

# **VI CONGRESO NACIONAL DE LA SOCIEDAD DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**



**22, 23 Y 24 DE NOVIEMBRE DE 2007**  
**Hotel Sheraton Mencey**  
**Santa Cruz de Tenerife**



**Sociedad Española de Reumatología Pediátrica (SERPE)**  
**Servicio de Reumatología del Hospital Universitario de Canarias**  
**Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Canarias**

## **COMITÉ CIENTÍFICO**

***Dr. Joan Ros Viladoms***

Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital San Joan de Deu

***Dra. Sagrario Bustabad Reyes***

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias

***Dra. Julia García-Consuegra Molina***

Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz

***Dr. Rafael Díaz-Delgado y Peñas***

Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa

***Dr. Juan José Bethencourt Baute***

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias

***Dr. Jaime de Inocencio Arocena***

Centro de Salud Estrecho de Cores

***Dra. Inmaculada Calvo Penadés***

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe

## **COMITÉ ORGANIZADOR**

***Dra. Sagrario Bustabad Reyes***

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias

***Dr. Cristóbal González Espinosa***

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Canarias

***Dr. Juan José Bethencourt Baute***

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias

## RELACIÓN DE MODERADORES Y PONENTES

***Dr. Joan Ros Viladoms***

Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital San Joan de Deu

***Dra. Rosa Merino Muñoz***

Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz

***Dra. Sagrario Bustabad Reyes***

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias

***Dra. Mercedes Ibáñez Rubio***

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid

***Dra. Purificación Moreno Pascual***

Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Carlos Haya

***Dr. Leopoldo Tapias Ceballos***

Servicio de Pediatría. Hospital Costa del Sol

***Dr. Tomás González García***

Presidente de Honor de la Sociedad Canaria de Reumatología

***Dra. Julia García-Consuegra Molina***

Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz

***Dr. Rafael Díaz-Delgado y Peñas***

Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa

***Dra. Paz Collado Ramos***

Servicio de Reumatología. Hospital Severo Ochoa

***Dra. Cristina Arnal Guimerá***

Servicio de Reumatología. Hospital Vall'Hebrón

***Dra. Mari Luz Gámir Gámir***

Servicio de Reumatología. Hospital Ramón y Cajal

***Dra. Beatriz González Álvarez***

Servicio de Reumatología del Hospital Universitario de La Candelaria

***Dra. Isabel Rotés Mas***

Servicio de reumatología. Hospital San rafael

***Dra. Paloma García de la Peña Lefebvre***

Servicio de Reumatología. Hospital Ramón y Cajal

***Dra. Elisa Trujillo Martín***

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias

***Dra. M<sup>a</sup> Jesús de la Rúa Elorduy***

Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces.

***Dra. Inmaculada Calvo Penadés***

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe

***Dr. Jordi Antón López***

Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital San Joan de Deu

***Dra. Virginia Pascual***

Baylor Institute of Immunology Research. Dallas. Socia de Honor de la SERPE

***Dr. Juan José Bethencourt Baute***

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias

***Dr. Jaime de Inocencio Arocena***

Centro de Salud Estrecho de Cores

***Dr. Federico Díaz González***

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias

***Dr. Rubén Burgos Vargas***

Hospital General de México

***Dra. Lucía La Cruz.***

Hospital Son Dureta. Mallorca

***Dr. Elías Tapia Moreno***

Hospital Carlos Haya. Málaga

***Dra. Silvia Rodríguez Rubio***

Servicio de Reumatología. Hospital Ramón y Cajal

***Dra. Milena Gobbo***

Unidad de Investigación de la FER

## **PROGRAMA CIENTÍFICO**

### **Jueves 22 de noviembre de 2007**

15:00-15:45 Recogida de documentación

15:45-16:00 Apertura y presentación

16:00 -17:30 **Mesa Redonda I.** Consideraciones distintivas de las conectivopatías en la edad pediátrica.

**Moderador:** Dr. Joan Ros.

- Pulmón y enfermedades autoinmunes. Dra. Paloma García de la Peña.
- Manifestaciones Neuropsiquiátricas en las enfermedades autoinmunes. Dra. Rosa Merino Muñoz.
- Concepción y anticoncepción en las conectivopatías durante la adolescencia. Dra. Elisa. Trujillo Martín

17:30-18:00 **Café**

18:00-19:30 **Comunicaciones orales I.**

**Moderadores:** Dra. Mercedes Ibáñez Rubio

Dra. Sagrario Bustabad Reyes

21:00 **Inauguración oficial**

## **Viernes 23 de noviembre del 2007**

9:00-10:30 **Sesión de Posters.**

**Moderadores:** Dra. Purificación Moreno Pascual

Dra. Beatriz González Álvarez

10:30-11:30 **Mesa Redonda II:** Actualización de Registros de la SERPE

**Moderador:** Dr. Leopoldo Tapias Ceballos

- Enfermedades lisosomales. Dra. M<sup>a</sup> Jesús de la Rúa
- Tratamientos biológicos en la infancia. Dra. Inmaculada Calvo Penadés
- Esclerodermia (RESEPIN) Dra. Paloma García de la Peña

11:30-12:00 Café

12:00-13:00 **Conferencia.** Aplicaciones de los microarrays en sangre periférica en las enfermedades reumáticas infantiles. Dra. Virginia Pascual

**Moderadora:** Dra. Isabel Rotés Mas

13:00-14:00 **Casos Clínicos.**

**Moderadora:** Julia García-Consuegra

**Caso 1:** *Ponente:* Dra. Silvia Rodríguez Rubio *Discusión:* Dr. Juan José Bethencourt Baute

**Caso 2:** *Ponente:* Dr. Elías Tapia Moreno *Discusión:* Dra. Lucía La Cruz Pérez

14:00-16:00 Almuerzo de trabajo

16:00-17:30 **Mesa Redonda II.** Investigación en Reumatología Pediátrica.

**Moderador:** Dr. Tomás González García

- Metodología en la investigación. Dr. Jaime de Inocencio
- Epidemiología básica. Dra. Milena Gobbo
- Diseño de los ensayos clínicos en la edad pediátrica. Dr. Federico Díaz González

17:30-18:00 Café

18:00-18:30 **Debate interactivo.** Utilización de corticoides en la infancia.

**Ponente:** Dr. Jordi Antón López

18:30-19:30 **Asamblea General de la SERPE**

21:00. **Cena de clausura**

## **Sábado 24 de noviembre de 2007**

9:00-10:30. **Comunicaciones orales II.**

**Moderadores:** Dr. R. Díaz-Delgado y Peñas

Dra. Paz Collado Ramos

10:30-11:30. **Mesa Redonda III.** Presente y futuro de las terapias biológicas en reumatología pediátrica.

**Moderadora:** Dra. Cristina Arnal Guimerá

- Presente de las terapias biológicas. Dra. M<sup>a</sup> Luz Gámir Gámir
- Futuro de las terapias biológicas. Dra. Inmaculada Calvo Penadés

11:30-12:00 Café

12:00-13:00. **Conferencia.** Espondiloartropatías juveniles. Dr. Rubén Burgos Vargas.

- **Moderadora:** Dra. M<sup>a</sup> Luz Gámir Gámir

13:00. **Clausura**

14:00-19:00 Almuerzo y Jornada de visita en el Puerto De La Cruz

# **COMUNICACIONES ORALES**

## *Sesión I*

**Jueves 22 de Noviembre de 2007**



## 1. MANIFESTACIONES INICIALES DE LES. REVISIÓN DE 7 CASOS

Salvatierra Arrondo M., Medrano SanIldefonso M, Pastor Mouron I, Claver Monzón A, Ranz Angulo R, Lafuente Hidalgo,M

Hospital Materno Infantil Miguel Servet

**OBJETIVO:** Revisar nuestra casuística de niños diagnosticados de LES desde la puesta en marcha en nuestro hospital de la unidad de reumatología pediátrica en Abril del 2006.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Revisamos retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de LES en nuestra unidad (5 casos) y de los remitidos a ésta ya diagnosticados (2 casos, remitidos desde la unidad de nefrología pediátrica y desde la unidad de dermatología respectivamente). Valoramos las manifestaciones clínicas iniciales. Todos los casos cumplen más de cuatro criterios de ACR.

**RESULTADOS:** Reflejamos los resultados de nuestra revisión en la siguiente tabla:

	SEXO	EDAD	MANIFESTACIONES INICIALES
CASO 1	mujer	14	Eritema malar Eritema palmoplantar Fotosensibilidad
CASO 2	Varón	12	Poliartralgias y poliartritis Eritema malar. Lesiones de purpura vasculitis en extremidades inferiores Fiebre
CASO 3	mujer	5 años	Poliartralgias Serositis (pericarditis) Nefropatía lúpica (Glomerulonefritis tipo III de la OMS)
CASO 4	mujer	11 años	Purpura trombopénica idiopática refractaria
CASO 5	mujer	9 años	Fiebre Astenia y cefalea Eritema malar
CASO 6	mujer	11 años	Dolor torácico inespecífico Fiebre Poliartralgias
CASO 7	mujer	12 años	Eritema malar Fotosensibilidad y rash discoide Poliartralgias

**CONCLUSIONES:** La mayoría de las pacientes con LES son chicas mayores de 10 años. Las manifestaciones iniciales más frecuentes corresponden a síntomas generales, cutaneos y articulares al igual que en otras series de la literatura de LES.

## **2. HEPATITIS AUTOINMUNE EN LA INFANCIA: VARIABILIDAD CLÍNICA A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS**

Alcañiz Rodríguez P, Herrera Chamorro A, Martínez Carrasco E, Gómez Alcaraz L.E, Molina Pagán J.L.

Hospital Virgen de la Arrixaca

**ANTECEDENTES:** La hepatitis autoinmune es una hepatopatía inflamatoria crónica y progresiva, de etiología desconocida. Su incidencia anual es de 0.8-1.9 por 100000 habitantes con un predominio del sexo femenino, en una relación: 3.6:1. La enfermedad se desarrolla en individuos genéticamente predispuestos sobre los que incide un agente ambiental aún no identificado. Se desencadena un mecanismo autoinmune dirigido contra el hígado dando lugar a un proceso inflamatorio progresivo que conduce a la aparición de fibrosis y cirrosis. Existe una agrupación familiar y una base hereditaria inmunogenética asociada a positividad para los antígenos HLA-A1, B8, DR3, DR4, DR52 Y DW3. Suele coexistir con otras enfermedades autoinmunes.

**CASO CLINICO:** Paciente I: varón 8 años, de origen saharauí. Antecedentes familiares y personales desconocidos. Acude a nuestro hospital por presentar hipertransaminasemia en ascenso con leve ictericia. A la exploración destaca tinte subicterico de piel y de mucosas. Abdomen con hepatomegalia moderada y mínima esplenomegalia. En las pruebas de laboratorio se detecta hipergammaglobulinemia, hipertransaminasemia de alto grado con escasa elevación de fosfatasa alcalina, hiperbilirubinemia leve a expensas de bilirrubina directa y anticuerpos anti músculo liso a título elevado, marcadores de infección viral negativos. Ceruloplasmina en sangre, alfa1 antitripsina normales. Se realiza biopsia hepática y se inicia tratamiento inmunosupresor con corticoides ya que la evolución era rápidamente progresiva con empeoramiento del estado clínico del paciente, normalizándose posteriormente los niveles de transaminasas. La biopsia confirma el diagnóstico con histología compatible con hepatitis autoinmune

Paciente II: Mujer de 6 años sin antecedentes familiares de interés. Es remitida a nuestra hospital para estudio de hipertransaminasemia de larga evolución sin otros signos ni síntomas acompañantes. La exploración era normal y como datos de laboratorio destacaba tras el despistaje de otras causas de hepatopatías, hipergammaglobulinemia, hipertransaminasemia de bajo grado con bilirrubina normal y anticuerpos LKM. La biopsia hepática era compatible con hepatitis autoinmune iniciándose tratamiento con normalización del cuadro.

**COMENTARIOS:** La hepatitis autoinmune presenta una mortalidad del 40% sin tratamiento. La terapéutica con corticoides asociados a azatioprina constituyen el tratamiento de elección. Se han identificado varios tipos de hepatitis autoinmune: -Tipo I: 60% de casos en niños. Se asocia con anticuerpos antinucleares y Anticuerpos anti músculo liso -Tipo II: Se caracteriza por la presencia de anticuerpos anti músculo liso.-Tipo III: positividad para anticuerpo anti receptor asialoglicoproteína. La heterogeneidad clínica es uno de los rasgos más llamativos como se demuestra en nuestros pacientes. Los hallazgos de laboratorio más frecuentes son la hipergammaglobulinemias e hipertransaminasemia. El diagnóstico se soporta en la detección serológica de autoanticuerpos y la confirmación histológica.

### 3. TRATAMIENTO CON PAMIDRONATO DE LA OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA: RESULTADOS TRAS 11 AÑOS DE EXPERIENCIA Y COMPARACIÓN CON OTROS RÉGIMENES TERAPÉUTICOS

Ricart Campos S, Antón López J, Ros Validoms J, González Pascual E, Huguet Carol R, Villaronga Flaque M

Hospital Sant Joan de Déu

La osteogénesis imperfecta (OI) representa un grupo heterogéneo de displasias óseas debidas a alteraciones en el colágeno que ocasionan fragilidad ósea, a veces con importante afectación en la calidad de vida. Partiendo de los resultados favorables con el uso de bifosfonados en la osteoporosis del adulto, nuestro centro desarrolló en 1995 un protocolo para el tratamiento de los pacientes con OI.

