal, vómitos aislados, anorexia y decaimiento desde hace 5 días. Exploración: Decaimiento, abdomen distendido, ligeramente doloroso. Hemograma: leucocitosis (neutrofilia); EAB, coagulación, orina, bioquímica renal, hepática y amilasa: normales; PCR 79,5 mg/L. Ecografía abdominal: Segmento corto yeyunal edematoso, pared engrosada con aumento de vascularización. Evolución: Aumento progresivo del dolor, en el 4^o día de ingreso lesiones purpúricas en miembros inferiores y nalgas. Con tratamiento con corticoides remisión de la sintomatología. Caso 2: Niña de 5 años, ingresa por dolor abdominal periumbilical irradiado a hipocondrio izquierdo desde hace 5 días. Exploración: Afectada, dolor a la palpación de fosa iliaca izquierda, sin signos de irritación peritoneal. Hemograma: leucocitosis (neutrofilia), trombocitosis. Coagulación, bioquímica básica, renal, hepática y amilasa: normales. PCR 45 mg/L. Hematuria ++, sangre oculta en heces: +. Rx de abdomen: Distensión de asas en marco cólico izquierdo. Ecografía abdominal: engrosamiento pared de colon en flexura esplénica, incremento de la vascularización, adenopatías en grasa adyacente, líquido libre (imagen 1). A los 3 días tumefacción dolorosa de tobillos y rodilla. Horas más tarde lesiones purpúricas en piernas y nalgas. Con corticoides resolución del cuadro.

Conclusiones:

Cuando el DAA precede a otros síntomas en la PSH, la ecografía abdominal nos puede facilitar datos característicos sugestivos de inflamación e isquemia intestinal que sugieran el diagnóstico.



P-79

SÍNDROME DE HUGHES-STOVIN. CAUSA INFRECUENTE DE ANEURISMAS ARTERIALES PULMONARES Y TROMBOSIS INTRACARDÍACA

Violeta Bittermann, Alba Gonzalez Aumatell, Estefanía Quesada-Masachs, Consuelo Modesto.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo:

Describir las características clínicas de un paciente afecto de síndrome de Hughes-Stovin.

Caso Clínico:

Varón de 15 años, sin antecedentes patológicos de interés. Presenta 2 meses de evolución de tos seca a la que se le añaden episodios de hemoptisis relacionados con el esfuerzo. Se descartan inicialmente afectaciones infecciosas, incluyendo TBC. Se amplía estudio realizando fibrobroncoscopia donde se evidencian restos hemáticos sin sangrado activo. En AngioTC pulmonar se observan dilataciones de arterias segmentarias de la arteria lobar inferior izquierda y arteria lobar inferior derecha sugestivas de aneurismas, discreto engrosamiento mural compatible con infiltrados inflamatorios y defectos de replección distal en su interior, que sugieren diagnóstico de tromboembolismo pulmonar. En el estudio cardíaco se evidencia un trombo en el ventrículo derecho. La analítica inicial mostraba elevación de reactantes de fase aguda. Ante el cuadro de vasculitis asociada a trombosis intracardiaca y base inflamatoria se sospecha enfermedad de Behçet (variante Hughes-Stovin). Se inicia tratamiento corticoideo a dosis altas. Para completar estudio y descartar otras complicaciones se efectúa RM cerebral donde se observa una lesión de aspecto gliótico-desmielinizante temporal izquierda, sugestiva de vasculitis. Se efectúa PET-TC que pone de manifiesto lesiones nodulares y perihiliares pulmonares bilaterales con actividad hipercaptante. El estudio de trombofilia no detectó alteraciones. Recibe un total de 3 bolus de corticoides (1 gramo diario) y a continuación dosis de 1 mg/kg/día. Se añade tratamiento inmunosupresor con azatioprina. Se efectúa embolización del aneurisma pulmonar y posteriormente, al disminuir el riesgo de sangrado, se inicia anticoagulación. Actualmente permanece asintomático manteniendo el tratamiento inmunosupresor y anticoagulante con Rivaroxaban.

Conclusiones:

El síndrome de Hughes - Stovin es considerado una variante de Enfermedad de Behçet que asocia aneurismas pulmonares y tromboembolismo. El tratamiento inicial son los fármacos inmunosupresores. La anticoagulación se suele posponer hasta la resección quirúrgica del aneurisma o su embolización.

P-80

VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA SEVERA CON BUENA RESPUESTA A TRATAMIENTO CON RITUXIMAB

Clara Giménez-Roca⁽¹⁾, Estibaliz Iglesias⁽¹⁾, Rosa Bou⁽¹⁾, Joan Calzada-Hernández⁽¹⁾, Vicenç Torrente-Segarra⁽¹⁾, Judith Sánchez-Manubens⁽¹⁾, Sergi Borlán-Fernández⁽¹⁾, Carolina Prat⁽²⁾, Marta García⁽²⁾, María Asunción Vicente⁽¹⁾, Jordi Antón⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Mutua, Terrassa.