**Objetivo:** revisión de la eficacia tras 11 años de experiencia de la infusión única semestral de pamidronato endovenoso (ev) en pacientes con OI y comparación con otros regímenes terapéuticos publicados en la literatura.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con OI tratados con pamidronato ev en el Hospital Sant Joan de Déu (HSJD) entre enero 1995 y junio 2006. Protocolo de tratamiento: dosis única de pamidronato endovenoso (30 mg en prepúberes o menores de 30 Kg y 60 mg en el resto) cada 6 meses. Comparación de estos datos clínico-densitométricos con otras series de pacientes con OI publicadas.

**Resultados:** Se revisaron 20 pacientes con OI. Duración del tratamiento (media (desviación estándar)) 4.1 años (1.9), rango 1.5-8 años. El promedio de dosis anual fue 2.43 (0.3) mg/Kg. La Z-score incrementó desde -4.3 previo al inicio a -2.9 desviaciones estándar al final (cambio global de 1.25 puntos). El promedio de incremento de la Z-score anual fue de 0.47 (0.3). El mayor incremento se produjo en el primer año (estadísticamente significativo). Ninguno de los pacientes presentó reacciones adversas graves, y clínicamente se observó mejoría del dolor y disminución de las fracturas. Al comparar su evolución densitométrica con la de otras series descritas en la literatura observamos que el promedio de incremento anual de Z-score y el porcentaje de incremento anual en la densidad mineral ósea (%  $\Delta$ DMO) son inferiores en nuestra de serie (ver tabla). Se perfila una tendencia a un mayor incremento en el promedio anual de Z-score en función de la dosis anual por peso administrada.

**Comentarios:**  
la infusión única  
semestral de  
pamidronato es  
bien tolerada y  
presenta una

	HSJD	Glorieux	Falk	Arikoski
Dosis (mg/Kg/año)	2.43	6.8	9	12
Pacientes	20	30	6	26
z-score (inicio)	-4.3	-5.3	-5.69	
promedio $\Delta$ Z anual	0.489	0.95	1	
% $\Delta$ DMO	21.4	41.9		63.5

buena aceptación por parte de las familias por su comodidad en la administración. Pese a un menor incremento en la densidad mineral ósea respecto otros regímenes terapéuticos, clínicamente muestra eficacia en disminuir las fracturas y el dolor óseo.

#### 4. EXPERIENCIA CLINICA Y GENETICA DE TRES FAMILIAS CON SINDROME DE HIPER-IGD

López Montesinos B, Calvo Penadés I, Marco Puche A, \*Arostegui Grospe JI, \*Yague Ribes J

Hospital La Fe. \*Hospital Clinic. Barcelona.

**INTRODUCCION:** El síndrome de Hiper-IgD es un trastorno autoinflamatorio caracterizado por episodios febriles recurrentes de presentación cada 4-8 semanas, acompañados de una intensa reacción inflamatoria determinada por linfadenopatías, dolor abdominal, diarrea, dolor articular, hepatoesplenomegalia y afectación cutánea. Es una enfermedad autosómica recesiva, cuya mutaciones en el gen MVK, ha demostrado como responsable de esta entidad.

**OBJETIVO:** Describir las distintas formas de presentación clínica y el manejo terapéutico de tres familias con diagnóstico de HIDS y análisis mutacional confirmado.

**METODOS:** Se seleccionan los pacientes con HIDS junto su árbol genealógico. Se consideran la edad de debut y los criterios clínicos (Fiebre recurrente, afectación cutánea, digestiva, articular, adenopatias-megalias), y se valora la respuesta al tratamiento en el seguimiento. El análisis mutacional fue realizado por el servicio de inmunología del hospital Clínic de Barcelona.

**RESULTADOS:** Se exponen en la Tabla

CASO	1	2	3	4
SEXO	varón	varón	mujer	mujer
EDAD DEBUT	0.3	0.3-0.7	1	1
PERIODICIDAD FIEBRE (días)	15-30	15-30	15-30	15-30
DIGESTIVO (dolor abdominal)	+ Laparotomía exploradora	+ Diarrea	+ Estreñimiento	+ Diarrea
ARTRITIS	+	-	+	-
PIEL	+	-	-	-
ADENITIS	+	+	+	+
MEGALIAS	+	+	+	-
SEROSITIS	-	-	Quilotórax	-
REACTANTES	+	+	+	+
GEN	MVK	MVK	MVK	MVK
MUTACION	I268T V377I	I268T V377I	I268T V377I	V377I
TRATAMIENTO	Corticoides Etanercept Anakinra	-	Corticoides Anakinra	Corticoides (Anakinra pendiente de iniciar)

**CONCLUSION:** El síndrome HIDS es una enfermedad autosómica recesiva. La mutación V377I, encontrada en el 100% de nuestros pacientes, se ha descrito como presente en más del 80% de los pacientes con HIDS. En nuestros pacientes el tratamiento con corticoides solo consiguió disminuir la intensidad de los brotes, con etanercept no se consiguió suprimir la dosis de corticoides. Se demostró la eficacia de Kineret a corto plazo de tratamiento.

## **5. MOSAICISMO SOMATICO EN EL GEN CIAS1 COMO RESPONSABLE DE UN CASO DE SINDROME CINCA/NOMID. PRESENTACIÓN DEL TERCER CASO CONOCIDO A NIVEL MUNDIAL**

Arostegui Gorospe JI, \*Ibañez Rubio M, Yagüe Ribes J, \*López Saldaña D.

Hospital Clinic. Barcelona. \*Hospital del Niño Jesus. Madrid

### **Antecedentes.**

El síndrome CINCA, también conocido como NOMID, es un trastorno autoinflamatorio crónico, grave, que debuta habitualmente en la edad neonatal. Desde un punto de vista clínico se caracteriza por presentar i) un exantema urticariforme generalizado, ii) una afectación neurológica de gravedad variable, que puede incluir meningitis crónica aséptica, papiledema, sordera neurosensorial y atrofia cortical, iii) una afectación articular también variable, que oscila desde una artritis recurrente hasta una artropatía deformante acompañada de contracturas musculares, y iv) presencia de dismorfia facial. Desde un punto de vista genético, en el 50-55% de los pacientes con síndrome CINCA/NOMID se han identificado mutaciones en línea germinal, habitualmente de novo, en el gen CIAS1, que codifica para la proteína criopirina/NALP3. Desde un punto de vista terapéutico, se ha constatado unas excelentes respuestas clínicas y bioquímicas al bloqueo de IL-1 empleando anakinra (kineret®).

### **Caso clínico.**

Se presenta el caso de un niño de 5 años de edad, sin historia familiar de la enfermedad, que debuta a los 4 meses con un exantema eritematoso generalizado, cefalea acompañada de vómitos, fiebre recurrente, adenopatías, esplenomegalia y una importante reacción de fase aguda. A los 11 meses se observa el desarrollo de una artritis simétrica, que afecta rodillas y codos, que evoluciona hacia una artropatía deformante en las rodillas como consecuencia de una osificación prematura de las epífisis y un crecimiento óseo a nivel de la rotula, y que se asocia a graves contracturas musculares. A pesar del escaso componente neurológico presente, se establece el diagnóstico de síndrome CINCA/NOMID, instaurándose tratamiento con anakinra, que da lugar a unas excelentes respuestas clínica y bioquímica. Se realiza el análisis mutacional de los nueve exones del gen CIAS1, detectándose la existencia de un mosaicismo somático, que afecta al 5-10% de las células nucleadas de sangre periférica. La mutación identificada es nueva (D303H), localizándose en un hot-spot ya conocido (303) del gen CIAS1, que ha sido asociado a formas clínicas graves.

### **Comentarios.**

Se presentan los estudios que desembocaron en la identificación del tercer caso conocido a nivel mundial de mosaicismo somático en el gen CIAS1 como responsable de un síndrome CINCA/NOMID. Se debe tener presente que la presencia de mutaciones somáticas puede ser el mecanismo causal en un número pequeño de pacientes con síndrome CINCA/NOMID sin mutaciones germinales en el gen CIAS1 (45-50% del total).

## 6. RELACIÓN ENTRE LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y LA CARACTERIZACIÓN GENÉTICA EN PACIENTES CON FIEBRE MEDITERRANEA FAMILIAR

López Montesinos B, Calvo Penadés I, \*Arostegui Gorospe JI, \*Yagüe Ribes J

Hospital Infantil La Fe. \*Hospital Clínic. Barcelona

**INTRODUCCION:** La Fiebre Mediterránea Familiar (FMF) es una enfermedad autosómica recesiva que afecta principalmente a los grupos étnicos de la cuenca mediterránea. El gen responsable (MEFV) se encuentra localizado en el brazo corto del cromosoma 16 y hasta la fecha se han descrito más de 40 mutaciones asociadas a la FMF.

Clínicamente se caracteriza por episodios de fiebre y serositis (pleuritis, peritonitis o artritis) de comienzo súbito y duración breve (1-3 días). Las lesiones cutáneas son características pero se encuentran presentes sólo en un 21%. La amiloidosis secundaria AA es la complicación más grave de la enfermedad.

**OBJETIVO:** Describir las distintas formas de presentación clínica y las mutaciones encontrados en nuestros pacientes con el diagnóstico de FMF

**PACIENTES Y METODOS:** Revisión retrospectiva de 7 pacientes con clínica y análisis mutacional positivo para FMF. El estudio genético fue realizado por el servicio de inmunología del hospital Clínic de Barcelona.

**RESULTADOS:** Se describen en la tabla. Todos los pacientes están tratados con colchicina, tres de ellos, llevan asociados Metotrexato por la poliartritis presentada y un paciente por la malabsorción grave y desnutrición secundaria, se le ha asociado Anakinra.

CASO	1	2	3	4	5	6	7
SEXO	♂	♂	♂	♂	♂	♂	♂
EDAD DEBUT	14	1	5	2	0	2	3
PERIODICIDAD FIEBRE (días)	-	15	30	15	15	30	15
SEROSITIS	+	-	Diarrea	-	Diarrea desnutrición	-	-
ARTRITIS	-	+	+	-	+	+	+
AMIGDALITIS PULTACEA	-	+	-	+	-	-	+
PIEL	-	-	+	+	+	-	+
UVEITIS	-	-	-	-	-	-	-
ADENITIS	-	+	+	+	+	+	+
MEGALIAS	+	-	+	-	+	-	-
R.F. AGUDA	-	+	+	+	+	+	+
GEN	MEFV			MEFV		MEFV	MEFV
MUTACION	M694V			I591T		M694I	P369S R408Q

**CONCLUSION:** Destacar la variabilidad tanto en la sintomatología como en los hallazgos mutacionales de nuestros pacientes, ya descrita en la literatura. La colchicina sigue siendo el tratamiento de elección en la FMF, para prevenir la recurrencia de los episodios, siendo su acción más importante la prevención de la amiloidosis.

## 7. ESCLERODERMIA LOCALIZADA EN LA INFANCIA: DESCRIPCIÓN DE 38 CASOS

González Carretero P, Sanz N, Antón J, Ros J, Vicente M<sup>a</sup>A, González M<sup>a</sup>A

Hospital Sant Joan de Deu

### Introducción

La esclerodermia localizada (EL) es una enfermedad del tejido conectivo que involucra principalmente la piel y el tejido celular subcutáneo. El diagnóstico y tratamiento precoz mejoran el pronóstico de estos pacientes.

### Objetivos

Conocer la epidemiología, características clínicas e inmunológicas de los pacientes diagnosticados de EL en nuestro centro.

Pacientes y métodos

Estudio retrospectivo basado en la recopilación de los datos de pacientes diagnosticados en nuestro centro de EL con confirmación anatomopatológica.

### Resultados

Se incluyeron 38 pacientes. La media de duración del diagnóstico de la enfermedad desde el inicio de la sintomatología fue 18 meses, percentil (p25= 4, p 75= 24). La morfea lineal fue el subtipo más frecuente (44.7%). Seis pacientes presentaron esclerodermia lineal con afectación de cabeza; 5 pacientes con lesiones “*en coup de sabre*” y uno Síndrome de Parry- Romberg. El 13.15% desarrollaron formas mixtas. Doce pacientes tenían historia familiar de enfermedad reumática o inmune y en 7 se identificaron posibles factores desencadenantes; dos presentaron serologías para *Borrelia sp* positivas. Cinco pacientes eran hispanoamericanos y un magrebí. Cuatro pacientes presentaron antecedentes personales de asma alérgica, 2 enfermedad celíaca y 1 déficit de IgA. El 21% presentaban una VSG elevada. Los ANA fueron positivos en el 39.5%, 12% eran ENA y 23.7% FR positivos. Doce presentaron manifestaciones extracutáneas; 6 impotencia funcional, 4 convulsiones y neuroimagen alterada, 1 cefalea invalidante y 1 hipoacusia neurosensorial. El 44.7% recibió tratamiento tópico, 28.94% metotrexato junto con corticoides orales. En los últimos 4 años 6 pacientes con afectación severa, han recibido terapia combinada de pulsos de corticoides endovenosos y metotrexato oral. Dos tenían afectación del sistema nervioso central. Destacamos la no progresión de sus lesiones neurológicas desde el inicio del tratamiento.

### Conclusiones

La insidiosa forma de presentación podría influir en el retraso diagnóstico, inicio del tratamiento y pronóstico final, en especial en las formas más severas. El aumento de pacientes que actualmente presentan formas combinadas muestra la necesidad de definir una clasificación uniforme de Esclerodermia Localizada Juvenil. Aquellos casos más severos se podrían beneficiar del tratamiento con pulsos de altas dosis de corticoides seguido de corticoides orales bajas dosis y metotrexato.

## 8. UTILIDAD DE LA ECOGRAFIA OSTEOARTICULAR A TIEMPO REAL EN LA CONSULTA DE REUMATOLOGIA INFANTIL

Collado M<sup>a</sup>P, Calvo Rey C, Díaz-Delgado R

Unidad de Reumatología Infantil. H. Severo Ochoa.

**Antecedentes:** La ecografía osteoarticular se ha convertido en una herramienta muy valiosa en el diagnóstico y seguimiento de las enfermedades reumáticas del niño. En manos expertas constituye una exploración incruenta de primera línea en nuestras consultas. Nuestro objetivo ha sido valorar la utilidad de esta exploración realizada a tiempo real, durante la consulta de reumatología infantil durante un periodo de 6 meses en un hospital de nivel dos.

**Material y métodos:** Se analizó de forma retrospectiva el número de ecografías realizadas en la consulta de reumatología infantil y se analizaron las características de los pacientes, los diagnósticos ecográficos y el diagnóstico final alcanzado.

**Resultados:** Durante los meses de enero a junio de 2007 se valoraron en consulta de reumatología infantil un total de 310 visitas. Se evaluaron ecográficamente 34 niños (1 o varias veces cada paciente según la patología, resultando en 53 exploraciones), lo que supone que en el 17% de las consultas se realizó valoración por ecografía. Se trató de 19 varones y 15 niñas con una edad media de 7,6 años. El motivo de consulta fue dolor en alguna articulación o entesis en la mayoría de los casos aunque en un 10% de los niños el motivo principal fue confirmar o descartar derrame articular. Los diagnósticos ecográficos más relevantes se expresan en la tabla junto a los principales diagnósticos clínicos. Se realizó atrocentesis guiada por ecografía en un 20 % de los pacientes.

En 15 pacientes (44% de los niños valorados) la ecografía sirvió para descartar patología reumatológica en el momento de la exploración.

Diagnósticos ecográficos	Diagnósticos clínicos
Apofisitis tipo Osgood-Schlatter (2)	Osgood-Schlatter (2)
Quiste poplíteo (2)	Quiste poplíteo (2)
Sospecha osteomielitis (1)	Osteomielitis (1)
Lesiones residuales crónicas (1)	
Derrame articular/sinovitis (11)	Artritis idiopática juvenil AIJ (7)
Entesitis inflamatorias (2)	Artritis reactivas-postinfecciosas (2)
	Artritis séptica (1)
	Dactilitis (1)
	Sinovitis transitoria de cadera (2)
	No patología reumatológica (15)

**Comentarios:** La habilidad de la ECO-ME para visualizar, de forma inocua, varias articulaciones en una misma exploración hace que se esté considerando como una técnica diagnóstica de primer nivel incorporada a la práctica clínica diaria.



# **COMUNICACIONES ORALES**

## *Sesión II*

**Sábado 24 de Noviembre de 2007**

# 1. DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO DESDE LA CONSULTA DE HEMATO-ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

González Cruz M, Cobo Costa A, Ramos Martín V, Villanueva Álvarez C, Rodríguez Luis J, López Almaraz R

Hospital Universitario de Canarias

**Introducción:** El Síndrome antifosfolípido (SAFL) es una entidad autoinmune que se caracteriza por la aparición de trombosis de repetición, abortos recurrentes y alteraciones hematológicas asociadas a la presencia de anticuerpos antifosfolípido (*anticuerpos anticardiolipina* y *anticoagulante lúpico*). Este síndrome puede ser primario o estar asociado a otros trastornos autoinmunes, principalmente al Lupus eritematoso sistémico (LES).

En los últimos años se ha observado un incremento de la prevalencia de este trastorno en la edad pediátrica; pero existen pocas series de casos comunicados.

**Objetivos:** Estudiar los casos de SAFL diagnosticados por trastornos hematológicos al debut (trombocitopenia o trombosis), en los últimos 10 años, en la consulta de Hemato-Oncología pediátrica del Hospital Universitario de Canarias (HUC)

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo. Se analizó el porcentaje de SAFL del total de Púrpuras trombocitopénicas inmunes (PTI) que requirieron algún tipo de tratamiento (corticoides y/o IGIV), y de los pacientes; la edad al debut, sexo, trastorno hematológico-clínica, asociaciones con otras enfermedades, pico máximo de anticuerpos anticardiolipina y otros relacionados, y evolución posterior.

**Resultados:** Durante el periodo del estudio hemos diagnosticado y han requerido tratamiento 47 PTI de las que el 89,3% (n=42) fueron agudas y el 10,7% (n=5) crónicas, de las cuales 3 (60% de las PTI crónicas), en su evolución, cumplieron criterios de SAFL. El otro caso se diagnosticó tras un episodio de trombosis venosa profunda (TVP) extensa (v. iliaca y femoral común). Los pacientes, todas mujeres, se resumen en el siguiente cuadro:

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
<b>Edad al diagnóstico</b>	12 a.	3 a. y 3 m	8 a.	3 a. y 7 m.
<b>Forma de debut</b>	TVP	PTI crónica	PTI aguda	PTI crónica
<b>AAC IgM</b>	68´46 MPL	30 MPL	49´5 MPL	20,06 MPL
<b>AAC IgG</b>	75´92 GPL	80´8 GPL	21´5 GPL	(-)
<b>ACL</b>	(+)	(+)	(+)	(-)
<b>ANA</b>	(+) > 1/640	(-)	(+) 1/40	(-)
<b>Asociaciones y evolución</b>	LES a los 6 m Tratamiento del LES	- Infecciones faringoamigdalares de repetición - VEB Ig M y G (+) Esplenectomizada a los 6 a.	- DM tipo 1 - AAM y MPO (+) Pérdida del seguimiento	Nada

## Conclusiones:

1. Ante una púrpura trombocitopénica de tórpida evolución o un episodio de trombosis en la edad pediátrica, debemos considerar el SAFL en el diagnóstico diferencial.
2. Aunque para el diagnóstico es suficiente la positividad de los *anticuerpos anticardiolipinas* (AAC) o del *anticoagulante lúpico* (ACL), en el 75% de nuestros casos se dan ambas circunstancias.
3. En nuestra serie, la asociación con otros signos de futura autoinmunidad (marcadores positivos de LES) es variable, por lo se debe estar alerta a la aparición de otras manifestaciones clínicas asociadas a esta enfermedad.

## **2. ALTERACIONES TIROIDEAS EN NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS**

González Fernández AM, Lisbona Muñoz M, Álvarez Madrid C, Molina Rodríguez M<sup>a</sup>A, Merino Muñoz R, García-Consuegra Molina J

Hospital La Paz. Madrid

**Introducción.** La asociación de trastornos tiroideos y enfermedades inflamatorias autoinmunes ha sido descrita principalmente en adultos.

**Objetivo.** Analizar la prevalencia y las características de las alteraciones tiroideas en niños con enfermedades reumáticas.

**Pacientes y Métodos.** El total de pacientes estudiados fue 145, de los cuales 109 eran mujeres y 36 varones, con edades comprendidas entre 1,3 y 20 años (media  $10 \pm 5$  DE). Los diagnósticos fueron, artritis idiopática juvenil (AIJ) 115, lupus 17, dermatomiositis juvenil 5, esclerodermia 4, y 1 caso de cada uno de los siguientes: enfermedad mixta del tejido conectivo, síndrome CINCA (chronic infantile neurologic cutaneous and articular), TRAPS (tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome) y fiebre mediterránea familiar. En todos se determinaron los niveles de T4 y TSH y en aquellos que estaban alterados se realizaron anticuerpos antitiroideos.

**Resultados.** Se encontraron 6 pacientes con alteraciones tiroideas. Todos eran niñas de edad comprendida entre 2 y 17 años. Tres tenían AIJ, oligoarticular 2 niñas y poliarticular otra. Dos casos padecían lupus eritematoso sistémico y uno lupus cutáneo subagudo. Un caso fue diagnosticado de hipotiroidismo 5 meses antes de la artritis y en los restantes el tiempo transcurrido desde el diagnóstico de enfermedad reumática y tiroidea varió entre 1 mes y 15 años. Cinco casos fueron diagnosticados de hipotiroidismo autoinmune. En todos ellos los anticuerpos antitiroideos estuvieron elevados (anticuerpos antitiroglobulina, antiperoxidasas o ambos). Cuatro niñas estaban asintomáticas y una presentaba retraso del crecimiento. Otra paciente fue diagnosticada de hipertiroidismo, sin encontrarse elevados los anticuerpos antitiroideos. Refería ligero nerviosismo. El 100 % de los casos con alteración tiroidea tenía ANA positivos frente al 37,4% del total ( $p = 0,003$ ). Cuatro niñas reciben tratamiento con levotiroxina, otra está en observación por mejoría espontánea de las hormonas tiroideas. La paciente con hipertiroidismo fue tratada con propranolol y las hormonas tiroideas se normalizaron en 3 meses.

**Conclusiones.** En este estudio la prevalencia de alteraciones tiroideas en niños con enfermedad reumática fue del 4,14 % aumentando a 7,9 en la AIJ con ANA positivos y a 17,6 en el lupus. La mayoría de los pacientes estaban asintomáticos. Consideramos que los niveles de hormonas tiroideas deben realizarse al diagnóstico de la enfermedad reumática y posteriormente de forma periódica.

### 3. FORMAS DE INICIO Y EVOLUCIÓN EN UNA SERIE DE ESPONDILOARTROPATÍAS JUVENILES

Valero Expósito M, Laiño Piñeiro M, Rodríguez Rubio S, García de la Peña Lefebvre P, Gámir Gámir ML

Hospital Ramón y Cajal

**Introducción:** Las espondiloartropatías (SpA) debutan en ocasiones (entre un 10 y un 50%) durante la infancia y la adolescencia, en los que es más habitual la presencia de artritis periférica y entesopatía que la afectación axial. Aún existe cierta controversia en los criterios de clasificación y los factores predictivos de mala evolución.

**Objetivos:** Valorar las características de las distintas formas clínicas de inicio y su evolución en una serie de pacientes diagnosticados de algún tipo de espondiloartropatía juvenil.

**Métodos:** Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y unicéntrico de pacientes que acudieron a revisión a la consulta de Reumatología Infantil y de “transición” entre Enero y Julio de 2007 que cumplieran en algún momento de la evolución criterios de espondiloartropatía (AMOR, ESSG) y criterios ILAR para las categorías artritis-psoriasis o artritis- entesitis .

**Resultados:** Se revisaron las historias de 36 pacientes: al diagnóstico, a los 5 años de evolución y a la edad adulta (>18 años), obteniéndose los siguientes datos:

- 26 varones (70,3%) y 11 mujeres (29,7%). La edad media al inicio de los síntomas fue 10 años (rango: 2-16). Las principales características clínicas pueden observarse en la tabla 1.

	INICIO DIAGNÓSTICO (n=36)	5 AÑOS EVOLUCIÓN (n=31)	EDAD ADULTA (n=20)
<b>Dolor espinal</b>	12/36 (33,3%)	14/31 (45,2%)	15/20 (75,0%)
<b>Artritis periférica</b>	34/36 (94,4%)	25/31 (80,6%)	16/20 (85,0%)
<b>Entesopatía</b>	15/36 (41,7%)	13/31 (41,9%)	9/20 (45,0%)
<b>Manif.extraarticulares</b>	12/36 (33,3%)	20/31 (64,0%)	10/20 (50,0%)
<b>Sacroileítis radiológica</b>	4/13 (30,7%)	9/13 (69,2%)	11/12 (91,6%)
<b>HLA B27 +</b>	19/31 (51,3%)	18/26 (69,2%)	16/20 (80,0%)

- Al inicio de la enfermedad cumplen criterios: ESSG 20/36 (55,6%), de AMOR 22/36 (61,1%), ILAR artritis-entesitis 22/36 (61,1%) e ILAR artritis-psoriasis 7/36 (19,4%).

- En la evolución a la edad adulta cumplen criterios: ESSG 19/20 (90,0%) y de AMOR 20/20 (100%); 5 pacientes (25,0%) son SpA indiferenciadas y 15 (75,0%) SpA diferenciadas: 10 Espondilitis Anquilosante, 3 Artritis psoriásica y 2 SpA asociada a enfermedad inflamatoria intestinal.

**Conclusiones:** La forma de inicio más frecuente en nuestra serie corresponde a la categoría de artritis-entesitis y se expresa clínicamente con oligoartritis de predominio en miembros inferiores y entesopatía. En la evolución, a diferencia de otras series, encontramos una mayor proporción de progresión a Espondilitis Anquilosante.