Introducción:

La vasculitis crioglobulinémica (VC) es una vasculitis de pequeño y mediano vaso poco frecuente en pediatría. El tratamiento con rituximab se ha descrito como una buena opción terapéutica en adultos.

Caso Clínico:

Niña de 10 años derivada a nuestro centro por púrpura palpable y úlceras cutáneas en miembros inferiores (MMII). No antecedentes familiares ni personales de enfermedades autoinmunes. Refería fiebre intermitente, dolor abdominal, vómitos y parestesias en MMII. Aspecto caquético. Presentaba úlceras cutáneas en MMII de mayor tamaño en ambos talones (figura 1). Se realizó biopsia cutánea que mostraba vasculitis leucocitoclástica sin trombosis en pequeños vasos. La exploración neurofisiológica demostró una mononeuritis en nervio peroneo derecho. Se amplió el estudio analítico destacando criocrito compuesto por inmunoglobulina (Ig) M kappa monoclonal e Ig G policlonal con actividad factor reumatoide (180 UI/L). Con la sospecha clínica de VC se extendió el estudio para descartar diferentes etiologías (tabla 1). Se detectaron anticuerpos antinucleares (1/160) sin antígeno extraíble específico (anti DNAs, RNP, Sm, Ro, La, nucleosoma, histonas, ribosomal) siendo el resto de exploraciones normales. Se diagnosticó de crioglobulinemia mixta esencial tipo II. Inició tratamiento con dosis altas de corticoides presentando respuesta parcial, por lo que se añadió rituximab (375 mg/semanal, durante 4 semanas) con buena respuesta clínica y adecuada tolerancia. Se completó el tratamiento con desbridamiento de las lesiones y antibioterapia. Continuamos tratamiento de mantenimiento con micofenolato mofetilo (MFM) (niveles plasmáticos 2-4 ug/ml) que permitió reducir corticoterapia hasta su retirada a los 7 meses de la administración de rituximab. Actualmente la paciente persiste en remisión clínica y analítica tras 2 años de seguimiento.

Conclusiones:

Presentamos el primer caso de crioglobulinemia mixta esencial pediátrica tratada con rituximab. En nuestro caso ha sido una opción terapéutica eficaz y segura. Es necesario valorar este tratamiento en un mayor número de pacientes.



Figura 1. Lesión vasculítica ulcerada y con signos de sobreinfección local en zona retromaleolar de pie (1A: izquierdo, 1B: derecho).

Tabla 1. Diagnóstico etiológico de crioglobulinemia.

Diagnóstico diferencial	Exploraciones complementarias
Etiología infecciosa	<ul style="list-style-type: none"> - Serologías VHB, VHC, VEB y VIH
Etiología neoplásica	<ul style="list-style-type: none"> - Radiografía de tórax - Hemograma - Bioquímica con función hepática, renal y LDH - Ecografía abdominal
Etiología sistémica	<ul style="list-style-type: none"> - Ecocardiograma - Capilaroscopia - Reactantes de fase aguda (VSG, PCR, ferritina, albúmina, proteína sérica amiloide) - ANA - Complemento (C3 y C4) - Anticuerpos antifosfolípido (anticoagulante lúpico, anticardiolipina Ig G e Ig M, anti β2GPI Ig G e Ig M) - Anticuerpo antitoplasma de los neutrófilos (anti PR3 y anti MPO) - Antígeno de Von Willebrand - Factor reumatoide (FR) - Criocrito

P-81

RITUXIMAB EN POLIANGEITIS MICROSCOPICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Maria Jose Lorente Sanchez ⁽¹⁾, Pablo Mesa Del Castillo Bermejo ⁽¹⁾, Juan Alberto Piñero Fernandez ⁽¹⁾, Paula Alcañiz Rodriguez ⁽¹⁾, Jesus Miguel De La Peña Moral ⁽¹⁾, Carmen Vicente Calderón ⁽¹⁾, Ana Teresa Serrano Antón ⁽¹⁾, José Miguel Bolarín Guillén ⁽¹⁾, Ernesto Domenech Abellán ⁽¹⁾, José David Jiménez Parra ⁽²⁾, Maria Del Carmen Diaz Faura ⁽¹⁾, Nuria Lozano Rivas ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Rafael Méndez, Lorca (Murcia).

Objetivo:

Describir el proceso diagnóstico y evolutivo de una paciente con poliangeitis microscópica (PAM).