#### **4. TARSITIS COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE ESPONDILOARTROPATÍA JUVENIL**

Álvarez Madrid C, Cadenas Chamorro R, Merino Muñoz R, García-Consuegra Molina J

Hospital La Paz

##### **Introducción.**

La tarsitis se define como la inflamación del medio pie, desde el tobillo hasta las articulaciones metatarsofalángicas. En la etapa aguda se aprecia aumento de tamaño, dolor e hipersensibilidad en los puntos comprometidos (vainas tendinosas, entesis, bursas). En la fase crónica aparecen la anquilosis y los daños estructurales, lo que se ha denominado tarsitis anquilosante.

##### **Objetivo.**

Analizar la tarsitis como forma de comienzo de Espondiloartropatía Juvenil (EApJ).

##### **Método.**

Estudio retrospectivo de revisión de historias clínicas en una Unidad de Reumatología Pediátrica.

##### **Resultados.**

Desde enero de 1996 hasta diciembre de 2006 se diagnosticaron 37 niños de EApJ. Todos los pacientes cumplían los criterios de *European Spondyloarthritis Study Group* (ESSG) y 32 (86%) los de *International League of Associations for Rheumatism* (ILAR). Las exclusiones de ILAR se debieron a artritis reactiva en un caso, antecedente de psoriasis en familiar de 1<sup>er</sup> grado en 3 casos y también fue excluida una niña con artritis de sacroiliaca y tobillo izquierdos sin otros criterios.

Trece (35%) pacientes presentaron tarsitis al comienzo (3 aislada y unilateral y 10 asociada con artritis en otras localizaciones). Los 24 casos restantes no debutaron con tarsitis.

No se encontraron diferencias entre el grupo con y sin tarsitis en cuanto a sexo, edad de comienzo, edad al diagnóstico, tiempo transcurrido hasta el diagnóstico, afectación preferente en miembros inferiores, asimetría de la artritis o presencia de entesitis, dactilitis, reactantes de fase aguda y HLA-B27 (+).

Hubo diferencias respecto al dolor lumbar/sacroiliaco que tuvieron 1 (8%) de los casos con tarsitis y 13 (54%) de los sin tarsitis ( $p=0,006$ ) y en la antibioterapia recibida previa al diagnóstico que se administró a 6 (46%) de los con tarsitis frente a sólo uno (4%) de los que no la tenían ( $p=0,004$ ).

##### **Conclusiones.**

Según estos datos, la tarsitis es una forma frecuente de comienzo de Espondiloartropatía Juvenil y en general no se asocia con dolor lumbar/sacroiliaco. Por otra parte, cuando existe tarsitis la infección es uno de los diagnósticos iniciales que el clínico se plantea.

## **5. UVEITIS EN GEMELOS**

Gómez Alcaraz LE, Herrera Chamorro A, Fernández Fructuoso JR, Minguez Rives A, Alcañiz Rodríguez P, Martínez carrasco E

Hospital Virgen de La Arrixaca

**INTRODUCCION:** La uveítis es un proceso inflamatorio del tracto uveal . Desde el punto de vista patogénico se acepta que podría ser debida a una combinación de factores genéticos, ambientales e inmunológicos donde juegan un papel predominante los linfocitos T y los antígenos de histocompatibilidad clase II. Pueden ir asociadas a enfermedades sistémicas entre un 19-56% de los casos o formar parte de las denominadas uveítis oftalmológicas que son el 20% del total o bien constituyen una entidad clínico patológica aislada que son las denominadas uveítis idiopáticas cuya incidencia varia entre el 50-60% de los casos.

**CASO CLÍNICO:** Presentamos el caso de dos gemelos con uveítis crónica. No presentan antecedentes familiares de interés y son fruto de una gestación gemelar espontánea monocorial, biamniótica. El primer gemelo consulta en urgencias por eritema, dolor y fotofobia de ojo izquierdo de pocos días de evolución sin otros síntomas asociados. En la exploración se detecta pérdida de agudeza visual y signos compatibles con panuveítis de ojo izquierdo y uveítis anterior e intermedia de de ojo derecho. .En las pruebas complementarias que se realizan destaca: Serología, que incluye Toxoplasma, Citomegalovirus, Rubeola, Herpes, Sífilis Hepatitis A, B, C, VHI, Toxocara, Bartonella, Borrelia , Mantoux ,Resonancia cerebral, Radiografía de Tórax, Lisozima ,Enzima Conversora de Angiotensina no encontrándose ninguna anomalía. HLA B27 negativo. ANA positivo a 1:160 Se instaura tratamiento tópico habitual sin mejoría evidente, añadiendo progresivamente corticoide oral e inmunosupresor. Un año después el segundo gemelo comienza con fotofobia y eritema en ojo izquierdo detectándose una uveítis anterior de ambos ojos por lo que se realiza despistaje de causas de uveítis según protocolo no obteniéndose igualmente ninguna alteración.

**COMENTARIOS:** La uveítis en niños es una patología infrecuente siendo extremadamente rara en gemelos, encontrándose escasas referencias bibliográficas en la literatura. La causa más frecuente es la Idiopática llegando a su diagnostico tras la exclusión del resto de las causas. La segunda causa más frecuente en uveítis anterior e intermedia es la Artritis Idiopática Juvenil pudiendo debutar previamente a la sintomatología articular. El tratamiento habitual incluye corticoides tópicos y midriáticos, corticoides orales e inmunosupresores de forma escalonada. Nuestros pacientes se encuentran en este momento en este escalón terapéutico con mejoría parcial. Destacamos nuevos tratamientos de la uveítis como son la Triancinolona Intravítrea, Implantes Vítreos de corticoides, agentes biológicos como Daclizumad que ha demostrado una mayor eficacia para esta patología que los utilizados hasta ahora. El Infliximad es más eficaz cuando la uveítis va asociada a Artritis Idiopática Juvenil

## 6. TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB EN LA UVEITIS REFRACTARIA ASOCIADA ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL

López Montesinos B, Calvo Penadés I, Marco Puche A, Fernández Silveira L, Montañés Sánchez A

Hospital La Fe

**INTRODUCCION:** La uveítis es uno de los problemas más importantes de inflamación intraocular, especialmente la uveítis anterior crónica asociada a artritis idiopática juvenil (AIJ), considerándose causa de recurrencia y actividad de la enfermedad. Cuando el tratamiento tópico y sistémico con corticoides falla, los agentes de segunda línea son necesarios, principalmente metotrexato y ciclosporina y recientemente micofenolato, en monoterapia o terapia combinada si no hay efectividad. Actualmente los anti-TNF son considerados como alternativa terapéutica en las uveítis refractarias y los resultados con Adalimumab (ADA) aunque en series cortas parecen ser esperanzadoras.

**OBJETIVO:** Presentar a 10 pacientes con AIJ y uveítis crónica refractaria al tratamiento con metotrexato (MTX) como agente de segunda línea, y demostrar la eficacia del tratamiento con Adalimumab.

**METODOS:** Estudio de 10 pacientes con AIJ que asocian uveítis crónica. Todos los pacientes habían recibido corticoides sistémicos, AINES y MTX, sin demostrar eficacia. En 2 pacientes se cambió a Leflunamida (LFN) por intolerancia, 2 con terapia combinada, ciclosporina y salazopirina (CyA, SLP) y 4 asociaron Etanercept (ETN). Las dosis de ADA se administró entre 20-40 mg cada 15 días. Durante el tratamiento fueron valorados los cambios inflamatorios oculares, la presión intraocular y la agudeza visual por oftalmología. El examen físico articular y la vigilancia de efectos adversos se realizó mensualmente en nuestra consulta.

**RESULTADOS:** La edad de inicio de la artritis fue entre 1.8-11 años y la presentación de la uveítis entre 3.2-13 y la media de edad al inicio del tratamiento fue de 8.6 años (4-13.8).

CASOS	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
AIJ	Olig	Ps	A-E	Olig	Ps	-	Olig	Olig	Poli	Olig
UVEITIS	Ant	Ant	Ant	Ant	Ant	Interm	Ant	Interm	Ant	Ant
	Uni	Uni	Bilat	Bilat	Bilat	Bilat	Bilat	Bilat	Bilat	Bilat
ANA	+	+	-	+	+	-	+	-	+	+
B27	+	-	+	-	-	-	-	-	+	-
NºEPISODIOS	6	3	3	3	4	3	4	4	4	4
TRATAMIENT PREVI	MTX	MTX LFN ETN	MTX SLZ ETN	MTX	MTX ETN	MTX	MTX	MTX	MTX CyA	MTX ETN
ADALIMUMA (meses)	6	3	6	9	3	4	3	3	6	2

Todos los pacientes presentaron mejoría de los cambios inflamatorios oculares y de la agudeza visual. 5 pacientes asociaban actividad articular con mejoría en 4 de ellos. La corticoterapia se suprimió en los 6 pacientes que llevaban y en 2 pacientes se disminuyó la dosis de MTX. Solo presentaron dolor localizado en el punto de inyección. No se comprobaron efectos adversos.

### CONCLUSION:

Estos resultados indican que el ADA puede ser de utilidad en el tratamiento de la AIJ asociada a uveítis refractarias en la edad pediátrica, aunque estudios controlados son necesarios para valorar la eficacia y seguridad a largo plazo en este grupo de pacientes.

## **7. PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ): PRESENCIA DE ANTICUERPOS ANTI-PÉPTIDO CITRULINADO CÍCLICO (PCC) Y ANTI-VIMENTINA CITRULINADA (VC)**

Casa González, M<sup>ª</sup>D, \*Monteagudo Saez I, \*Berto Portoles J, García Castro M, López Longo FJ, Carreño Pérez L

Servicios de Reumatología y \*Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital G. U. Gregorio Marañón

Se han detectado anticuerpos anti-PCC en pacientes con AIJ, asociados a formas poliarticulares.

**Objetivo:** Estudiar la frecuencia y el significado de los anticuerpos anti-PCC y anti-VC en pacientes con AIJ.

**Métodos:** Hemos estudiado la presencia de anticuerpos anti-PCC (ELISA, *Immunescan RA, Euro-Diagnostica, Sweden, cut-off 25 U/ml*) en sueros de 74 pacientes diagnosticados de AIJ. En 49 pacientes se han determinado también anticuerpos anti-VC (*Orgentec Diagnostika GmbH, Germany, cut-off 20 U/ml*).

**Resultados:** Hemos detectado anticuerpos anti-PCC en 12 de los 74 pacientes (16,2%), en particular, en 1 de 33 formas oligoarticulares (3%), 1 de 13 formas sistémicas (7,7%) y 10 de 28 formas poliarticulares (35,7%). En 22 de los 49 pacientes estudiados se han detectado anticuerpos anti-VC (45%), tanto en formas oligoarticulares (6 de 19; 31,5%) y sistémicas (4 de 11; 36,3) como en formas poliarticulares (12 de 19; 63,1%). Los anticuerpos anti-PCC se asocian significativamente con formas poliarticulares (10 de 28; 35,7% vs 2 de 46; 4,3%;  $p < 0,0005$ ; OR: 12,2; IC 95%: 3,05-48,72), factor reumatoide (7 de 12; 58,3% vs 3 de 62; 4,8%;  $p < 0,0005$ ; OR: 27,5; IC 95%: 7,42-101,86) y más destrucción articular (7 de 12; 58,3% vs 11 de 62; 17,7%;  $p < 0,005$ ; OR: 6,5; IC 95%: 1,91-22,07). Los anticuerpos anti-VC también se asocian significativamente con formas poliarticulares (12 de 19; 63,1% vs 10 de 30; 33,3%;  $p < 0,05$ ; OR: 3,4; IC 95%: 1,04-11,01) y factor reumatoide (7 de 22; 31,8% vs 1 de 27; 3,7%;  $p < 0,01$ ; OR: 12,1; IC 95%: 2,01-72,77), pero no con más destrucción articular.

**Conclusiones:** Los anticuerpos dirigidos contra proteínas citrulinadas, tanto anti-PCC como anti-VC, identifican un subgrupo de AIJ poliarticulares, que presentan con frecuencia factor reumatoide y destrucción articular como en la AR del adulto.

Financiado por FIS (PI021026 y PI021079), Red G03/152 y beca FER/Abbott



## 8. EVALUACIÓN DE LAS PRINCIPALES REPERCUSIONES PSICOSOCIALES DE LA ENFERMEDAD REUMÁTICA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO Y SU FAMILIA

Coscolla A, Caro I, Calvo I, López B

Hospital La Fe

Las enfermedades reumáticas implican una serie de desafíos tanto físicos como psicosociales, pudiendo crear potenciales estresores que tanto el niño como su entorno o familia deben afrontar. Entre las múltiples situaciones estresantes que deben hacer frente se encuentran: tiempo de espera del diagnóstico, confirmación de un diagnóstico socialmente desconocido, numerosas exploraciones médicas, períodos de reposo y realización de una rehabilitación adecuada, efectos secundarios del tratamiento, ingresos frecuentes, dolor, fatiga, problemas oculares, movilidad restringida e imposibilidad de realizar actividades, incertidumbre ante posibles recidivas, desplazamientos frecuentes, problemas laborales de los padres, absentismo escolar, etc.

**Objetivo:** Es explorar las evaluaciones de los padres sobre las principales repercusiones psicosociales de las enfermedades reumáticas pediátricas en sus hijos y en la propia familia.

**Pacientes y metodología:** 100 familias de pacientes de la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Infantil La Fe de Valencia, con hijos de edades comprendidas entre los 2 y los 18 años, fueron evaluadas a través de una entrevista semiestructurada elaborada para el presente estudio (entrevista semi-estructurada de Coscollá y Caro, 2004). La entrevista contiene tanto datos cuantitativos como preguntas abiertas. En ella preguntamos por las reacciones en el momento del diagnóstico, las principales repercusiones derivadas del tratamiento de la enfermedad tanto en el hijo/a como en la familia, las principales asociaciones realizadas con el término enfermedad reumática, así como la valoración cuantitativa de distintas consecuencias propuestas en la entrevista.

**Resultados:** El 59% de los padres afirma haber reaccionado con ansiedad ante el diagnóstico de la enfermedad. Según los padres, la principal consecuencia de la enfermedad reumática en sus hijos es la irritabilidad o cambios de humor (24%), seguida de problemas escolares (19%), restricción de actividades (14%) y los cambios producidos por la medicación (13%). Un porcentaje considerable de familias (35%) creen que la enfermedad ha empeorado las relaciones de pareja. Si analizamos en qué afecta a la familia la enfermedad reumática, la repercusión más citada es la ansiedad (30%), la alteración de la dinámica familiar (23%), una mayor atención al niño/a enfermo (18%) y el trabajo extra debido al tratamiento (18%). En cuanto a las principales asociaciones con el término enfermedad reumática, la asociación mayoritaria es el dolor (citada por el 39% de la muestra) mientras que un 11% cita los conceptos de invalidez o inmovilidad. Podemos observar que el aspecto de la vida de los pacientes en el que más influye la enfermedad reumática, de acuerdo con la evaluación paterna, pertenece al ámbito familiar: demanda de protección familiar ( $M=4$ , escala 0-10). Tan sólo encontramos dos consecuencias con medias superiores a 3: ansiedad ( $M=3.12$ ) y reacción de ira sin aparentes motivos ( $M=3.02$ ).

**Conclusiones:** Los resultados encontrados nos ayudan a diseñar las principales líneas del tratamiento psicológico. En los padres destacan la importancia de paliar la irritabilidad, los cambios de humor, los problemas escolares, la preocupación por la imagen corporal asociada a los efectos secundarios del tratamiento médico, la dependencia y la demanda de atención, la ansiedad, el dolor y los miedos.

<sup>1</sup> Este estudio fue financiado con la beca GV2004-B-219 de la Conselleria de Empresa, Universidad y Ciencia de la Generalidad Valenciana.

**SESIONES DE PÓSTERS**  
**VIERNES 23 DE NOVIEMBRE DE 2007**

## **01. SINDROME HIPERIGe. A PROPOSITO DE UN CASO**

Macías Fernández I, León Rubio P, Chozas Candanedo N, García Pérez S

H. Universitario Puerta del Mar

Niña de 9 años con antecedentes de dermatitis atópica, doble dentición, tuberculosis pulmonar correctamente tratada a los 6 años y otitis medias de repetición. Estudio en otro hospital por monoartritis recurrente de carpo izquierdo (tres episodios, 1 vez al año) de 15 días de duración, con fiebre y tratada con antibioterapia empírica oral y antiinflamatorios, quedando asintomática en los periodos intercríticos. Es remitida a nuestra sección para valoración. En la exploración física, destacaba una facies peculiar, con frente prominente, puente nasal ancho, ojos profundos, lesiones cutáneas de atopia y artritis de carpo izquierdo con limitación a la flexo-extensión del mismo, febril, siendo el resto de la exploración sistémica y neurológica normal.

Las pruebas de laboratorio pusieron de manifiesto una elevación de los reactantes de fase aguda y de IgE, autoinmunidad, factor reumatoide y serología de artritis negativos.

La radiología ósea mostró destrucción del escafoides carpiano y la RNM mostró la presencia de pannus sinovial hipertrófico en la articulación radiocubital distal, en la región carpiana y superficial de la cara extensora del carpo, con signos de osteonecrosis con fragmentación ósea del escafoides carpiano y patrón de edema medular inespecífico de las estructuras del carpo y región metacarpiana.

Se realizó biopsia y análisis anatomopatológico de la sinovial de carpo izquierdo, con el resultado de sinovitis crónica con zonas de sinovitis aguda y cultivo positivo para *Stafilococos aureus*, por lo que se instauró tratamiento antibiótico intravenoso y posteriormente oral, según antibiograma durante seis semanas, con mejoría clínica de la paciente y normalización de los parámetros analíticos.

Se completó estudio por el servicio de Inmunología, llegando al diagnóstico de Síndrome de Hiper IgE.

El Síndrome Hiper IgE es una enfermedad rara, hereditaria, de carácter autosómica dominante, con penetrancia incompleta que se caracteriza por una alteración en la liberación de INF $\gamma$  por los linfocitos T, sobreproducción de IgE y fallo en la quimiotaxis de los neutrófilos. Los pacientes presentan un eccema pruriginoso parecido a una dermatitis atópica, infecciones frecuentes sobre todo en piel por *S. aureus* y *C. albicans*, neumonías, otorrinolaringológicas, artritis, y abscesos cutáneos, alteraciones faciales y esqueléticas (fracturas, alteración en la dentición). El diagnóstico se realiza mediante la clínica, los datos de laboratorio que muestran la elevación de las Inmunoglobulinas, especialmente la IgE, eosinofilia periférica, y defectos en la regulación inmune. El tratamiento consiste en el control de la dermatitis con buena hidratación de la piel y profilaxis de las infecciones cutáneas.

## 02. FIEBRE MEDITERRANEA FAMILIAR EN NIÑA DE 5 AÑOS DE ORIGEN CHINO

Oñoro Otero G, Novoa Carballal R, González-Varcarcel Espinosa M, Mastro Martínez I, López Saldaña M<sup>a</sup>D, Ibáñez Rubio M

Hospital Infantil Universitario Niño Jesus

**Introducción:** La fiebre mediterránea familiar es una enfermedad hereditaria, autonómica recesiva, incluida dentro de los síndromes causantes de fiebre periódica. Su incidencia es mayor en poblaciones de la cuenca mediterránea. Hemos elegido el siguiente caso por lo excepcional de la presentación de esta enfermedad en una niña de origen chino.

**Caso clínico:** Niña de 5 años que refiere episodios autolimitados recurrentes desde los 2 años de edad de dolor abdominal acompañados de fiebre con una duración de 7 días y con una frecuencia aproximada mensual; estos episodios no se acompañan ni de exantema, ni dolores articulares ni adenopatías ni visceromegalias significativas. A los 4 años y diez meses acompañando a uno de estos episodios presentó neumonía de lóbulo superior derecho con imágenes radiográficas de fibrosis en dicho lóbulo, reacción pleural residual y pnoneumotórax derecho, que cedió con tratamiento antibiótico y drenaje pleural. *Antecedentes personales:* niña de origen chino adoptada a los 10 meses de edad desconociéndose los antecedentes personales ni familiares hasta ese momento. *Exploración física:* peso 16,5kg (P25) talla 107cm (P50) TA 94/53 FC 69lpm. Buen estado general con buena coloración de piel y mucosas, sin adenopatías significativas. No presenta inflamación articular ni limitaciones en la movilidad. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando y depresible, sin visceromegalias, no doloroso a la palpación. Genitales femeninos normales. Resto de la exploración dentro de la normalidad.

*Pruebas complementarias:* analítica de sangre con hemograma dentro de la normalidad, VSG 12mm, PCR <0,5mg/dl, proteínas totales, albúmina, alfa 1 glicoproteína acida, alfa 1 antitripsina, marcadores de celiaquía negativos, ANA, C3, C4, factor reumatoide, IgA, IgG, IgM, IgE, ASLO, LDH, GOT, GPT, GGT, ácido úrico, glucosa, creatinina, fosfatasa alcalina, Na, K, Cl, Ca, fósforo, bilirrubina total, amilasa, lipasa, CPK, Mg dentro de la normalidad. Anticuerpos antitiroideos y microsomales normales. Serologías para VHA, VHB, VHC, VIH, Brucilla, CMV y VEB negativas. Analisis de orina y urocultivo normales. Estudio de parásitos en heces y coprocultivo negativos. Radiografías de torax: engrosamiento hilar izquierdo con tractos fibrosos en ambos vértices correspondientes a atelectasias laminares. Ecografía abdominal normal. Estudio cardiológico y neumológico sin hallazgos significativos en el momento actual. Estudio de inmunidad en el que se observa IgD (140,2UI/ml) con cifras normales de inmunoglobulinas y subpoblaciones linfocitarias. Estudio genético: se detecta en el exón 2 del gen MEFV trasversión heterocigota G→C en el primer nucleótido del triplete 148, que da lugar a la mutación Glu-148-Gln (también conocida como E148Q) en heterocigosis que ha sido asociada previamente en la literatura médica a la fiebre mediterránea familiar.

*Evolución:* se citará a la paciente para revisión para valorar tratamiento con colchicina según la evolución clínica.

**Comentarios:** la fiebre mediterránea familiar tiene un diagnóstico fundamentalmente clínico. En los últimos años se ha avanzado en el diagnóstico genético de los síndromes causantes de fiebre periódica. El gen MEFV se localiza en el brazo corto del cromosoma 16 y fue aislado y clonado en 1997, siendo las cinco mutaciones más frecuentes: M694V, V726A, V680I, E148Q y V694I.

### **03. ARTROPATÍA CRÓNICA EN EL SÍNDROME CINCA**

Colazo M, Cantos V, Merino R, García-Consuegra J

Reumatología Pediátrica. H La Paz

#### **Caso clínico**

Niña que nos fue remitida a los 9 años con el diagnóstico de síndrome CINCA (*Chronic Infantile Neurological Cutaneous Articular*), sin mutación asociada en el gen CIAS1. Los antecedentes familiares no eran relevantes.

Presentaba exantema urticariforme generalizado, persistente y no pruriginoso junto a fiebre < 38° desde el 3<sup>er</sup> día de vida, artritis crónica de rodilla izquierda con rótula aumentada de tamaño desde los 5 años y cefalea y papiledema secundarios a hipertensión intracraneal desde los siete.

La analítica revelaba Hb de 11,6 g/dl. Leucocitos 11,46 x10<sup>9</sup>/L. Plaquetas 550 x10<sup>9</sup>/L. VSG 70 mm/h. PCR 43 mg/L. ANA, FR y HLA B27 negativos.

Con tratamiento sintomático se obtuvo escasa mejoría. A los 11 años persistían el exantema, la febrícula y la cefalea. Además tenía molestias generalizadas, cojera y dolor e inflamación en el polo inferior de ambas rodillas, más en la derecha. La radiografía y la RM mostraban una imagen proliferativa en la fisis tibial proximal.

Quince días después de iniciar la administración de Anankira 1,4 mg/K/día cedieron las lesiones cutáneas, la fiebre y la cefalea, así como los dolores musculoesqueléticos.

#### **Comentarios**

El síndrome CINCA o NOMID (*Neonatal Onset Multisystemic Inflammatory Disease*) se incluye dentro de los síndromes autoinflamatorios hereditarios. Es una criopirinopatía causada por mutación del gen CIAS1 que codifica la proteína criopirina, aunque sólo el 50% de los afectados presentan la mutación y son indistinguibles los pacientes con y sin mutación asociada.

La criopirina favorece el ensamblaje del complejo proteico denominado inflammasoma, en donde se activa la caspasa-1 que regula el paso de pro-interleucina (IL)-1 $\beta$  a IL-1 $\beta$ .

En el síndrome CINCA existe una criopirina hiperactiva, con mayor capacidad para generar IL-1 $\beta$ , la cual es responsable de las manifestaciones clínicas de la enfermedad, que consisten en: 1) urticaria neonatal, 2) afectación del sistema nervioso central y 3) artropatía. La artropatía parece producida por un crecimiento óseo anómalo (sobre-crecimiento rotuliano y masas fisarias que se calcifican y deforman las metáfisis y epífisis adyacentes).

Se sabe que el bloqueo de IL-1 con Anakinra mejora de forma muy rápida la sintomatología, sin que hasta el momento se tenga la certeza de que previene la artropatía.

#### **04. FIEBRE PROLONGADA Y DOLORS ARTICULARES MIGRATORIOS EN PACIENTE PROCEDENTE DE GUINEA**

Rando A, Calvo Rey C, Díaz-Delgado R, García-Cuartero B, Collado P

Unidad de hospitalización pediátrica. H. Severo Ochoa.

**Antecedentes:** La fiebre prolongada con elevación de reactantes de fase aguda y dolores articulares es un problema frecuente en reumatología infantil, que nos plantea un diagnóstico diferencial amplio. Por otro lado la creciente inmigración nos hace a menudo plantearnos un más amplio espectro de posibilidades. Todo ello unido a la dificultad de diagnosticar la artritis idiopática juvenil de inicio sistémico en sus primeras fases hacen de este caso una enseñanza.