Método:

Se presentan datos clínicos, analíticos, tratamiento y desenlace del caso. Para monitorizar la respuesta a tratamiento se empleó el Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS).

Resultado:

Escolar de 8 años diagnosticada previamente de purpura de Scholein Henoch (PSH) con afectación cutánea y renal en seguimiento por microhematuria y proteinuria persistentes. Tras un nuevo brote cutáneo y articular a los 4 meses del debut, se amplía estudio inmunológico, destacando la presencia de pANCA en inmunofluorescencia indirecta con positividad para anticuerpos antimieloperoxidasa en ELISA (68 U/mL). Se realiza biopsia renal, que muestra una extensa glomerulonefritis focal y segmentaria con formación de semilunas celulares; inmunofluorescencia débilmente positiva a IgG, compatible con glomerulonefritis pauciinmune. Tras una valoración normal por Cardiología, Neumología y Oftalmología, se inicia tratamiento de inducción con Prednisona (1 mg/kg) y Ciclofosfamida (750mg/m²) mensual (x6). Ante la persistencia de hematuria, proteinuria se decide pautar Rituximab (375 mg/m²) (0, 15 días, 6 meses). En la actualidad presenta mínima proteinuria estable sin hematuria y con filtrado glomerular normal. Se suspenden los corticoides a los 12 meses del diagnóstico.

Conclusión:

La PAM es una vasculitis sistémica necrotizante no granulomatosa de pequeño vaso poco frecuente en la infancia; típicamente provoca glomerulonefritis focal y segmentaria y hemorragias pulmonares. Está fuertemente relacionado con anticuerpos antimieloperoxidasa (pANCA). El tratamiento incluye corticoides y ciclofosfamida para inducción de remisión y Azatioprina o Rituximab como mantenimiento. Nuestro caso presentó un debut paucisintomático que llevó al diagnóstico de PSH, demorando el estudio inmunológico y anatomopatológico. Ante un paciente con diagnóstico de PSH de evolución o debut atípico se debe pensar en otras entidades como la PAM, ya que el manejo agresivo de inicio mejora el pronóstico.



Tratamiento	Hem/cam po	MAU/Creat at	Prot/Creat	FG (Schwartz)	BVAS (V3)
Sin tratamiento	128	1175	1.54	94.3	13
Ciclofosfamida(1º)	51		1.23	78	10
Ciclofosfamida(2º)	61	496.4	0.76	104	10
Ciclofosfamida(3º)		436.5	0.59	104	10
Ciclofosfamida (4º)	10		0.61	102	10
Ciclofosfamida (5º)	44		0.5	103	10
Ciclofosfamida (6º)	27	437.8	0.66	107	10
Rituximab (1º)	10	486	0,58	(creat 0,50)	10
Rituximab (2º)	7	448	0,61	123	10
Rituximab (3º)	<3	171.5	0.35	122	4

P-82

POLIARTERITIS NODOSA CUTÁNEA EN NIÑOS. REPORTE DE UNA SERIE DE CASOS.

Daniela Rispolo Klubek, Estibaliz Iglesias Jimenez, Joan Calzada Hernández, Rosa Bou Torrent, Jordi Antón López.

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

Introducción:

La poliarteritis nodosa cutánea (PANc) es una rara vasculitis, que afecta vasos de pequeño y mediano calibre, distinguiéndose de la forma sistémica por estar limitada a piel, con afectación articular y neuromuscular variable.

Curso benigno, con exacerbaciones, describiéndose asociación con *Streptococcus Pyogenes*.

Objetivo:

Analizar manifestaciones clínicas, evolución y respuesta al tratamiento.

Materiales y Métodos/Población:

Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes con diagnóstico de PANc entre 1983-2015, asumiendo diagnóstico definitivo por confirmación anatomopatológica de vasculitis de pequeños y medianos vasos, necrosis fibrinoide e infiltrado polimorfonuclear.

Los datos se expresan en mediana de tiempo con rango intercuartílico mínimo-máximo.

Resultados:

10 pacientes, 6 niñas. Edad 10,7 años (r: 7,1-14,67) y seguimiento 5,15 años (r:1-9a). Todos presentaron lesiones en piel, acompañadas de síntomas extracutáneos (n=8) fiebre, afectación articular y neuromuscular.

Reactantes de fase aguda elevados (n=8). Leucocitosis (n=5). Perfil inmunológico negativo, con positividad de anticuerpo anticardiolipina y ANA 1/80 (n=2). ASLO+ al inicio (n=3) y (n=2) durante la evolución.

Los hallazgos clínicos y de laboratorio se detallan en tabla 1.

Tiempo de evolución hasta la consulta: 2 meses (r:0,95-7,75m).

Tiempo confirmación diagnóstica por biopsia: 1 mes (r:0,26 2m).