**Caso clínico:** Niña de 6 años de edad, residente en Guinea que acude por un cuadro de fiebre intermitente acompañada de dolores osteoarticulares de 4 meses de evolución. Refiere haber sido diagnosticada en su país de malaria al comienzo del episodio y de fiebre tifoidea en el mes previo, recibiendo tratamiento adecuado para ambos procesos. No ha presentado exantemas, aftas ni patología ocular, así como tampoco reseña inflamaciones articulares acompañantes. En la **exploración física** presenta buen estado general y aspecto desnutrido. Coloración normal de piel y mucosas. No presencia de adenopatías. No inflamaciones articulares con movilidad completa de las articulaciones. Auscultación cardíaca y pulmonar normales. Abdomen blando y depresible. No se palpan masas. No hepatomegalia ni esplenomegalia. Como **exploraciones complementarias** se realizaron: Hemograma: Hemoglobina: 9,9g/dL; Hematocrito: 28,9%; Plaquetas: 511000/mcL; Leucocitos: 5300/mcL (42,5%N; 45,5%L; 6,1%M). frotis periférico normal; VSG: 117mm en 1h. Bioquímica y coagulación normales. Ferritina 250 ng/mL. ANA, C3, C4, Factor reumatoide y anticoagulante lúpico normales. Coagulación normal. Inmunoglobulinas y TSH normales.

Mantoux, urocultivo, hemocultivos y coprocultivos negativos. Serologías negativas para: virus respiratorios, hepatotropos, VIH, brucella, yersinia, fiebre amarilla, fasciola, leptospiras, amebas y Chukunguya. **Serología IgM para Dengue positiva.** Gota gruesa y PCR para plasmodium negativa. Rx tórax, ECO abdominal, cardíaca y de miembros inferiores normales. Gammagrafía ósea: hipocaptación en metafisis distal de tibia izquierda en probable relación con lesión antigua.

**Evolución:** Mantiene picos febriles durante los ocho primeros días del ingreso, quedando afebril tras el segundo día de iniciar tratamiento con ibuprofeno a dosis antiinflamatorias. Presenta dolores osteoarticulares cambiantes prácticamente a diario, con respuesta parcial al tratamiento. No se objetivan inflamaciones articulares en ningún momento. La analítica de sangre persiste alterada con VSG máxima de 140 que no se modifica. Se realiza punción aspiración de médula ósea donde se objetiva 13% de células de hábito blástico, llegando a un 30% de blastos linfoides por citometría. En el servicio de referencia de hematología se confirma el diagnóstico de Leucemia linfoblástica aguda de células pre-B.

**Comentario:** en el diagnóstico de la fiebre sin foco y de la artritis idiopática juvenil en su forma sistémica deben descartarse siempre las enfermedades neoplásicas. Es conocido la frecuente presencia de dolor óseo en estos procesos.

## **05. ESPONDILODISCITIS EN NIÑOS**

Espinosa Fernández M<sup>a</sup>G, \*Tapia Moreno R, González Gómez JM, Moreno Pascual P, Jurado Ortiz A

HMI Carlos Haya. \*HMI Miguel Server

La espondilodiscitis en niños con frecuencia se caracteriza por un retraso en el diagnóstico debido a la inespecificidad de sus síntomas.

**Objetivos:** revisar las características clínicas, analíticas y radiológicas de los niños con espondilodiscitis en el hospital materno-infantil Carlos Haya de Málaga.

**Pacientes y métodos:** estudio retrospectivo de los niños diagnosticados de espondilodiscitis en el hospital materno-infantil Carlos Haya de Málaga, en el período comprendido entre enero de 1996 y febrero de 2007.

**Resultados:** se estudió un total de 18 pacientes con este diagnóstico.

La edad media de presentación fue de 4.5 años (rango de 1 año y 2 meses a 13 años y 4 meses), observándose dos picos de edad con mayor frecuencia de aparición: el segundo año de la vida y de los 13 a los 14 años de edad.

El tiempo medio de retraso en el diagnóstico fue de 26.9 días (rango de 3 a 60 días).

El diagnóstico inicial fue erróneo en 8 casos.

Los motivos de consulta más frecuentes fueron: febrícula (39%), rechazo de la marcha (33%), dolor de extremidades inferiores y/o coxalgia (6 niños) e impotencia funcional de extremidades inferiores (28%). Acudieron por dolor abdominal o por dolor referido a la columna vertebral un 22% de los pacientes. Otros motivos de consulta fueron: rechazo de la bipedestación o sedestación con un 16% y 11% respectivamente y; estreñimiento (11%).

La fiebre apareció en el 33% de los casos, con temperatura media de 38.5°C, y se objetivó febrícula en el 27%. El 50% presentó leucocitosis moderada (media de 11676) con neutrofilia en 2 de los casos. La VSG media fue de 36 mm/seg.

Las localizaciones más frecuentes fueron L3-L4 y L4-L5 con un total de 5 casos respectivamente.

Se realizó radiografía en el momento del diagnóstico en 16 de los casos, siendo patológica en el 72%. Se realizó RMN en todos los casos siendo en el 100% diagnóstica.

Se administró tratamiento antibiótico intravenoso a 16 pacientes, continuada vía oral en 15 de ellos, con una duración media de 4 semanas (rango 1 a 7 semanas); Trece casos recibieron tratamiento con AINE. La inmovilización se llevó a cabo en 10 casos con corsé y en 13, con reposo en cama. Todos evolucionaron de forma favorable.

El seguimiento se realizó en 8 pacientes, durante un período medio de 21 meses (rango 6 meses a 3 años y 5 meses). Todos conservaban movilidad normal, 2 refirieron dolor intermitente leve, y en todos persistía disminución del espacio intervertebral.

**Conclusión:** la espondilodiscitis en niños requiere un elevado índice de sospecha para su diagnóstico.

## **06. FIEBRE REUMÁTICA Y CARDITIS: UNA PATOLOGÍA REEMERGENTE**

Arias Constante V, Sánchez Torrent L, Ros Viladoms J, Antón López J, Launes Montaña C, Piqueras Marimbaldo I

Hospital Sant Joan de Déu

**Introducción y objetivos:** La fiebre reumática es una enfermedad inflamatoria sistémica con lesiones en articulaciones, sistema nervioso central y corazón tras infección por estreptococo del grupo A; la clínica es variable y muestra tendencia a las recidivas si no es tratada correctamente. La carditis es la manifestación más grave de esta patología y en los países subdesarrollados continua siendo la principal causa de cardiopatía adquirida.

En nuestro centro, entre 1974 y 1986 se diagnosticaron 24 casos de fiebre reumática, de los cuales 8 tuvieron afectación cardíaca. No observamos ningún caso entre los años 1986 y 2000 pero desde entonces hemos objetivado una reaparición de esta enfermedad. Por ello, creemos de interés revisar las manifestaciones clínicas actuales de esta patología en nuestro medio.

**Métodos:** estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas del año 2000 a 2006 de pacientes diagnosticados de fiebre reumática mediante los criterios de Jones.

**Resultados:** Se incluyen 17 casos con edades entre 4 y 14 años. Cinco casos eran inmigrantes. Como antecedentes destacamos 8 casos de infección de vías altas, 3 casos de amigdalitis de repetición y 1 caso de sinovitis transitoria de cadera. En cuanto a los criterios mayores, 4 casos presentaron artritis exclusivamente; 6 casos carditis, 6 casos artritis y carditis y 1 caso corea y carditis. En cuanto a los criterios menores 9 casos presentaron fiebre; 11 casos elevación de reactantes de fase aguda; y 4 casos artralgiás. Se detectó elevación de ASLOS en 13 casos. Todos los casos recibieron tratamiento con penicilina-benzatina y los casos que se diagnosticaron en fase aguda se agregó tratamiento antiinflamatorio. El paciente que presentó corea se trató con carbamazepina. Trece casos (76%) se diagnosticaron de Carditis mediante ecocardiografía, de los cuales 5 casos presentaron insuficiencia mitral aislada, uno presentó doble lesión mitral; cuatro, insuficiencia mitral y insuficiencia aórtica; un caso insuficiencia aórtica aislada; un caso insuficiencia mitral y estenosis aórtica y un caso insuficiencia mitral y tricúspide. Uno de ellos precisó una prótesis valvular, evolucionando favorablemente el resto de pacientes. Sólo un caso presentó recidiva clínica tras suspender la profilaxis antibiótica.

**Conclusiones:** se ha objetivado un aumento del número de casos de FR diagnosticados en nuestro centro en los últimos años. Es importante aplicar correctamente los criterios de Jones y realizar un buen diagnóstico diferencial. La afectación cardíaca más frecuente sigue siendo la insuficiencia mitral. Es fundamental insistir en el cumplimiento de la profilaxis antibiótica.



## **07. VASCULITIS CEREBRAL SECUNDARIA A INFECCIÓN POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE**

Corniero Alonso P, Antón López J, Solá T, Juncosa Morros T, Ricart Campos S, Ros Viladoms

Hospital Sant Joan de Déu

**ANTECEDENTE:** La vasculitis consiste en un infiltrado inflamatorio en el espesor de la pared de un vaso e identifica un grupo de enfermedades heterogéneas. La incidencia y prevalencia en la edad pediátrica es desconocida.

**OBJETIVO:** Presentamos un caso de vasculitis cerebral por *Mycoplasma pneumoniae* que consideramos de interés por su valor didáctico.

**CASO CLÍNICO:** Paciente de 7 años y 6 meses remitido a nuestro centro para estudio. Sin antecedentes personales y familiares de interés. El 14/12/06 sufre una caída accidental con pérdida de conocimiento y relajación de esfínteres. Se realiza una TAC informada como normal. El 8/01/07 consultan en otro centro por un cuadro de apraxia motora y desviación de la comisura bucal derecha. Se realiza una TAC que informa de una lesión hipodensa capsulo-ganglionar izquierda sugestiva de lesión isquémica establecida y una RMN y angi resonancia que muestra una lesión parenquimatosa en los núcleos de la base y córtex insular izquierdo de origen isquémico en fase subaguda con irregularidad de señal del flujo vascular en arteria cerebral media y en sifón carotídeo izquierdos sugestivo de patología vascular primaria. El cuadro se orienta como una posible vasculitis y se realiza un estudio de hipercoagulabilidad con resultado de normalidad, dándose de alta con tratamiento profiláctico con ácido acetil salicílico a dosis antiagregantes y remitiéndose a Rehabilitación. Desde el alta el paciente presenta una mejoría importante. El 12/03/07 se valora en el Servicio de Vascular de nuestro centro y se consulta a nuestro Servicio ante la sospecha de vasculitis cerebral. Reinterrogando a la familia refieren un cuadro de fiebre y cefalea el 6/12/07 y un cuadro de faringoamigdalitis el 19/12/06. El 20/03/07 se realiza una angiografía cerebral y abdominal mostrando anomalías en el calibre y morfología a nivel de los segmentos M2-M3 de cerebral media izquierda sugestivos de vasculitis sin signos de afectación sistémica. Se realiza un estudio analítico destacando únicamente una serología positiva para *Mycoplasma pneumoniae* por lo que se pide una muestra de suero del segundo ingreso al centro emisor que muestra IgG e IgM positivas para *M. pneumoniae*. Ante la sospecha de una vasculitis primaria versus vasculitis secundaria asociada a infección por *M. pneumoniae* se realiza una nueva RMN el 14/04/07 que informa de lesiones isquémicas residuales en núcleos de la base y región capsular izquierda con reducción del calibre de la arteria cerebral media izquierda. Ante el tiempo de evolución se orienta como una posible vasculitis asociada a una infección por *M. pneumoniae* recomendándose el mantenimiento del ácido acetil salicílico a dosis antiagregantes y proseguir estudios de control. El 17/09/07 acude a control, el paciente se encuentra asintomático con una RMN que muestra disminución de las lesiones crónicas sin signos de progresión de la enfermedad.

**COMENTARIO:** Las complicaciones neurológicas por infección de *M. pneumoniae* son infrecuentes. Dentro de éstas, las más frecuentes son la encefalitis o meningoencefalitis, siendo la lesión isquémica excepcional. Se han postulado distintos mecanismos para explicar estas lesiones asociadas a la infección por *M. pneumoniae*. Esta complicación puede ocurrir entre 3 días o 2-3 semanas después de un episodio de infección respiratoria.

**08. poster Valle**

## **09. ERITROMELALGIA: UNA ENFERMEDAD RARA Y DIFÍCIL DE TRATAR**

Lacruz Pérez L, \*García I, De Sotto Esteban D, Ruiz M<sup>a</sup>A, Del Valle Millan JM

S. Pediatría. H. U. Son Dureta. \* S. Anestesia. H. U. Son Dureta

**ANTECEDENTES:** Paciente de 11 años, controlado desde hace 2 años en Reumatología Pediátrica, diagnosticado de AIJ, forma artritis asociada a entesitis. Buena respuesta inicial al tratamiento (metotrexate y, en función de los síntomas, antiinflamatorios). Como antecedentes familiares destacan: padre: dedos en martillo; abuela paterna: osteoporosis y diabetes; tía materna: infarto de miocardio, psoriasis; abuela materna: infarto de miocardio, diabetes, accidentes cerebrovasculares transitorios. Madre y hermano de 8 años, sanos.

**CASO CLÍNICO:** Desde hace 3 meses presenta clínica diaria de tumefacción en miembros inferiores (mmii), que asocia coloración eritemato-azulada y dolor invalidante. Los síntomas se presentan en crisis y aparecen durante las tardes y noches, y también se desencadenan con el ejercicio o la deambulación. Se descarta la presencia de artritis o tendinitis y, ante lo invalidante de los síntomas, se ingresa para estudio.

Valorado inicialmente por Cirugía Vascular, realiza ECO-Doppler de miembros inferiores y descarta patología vascular. Los controles analíticos, que incluyen hemograma, reactantes de fase aguda, función hepática y renal, enzimas musculares, LDH, estudio de coagulación, estudio inmunológico, fueron todos normales. La electromiografía de mmii, así como RNM de los mismos, no muestran alteraciones. También se descarta enfermedad de Fabry.

Los tratamientos administrados durante este periodo de ingreso son ineficaces (analgésicos, antiinflamatorios no esteroideos, tanto vía oral como endovenosa).

Al final de este proceso diagnóstico se llega a consensuar el diagnóstico de Eritromelalgia. El intento de tratamiento con ácido acetilsalicílico (AAS) es infructuoso. La Unidad del Dolor pauta tratamiento con pregabalina y tramadol en dosis crecientes, asociando clonacepam. Como la mejoría es muy parcial y transitoria, desde la Unidad del Dolor se propone la colocación de estimulación transcutánea (TENS) y la realización de una simpatectomía lumbar. Se realiza un bloqueo lumbar bilateral con bupivacaína al 0.25% bajo anestesia, sin complicaciones. La evolución ha sido favorable, con disminución del dolor e inicio de deambulación. Únicamente persisten la presencia de edema en mmii y parestesias.

**COMENTARIO:** La Eritromelalgia es un acrosíndrome paroxístico raro y de incidencia excepcional en la infancia. Se caracteriza por la tríada de dolor urente en pies o manos (al caminar o al acostarse), coloración enrojecida o cianótica de la zona dolorosa (bilateral y simétrica) y aumento de temperatura de las zonas afectadas. Se acompañan de edema local. En los periodos intercríticos están asintomáticos. En ocasiones mejoran con el frío y el reposo, y las formas idiopáticas suelen mejorar con el AAS. El proceso puede ser primario (40%) o secundario (60%) a una amplia lista de comorbilidades: infecciones, fármacos, intoxicaciones por metales pesados, trastornos hematológicos y circulatorios, artritis reumatoide y lupus eritematoso. En cuanto al tratamiento, lo habitual es la polifarmacoterapia (AINE, antidepresivos tricíclicos, inhibidores de recaptación de serotonina, bloqueadores beta). En casos graves se recurre a técnicas invasivas, perfusión epidural de bupivacaína y simpatectomías.

## 10. PIOMIOSITIS EN EL NIÑO: TRES FORMAS DE PRESENTACION

Navarro Moreno C, Calvo Penadés I, López Montesinos B, Marco Puche A

Hospital La Fe

La PM es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica y en climas templados. Su diagnóstico suele ser tardío, por una parte porque no se piensa en esta enfermedad y por otra, porque la sintomatología es similar a otros procesos, por lo que su diagnóstico es un reto.

**Objetivo:** Presentar 3 pacientes con PM, comentar las distintas formas de presentación clínica, los procedimientos utilizados para llegar al diagnóstico y el manejo terapéutico.

### Casos clínicos:

**Paciente 1:** Varón de 12 años con fiebre de 39° C de 15 días de evolución, asociado a una coxalgia e impotencia funcional del MMII derecho y síndrome constitucional. En la exploración presenta una cadera derecha con un flexo de 90°. Presenta una leucocitosis con neutrofilia y una PCR 150 mg/L. La Rx simple y ecografía de cadera fueron normales. En la Resonancia Magnética (RM) se objetivó una alteración difusa los músculos obturador interno y externo derechos y zonas de abscesificación. Tratado con Vancomicina e Imipenem iv, por la presentación del absceso abdominal, se realizó punción aspiración guiada por TAC y los estudios microbiológicos fueron positivos para *Estafilococo Aureus* tanto en el hemocultivo, como en el líquido aspirado, se mantuvo el tratamiento hasta que se comprobó mejoría clínica y reducción del flexo de cadera, completando posteriormente oral con Linezolid hasta la normalización de la PCR, hasta completar 21 días de tratamiento. Con evolución clínica.

**Paciente 2.** Varón de 2 años de edad con fiebre de 2 días de evolución, junto con dolor y dificultad en la movilidad del miembro superior izquierdo. En la exploración se objetiva limitación funcional del hombro izquierdo con signos inflamatorios en brazo izquierdo. Presenta leucocitosis con neutrofilia, PCR 44'3 mg/l y VSG 104 mm/h. Con la RM se comprueba una alteración difusa del músculo bíceps izquierdo con un absceso de 6.5 cm y aumento de parte blandas y celulitis. Se realiza drenaje del absceso y exéresis de tejidos necróticos. Los cultivos fueron positivos para *Estreptococo Neumoniae* tanto en sangre como en el líquido extraído. Se pauta antibioterapia intravenosa con cefuroxima y clindamicina iv durante la primera semana, completando hasta 3 semanas con tratamiento oral. Buena respuesta con resolución completa.

**Paciente 3:** Varón de 3 años de edad con dolor en rodilla izquierda de 4 días que asocia cojera MMII izquierdo, con rechazo a la marcha y sedestación y fiebre constatada en el momento de la valoración. En la exploración dolor a la presión en zona isquiopubica y glútea izquierda. Presenta leucocitosis con neutrofilia, PCR 21 mg/L y VSG 44 mm/h. La RX y ecografía de cadera fueron normales. En la RMN pelvis, se observa alteración difusa del músculo adductor mayor izquierdo que se extiende hasta la inserción de la tuberosidad isquiática, con pequeño absceso de 1.5x 0.5 cm, sin afectación ósea. El estudio microbiológico fue negativo. Tratado con Amoxi-clavulánico con persistencia de la fiebre por lo que amplía el espectro antibiótico con Vancomicina e Imipenem iv durante la primera semana continuando con oral hasta completar 3 semanas y normalizar la PCR. Evolucionó favorablemente sin recidivas.

**Comentarios:** Se debe considerar esta entidad en el diagnóstico, ante todo niño con fiebre, dolor muscular y limitación de la movilidad de cualquier extremidad, dirigir los estudios de imagen para determinar el diagnóstico y con ello disminuir la morbi-mortalidad.

## 11. PAPEL DEL ESTUDIO POLISOMNOGRÁFICO EN EL SÍNDROME DOLOROSO DIFUSO

Vázquez Álvarez MC, Rando Diego A, Díaz-Delgado Peñas R, Rodrigo García G, Calvo Rey C  
Hospital Severo Ochoa

**Antecedentes:** La Fibromialgia Juvenil (FMJ) es una forma de dolor musculoesquelético, crónico y difuso de origen no articular. Inicialmente fue descrita en adultos, pero es una entidad que también afecta a niños y adolescentes. Se caracteriza por dolor generalizado, fatiga, rigidez y trastornos del sueño. En la exploración física aparecen, en determinadas localizaciones, múltiples puntos extremadamente dolorosos a la palpación, que desencadenan un característico "salto" por parte del paciente. No existe hoy en día una definición ni unos criterios claros para el diagnóstico de FMJ de modo que cada autor la define con un número muy variable de puntos fibromiálgicos. Procesos víricos como la mononucleosis infecciosa pueden ser desencadenantes del cuadro y los trastornos del sueño toman una relevancia fundamental. Puede coexistir con el Síndrome de Fatiga Crónica (SFC) que se caracteriza por astenia crónica de más de 6 meses de evolución, generalmente de inicio súbito y que se asocia a febrícula, mialgias, adenopatías, artralgias, alteraciones de la cognitivas, cefalea, alteraciones del sueño y cambios de humor.

**Caso Clínico:** Niña de 12 años que, tras un proceso febril de 6 días de hasta 39°C catalogado de síndrome mononucleósico, presenta un cuadro de 6 semanas de evolución de dolor difuso, cansancio y cefalea. En la exploración física todo es normal salvo la presencia de 8 puntos sensibles fibromiálgicos.

Ante la sospecha de SFC con FMJ se realiza analítica completa con serologías, inmunoglobulinas, complemento y ANA así como TAC cerebral y ecografía abdominal que son todos normales y se inicia tratamiento con Ciclobenzaprina y Triptizol a dosis analgésicas.

Durante el seguimiento se objetiva un buen rendimiento escolar con ausencia de fatiga discapacitante tras el ejercicio físico o mental lo que descarta el SFC.

En el primer año de seguimiento la paciente presenta una gran mejoría tanto del número de puntos dolorosos como su apreciación global del proceso que permiten disminuir las dosis de los fármacos. En cambio refiere una alteración de las características del sueño presentando incluso insomnio global que se prolonga en el tiempo.

Los años posteriores se alternan periodos de empeoramiento y mejoría, manteniéndose en todo momento la alteración del sueño que acaba afectando a su vida diaria, produciendo incluso absentismo escolar. La psiquiatra inicia tratamiento con zolpidem sin buen resultado.

Finalmente se realiza un estudio polisomnográfico en el que se objetiva un sueño con eficiencia disminuida y moderada fragmentación, así como disminución de las fases no REM.

**Comentario:** En los niños y adolescentes con FMJ y trastornos del sueño se han documentado alteraciones en la polisomnografía del sueño (intrusión de ondas delta en fases del sueño que impiden la presencia de ciclos reparadores) que pueden considerarse como características de la entidad pudiendo formar parte de sus mecanismos fisiopatológicos. Por eso creemos que sería interesante considerar siempre la polisomnografía en el estudio de este grupo de pacientes de modo que permita estandarizar los hallazgos y catalogar a los pacientes según los mismos. Además así poder incidir en el tratamiento de esta alteración del sueño mediante equipos multidisciplinarios que podría mejorar la globalidad del cuadro fibromiálgico

## 12. TRATAMIENTO CON PAMIDRONATO ENDOVENOSO EN LA OSTEOPOROSIS INFANTIL: REVISIÓN Y EVALUACIÓN DE UN PROTOCOLO DE INFUSIÓN ÚNICA SEMESTRAL

Ricart Campos S, Antón López J, Ros Viladoms J, González Pascual E, Villaronga Flaque M

Hospital Sant Joan de Déu

En base a las primeras evidencias de la eficacia de los bifosfonatos en adultos, nuestro centro desarrolló en 1995 un protocolo para el tratamiento de la osteoporosis infantil. *Objetivo:* revisar la eficacia de un protocolo sencillo de infusión única semestral de pamidronato endovenoso en pacientes con baja densidad mineral ósea.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes tratados con pamidronato endovenoso en el Hospital Sant Joan de Déu entre enero 1995 y junio 2006. Criterios de inclusión: menores de 18 años con osteoporosis documentada mediante densitometría (Z-score <-2.5), osteopenia (z-score <-1) más fracturas patológicas, o pacientes con dolores óseos rebeldes por osteopenia demostrada. A todos se administró cada 6 meses una dosis única de pamidronato endovenoso (ev): 30 mg en prepúberes (o menores de 30 Kg) y 60 mg en el resto de pacientes. Todos recibían por protocolo premedicación con paracetamol ev y ondansetrón ev. Los pacientes se clasificaron en 4 grupos en función de la etiología de la osteoporosis: osteogénesis imperfecta (OI), corticoterapia prolongada, desuso y otros (enfermedades metabólicas, desnutrición y osteoporosis idiopática juvenil).

**Resultados:** Se incluyeron 56 pacientes (ver tabla). La variable fracturas/año descendió de 1.75 antes de iniciar el tratamiento a 0.46 durante el tratamiento. Se registraron reacciones adversas en el 9.8% de los ciclos, generalmente en el primero y de carácter leve. El mayor incremento en Z-score fue en el grupo OI (incremento global de Z-score al final del tratamiento de 1.25 puntos, con un promedio anual de 0.47). El grupo “desuso” no presentó cambios densitométricos significativos (incremento global de Z-score 0.12; promedio anual 0.05) a pesar de experimentar mejoría clínica subjetiva (dolores) y ausencia de fracturas.

Grupo (nº pacientes)	Ciclos <sup>1</sup>	Dosis <sup>1</sup> mg/Kg/año	Patologías
OI (20)	7.3 (3.9)	2.43 (0.3)	
Corticoterapia (17)	6.8 (4.1)	1.98 (0.4)	AII poliarticular; LES; polimiositis; dermatomiositis; Behçet; encefalitis Hashimoto; Sd nefrótico; asma corticodependiente; leucemia aguda linfoblástica
Desuso (7)	4.7 (1.8)	2.09 (0.7)	Sd Rett; Duchenne; distonia de torsión idiopática; tetraparesia espástica; parálisis cerebral; mielomeningocele
Otros (12)	6.8 (4.1)	2.61 (0.5)	Osteoporosis idiopática juvenil; Sd Kostmann; homocistinuria; SIDA; enfermedad de Wilson

<sup>1</sup>Valores expresados como media (desviación estándar).