Todos recibieron AINES y corticoides, asociando hidroxiclороquina (n=3). Dos recibieron inicialmente azatioprina por grave compromiso clínico: fiebre, afectación articular y lesiones isquémicas, cambiando uno a ciclofosfamida. Bolos de metilprednisolona (n=2).

Siete continuaron con metotrexate por persistencia de actividad. Dos precisaron un segundo fármaco (micofenolato/gammaglobulinas) por corticodependencia.

Se observaron brotes durante el seguimiento (n=8), dentro del primer año (n=4).

Presentaron complicaciones (n=5) (síndrome hemofagocítico, microhematuria, HTA, miositis e interurrencias infecciosas -uno fallecido).

Ninguno desarrollo formas sistémicas de PAN.

Conclusión:

Esta serie coincide con los hallazgos clínicos, anatomopatológicos y de laboratorio descriptos, no así la respuesta al tratamiento. El 70% persistió con actividad a pesar de los corticoides, requiriendo FAME, inmunomoduladores y 30% gammaglobulinas, alcanzando el 60% remisión.



<i>Manifestaciones Clínicas</i>	<i>N=10</i>	<i>Localización</i>		
Máculas-pápulas eritematosas	10	1 dorso 2 tronco 3 glúteos 6 MMII		
Nódulos dolorosos palpables	6	1 muñeca 1 glúteos 1 abdomen 4 MMII		
Lesiones isquémicas	2	1 cianosis, palidez MMII 1 acrocianosis 3ºdedo mano izquierda		
Lesiones mucosas	1	1 aftas orales		
Artralgias/Artritis	6/2	2 artralgias carpos 4 artralgias tobillos 1 artralgias coxofemoral ----- 1 artritis carpos 1 artritis carpos, MTFs, IFs derechas, rodilla derecha		
Mialgias	3	3 MMII		
Dolor abdominal	3			
Cefalea	1			
Parestesias	2	2 MMII		
<i>Datos analítica</i>	<i>Mediana</i>	<i>Rango intercuartílico</i>	<i>Mínimo</i>	<i>Máximo</i>
Leucocitos (Mil/mmcc 4,5 – 13)	9,6	5,425-16,4	4,2	30,1
VSG (mm/h; <15)	39,5	16,75-65,75	12	97
PCR (mg/L; <15)	15,5	3-125,5	<3	199,5

Tabla 1: Manifestaciones clínicas y analítica al momento diagnóstico.

P-83

ENFERMEDAD DE KAWASAKI GRAVE: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Marta Melón, Marisol Camacho, Paula Sánchez-Moreno, Marta Benavides, Dolores Falcón, Peter Olbrich, Olaf Neth, Ignacio Obando.

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción:

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda autolimitada, que afecta principalmente a menores de 5 años. Un 7% de los casos pueden debutar como shock y requerir UCI (EKS).

Objetivos:

Analizar casos de EK diagnosticados durante el periodo 01/09-08/15 en hospital de tercer nivel, así como las diferencias clínicas, analíticas y epidemiológicas existentes entre EKS y el total de casos de EK.

Métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo de casos que cumplían criterios de EK en nuestro hospital durante el periodo mencionado.

Resultados:

Serie de 58 pacientes, de los cuales 5 (8,6%) precisaron ingreso en UCI. La edad media fue 3,7 años (rango 3 meses-13 años). Un 33% tenían edad atípica al diagnóstico. Entre las manifestaciones clínicas, la menos frecuente fue linfadenopatía cervical (50%), y la más frecuente exantema polimorfo (91,3%). 10 casos fueron formas incompletas. Un 29% presentó alteraciones ecocardiográficas en fase aguda. El tiempo medio desde el inicio de la fiebre hasta la infusión de IGIV fue 7,8 días. Hubo 10 casos refractarios, a 7 de ellos se les administró una segunda infusión de IGIV y a otros 4 corticoides. La media de estancia hospitalaria fue 6,8 días. El grupo de pacientes con EKS presentó una hemoglobina menor de la media (80,5 g/l vs 104 g/l) y una PCR mayor (286,4 mg/l vs 174,9 mg/l), así como proteínas totales inferiores (3,8 vs 6,4 mg/dl). Todos presentaron alteraciones ecocardiográficas en fase aguda, y 4/5 fueron refractarios a IGIV (4 recibieron corticoides y uno infliximab). Un paciente presenta aneurismas coronarios gigantes actualmente. La estancia hospitalaria en este grupo fue mayor a la media (19,4 días), y el tiempo medio hasta la administración de IGIV fue menor (5,2 días).

Conclusiones:

Es importante el diagnóstico precoz de EKS para tratarlo de forma agresiva, puesto que tiene mayor riesgo de secuelas coronarias.