**Comentarios:** el tratamiento con dosis bajas de pamidronato ev en grupos heterogéneos de niños con baja densidad mineral ósea proporciona una mejoría clínica variable, es seguro a largo plazo y es bien tolerado por pacientes y familias.

### 13. DOLOR DE RODILLAS EN LA EDAD PEDIATRICA: HALLAZGOS EN LA RESONANCIA MAGNETICA NUCLEAR

Trujillo Martín E, \*Pérez Brito CN, Bethencourt Baute JJ, Bustabad Reyes S

Hospital Universitario de Canarias. \*Instituto Médico Tinerfeño (IMETISA)

El “dolor de rodillas” persistente o recurrente es un problema clínico frecuente en pacientes pediátricos mayores de 4 años (a partir de esta edad ya saben comunicar y localizar sus síntomas). En la mayoría de las ocasiones la causa es local y solo raramente forma parte de un cuadro sistémico.

**OBJETIVO:** Valorar la utilidad de la RMN en el dolor de rodilla en los niños en los que no se ha diagnosticado causa sistémica (infecciosa, inflamatoria o tumoral) o traumática y con RX simple normal.

**PACIENTES y METODO:** Se revisaron las RMN de rodillas realizadas a niños de 4 a 15 años desde enero de 2003 a enero de 2007 con diagnóstico de dolor de rodilla/s. Se descartaron las que referían patología traumática, infecciosa, inflamatoria sistémica o tumoral. Se descartaron las que presentaban RX simple de cadera o rodilla con hallazgos patológicos.

Médico prescriptor (%)		Edad (%)		Sexo(%)		Rodilla realizada(%)	
COT	88.1	4-10 años	(12.2)	Niño	71.8	Ambas	73.2
Pediatra	3.4	10-15 años	(87.8)	Niña	28.2	Derecha	22.8
Reumatólogo	2.6					Izquierda	4.2
Rehabilitador	1.1						
Otros	4.8						

### RESULTADOS Y CONCLUSIONES:

HALLAZGOS RMN(%)	GRUPOS DE EDAD			
	4-10 AÑOS		10-15 AÑOS	
	Normal	68.51%	Normal	42.73%
Osteocondritis disecante	9.8%	Condromalacia rotuliana	21%	
Condromalacia rotuliana	9.2%	Osteocondritis disecante	17.5 %	
Menisco discoide	4.3%	Lesiones menisco	9%	
Otros	8.19%	Esguince LLI	3.7 %	
		Otros	6.07%	

Más de la mitad de las RMN son normales (sobre todo entre los 4 y los 11 años y en los niños varones), probablemente porque se trate de dolor recurrente benigno/dolores de crecimiento.

La presencia de condromalacia rotuliana es significativamente más frecuente entre las niñas y sobre todo a partir de los 10 años.

Las lesiones traumáticas de menisco o ligamentos aparecen en un porcentaje significativo de RMN de niños (sobre todo a partir de los 12 años) aunque no refieran antecedentes de traumatismo.

## **14. VASCULITIS SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON PROPILTIOURACILO: A PROPÓSITO DE UN CASO**

Sanz Marcos N, Felipe Villalobos A, Antón López J Ros Viladoms J

Hospital de Sant Joan de Deu

### **ANTECEDENTES**

Las vasculitis se definen como inflamación de la pared vascular. La incidencia y prevalencia en la edad pediátrica son poco conocidas. Existen diversas clasificaciones sea por calibre del vaso afectado o por etiología primaria o secundaria a infecciones, fármacos u otras entidades.

**OBJETIVO:** Describir un caso de vasculitis secundaria a farmacoterapia.

**CASO CLÍNICO:** Paciente de sexo femenino de 5 años de edad con antecedentes de Enfermedad de Graves-Basedow diagnosticada dos años antes a raíz de una crisis tirotóxica que requirió ingreso en UCI y en tratamiento desde entonces con Propiltiouracilo, propanolol y levotiroxina. Hemitiroidectomía 5 meses atrás. Desde hacía dos meses presentaba lesiones cutáneas purpúricas en ambas extremidades inferiores orientadas inicialmente como Púrpura de Schonlein-Henoch. Dados los antecedentes se solicitó biopsia de lesión cutánea.

A raíz de un cuadro de vías respiratorias altas con tos, mucosidad y fiebre se realiza radiografía de tórax mostrando un aumento de densidad de ambos lóbulos inferiores, de predominio en hemitórax izquierdo. Se realiza TAC torácico hallándose múltiples infiltrados alveolares en ambos hemitórax de predominio en lóbulos inferiores, llingula y lóbulo superior izquierdo. Se recibe informe de la biopsia de las lesiones cutáneas describiendo hallazgos de vasculitis leucocitoclástica con presencia de abundantes eosinófilos. Dada la medicación de base de la paciente, las características anatomopatológicas de la biopsia cutánea y la imagen de la TAC se sospecha vasculitis por mecanismo de hipersensibilidad.

**COMENTARIOS:** El propiltiouracilo es un antitiroideo que puede causar vasculitis por hipersensibilidad actuando como antígeno. A nivel de la pared vascular atrae anticuerpos produciendo una activación de la cascada de inflamación. Ante un paciente en tratamiento crónico por enfermedad de base en el que aparecen lesiones cutáneas purpúricas acompañadas de alteración del patrón radiológico pulmonar debe sospecharse una vasculitis por hipersensibilidad a farmacoterapia para realizar un diagnóstico precoz que permita un tratamiento adecuado y un mejor pronóstico



## **15. DIFICULTAD DIAGNÓSTICA DE LA ENFERMEDAD DE BEHCET DURANTE EL PERIODO DE LACTANTE O INFANCIA TEMPRANA**

Lirola Cruz MJ, R odríguez Herrera A, \*Sánchez B, Carmona Martínez A

Instituto Hispalense de Pediatría. \*Hospital Virgen del Rocío

### **ANTECEDENTES:**

La Enfermedad de Behcet es una enfermedad inflamatoria multisistémica. Se caracteriza por la triada de úlceras orales recurrentes, úlceras genitales y uveítis, aunque cualquier sistema puede estar afectado, incluyendo la piel, las articulaciones, el SNC o el tracto gastrointestinal. El grado de conocimiento y sospecha de la enfermedad es bajo durante la infancia, dada su aparente rareza y la necesidad, con frecuencia, de una observación clínica a largo plazo para su diagnóstico.

### **CASO CLINICO:**

Niña de 4 años remitida a consulta por presentar desde los 8 meses de edad episodios recurrentes de aftas bucales muy dolorosas, 1 episodio cada 3-4 semanas, asociados o no a fiebre, que curan en unas 2 semanas. Coincidiendo con el inicio de la lactancia mixta, con 5 meses, presenta lesiones recurrentes micropapulares e hiperémicas a nivel de párpados, raíz nasal y zona peribucal. Episodios de hiperemia conjuntival, se le diagnostican orzuelos internos y externos, foliculitis palpebral. En la última valoración por oftalmología se describe un nódulo inflamatorio límbico nasal en ojo izqdo (infiltrado inmunológico). Con 3 años lesiones dolorosas interdigitales en pies, curan en 2-3 semanas. Poco después presenta lesiones "herpetiformes" sobre base eritematosa a nivel de cuello, mitad inferior del abdomen, que evolucionan a costra, mejoran en unas 3 semanas tras tratamiento con antibiótico oral y tópico y antiherpéticos. Presenta episodio de úlcera genital con 3 años y 9 meses.

Desarrollo estatura - ponderal percentil 10-15. Guardería desde los 18 meses, desde entonces "siempre acatarrada", una bronconeumonía.

No se conocen antecedentes familiares de interés.

Pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica básica, perfil renal y hepático, proteinograma, inmunoglobulinas, metabolismo del hierro, Vit B12, ácido fólico, Ac antigliadina y antitransglutaminasa, FR, ASLO, ANA, HLA B27 y HLA B5, C3, C4, CH50 normales o negativos. Test cutáneos para inmuoalergenos inhalados y alimenticios negativos. Ig E específica para proteínas vacunas, soja y huevo negativas. Calprotectina en heces: Ligeramente elevada. Test de lactulosa: Compatible con alteración de la flora bacteriana. Endoscopia oral con toma de biopsia esófago y duodeno: Normales. Estudio inmunológico: respuesta defectuosa frente antígenos proteicos.

**COMENTARIO:** La aparición de úlceras recurrentes en el lactante puede obedecer a numerosas causas: trastornos inmunológicos, trastornos nutricionales o carenciales, infecciones, enfermedades digestivas (enfermedad celiaca, enfermedad inflamatoria intestinal)... Este hecho dificulta el diagnóstico etiológico de las mismas.

En el caso presentado se contemplaron otros diagnósticos diferenciales, teóricamente más probables, antes de pensar en la enfermedad de Behcet, dada su poca frecuencia en niños.

## **16. LINFOMA T PERIFÉRICO Y SÍNDROME DERMATOMIOSITIS-LIKE. A PROPÓSITO DE UN CASO**

Hernández Hernández V, Delgado Frías E, Talaverano S, Bethencourt Baute JJ, Bustabad Reyes S

Hospital Universitario de Canarias

**ANTECEDENTES:** Paciente mujer de 15 años de edad remitida a nuestro Servicio por pancitopenia, elevación de las enzimas hepáticas y edema palpebral bilateral, con biopsia músculo recto externo ojo derecho compatible con miopatía inflamatoria. Se diagnostica de Síndrome overlap DM-LES en base a histología y electromiograma compatible con DM, eritema en heliotropo, elevación de enzimas musculares, aftas orales, pancitopenia, anticuerpos antinucleares positivos y anticuerpos anti-DNA positivos.

A la exploración física destacaba la presencia de fiebre, aftas orales, eritema en heliotropo, no presentaba debilidad muscular, y adenopatías laterocervicales menores de 1 cm. y no dolorosas a la palpación.

Se inició terapia con prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día con mejoría de los parámetros analíticos y resolución del edema palpebral y de la fiebre. Se siguió una pauta descendente lenta, reapareciendo los síntomas al llegar a dosis de 30 mg/día, por lo que se intentó la introducción de inmunosupresores (hidroxicloroquina, metrotexato, azatioprina, ciclosporina y ciclofosfamida oral), manteniéndolos un tiempo prudencial para que comenzaran a ser efectivos y a dosis terapéuticas. Sin embargo los brotes se sucedían al disminuir la pauta esteroidea, por ello, y tras seguir el protocolo oportuno, se decide terapia con rituximab con mejoría tanto alteraciones analíticas como de la clínica, manteniéndola con dosis de 10 mg/día de prednisona.

A los 6 meses ingresa por dolor abdominal evidenciándose nódulos hepáticos por ecografía y engrosamiento nodular de las paredes del antro gástrico por TC, realizándose biopsias gástrica y hepáticas buscándose descartar patología neoplásica asociada a su enfermedad autoinmune, que informan como inespecíficas. Sospechando patología gástrica en el contexto de su enfermedad inflamatoria, se administra un bolo de metilprednisolona de 250 mg con la protección gástrica adecuada, con mejoría de la imagen en TC. En el TC de control realizado a los 2 meses, aparece un estómago con paredes normales y aumento de densidad de grasa perigástrica, por lo que se decide una actitud expectante.

A los 2 meses ingresa por hemorragia digestiva alta por úlcera gástrica que en un primer tiempo se esclerosa con éxito, pero resangra a los 2 días precisando gastrectomía subtotal con gastroyeyunostomía. Es entonces cuando aparece en la pieza gástrica un linfoma T de células periféricas.

**COMENTARIO:** El interés de nuestro caso clínico no es sólo debido a la dificultad diagnóstica del mismo con los criterios de clasificación actuales, sino que además la asociación de linfoma anaplásico tipo T con la DMJ es muy infrecuente en la literatura.

## **17. LESIONES CUTÁNEAS PERSISTENTES Y CALCINOSIS EN DERMATOMIOSITIS JUVENILES: ¿UNA RELACIÓN DE CAUSALIDAD?**

Nuño Nuño L, \*Pilkington C, Ramos Amador JT, Rodríguez Heredia JM

Hospital Universitario de Getafe. \*Great Ormond Street Hospital for Sick Children (Londres)

### **INTRODUCCIÓN:**

Las calcificaciones distróficas se presentan en las Dermatomiositis Juveniles (DMJ) hasta en un 40% de los casos, ocasionalmente regresando espontáneamente tras meses o años de la enfermedad, coincidiendo con inactividad de la enfermedad muscular. En algunos trabajos se ha observado una relación entre rash persistente tras cese terapéutico y el desarrollo de calcificaciones, a pesar de la resolución de miositis.

### **OBJETIVOS:**

Estudiar la incidencia de calcinosis y el espectro de manifestaciones cutáneas en pacientes con DMJ. Investigar si las diversas manifestaciones cutáneas son predictivas de la aparición de calcinosis.

### **MÉTODOS:**

Estudio prospectivo, observacional entre 1991 y 2006 de una cohorte de 74 pacientes con DMJ (criterios de Bohan y Peter) de un centro de Reumatología Pediátrica especializado en Dermatomiositis Juvenil del Reino Unido. Se obtuvo consentimiento informado de todos los participantes. Los datos clínicos incluían la presencia de calcinosis, así como diferentes hallazgos cutáneos, recogidos únicamente en caso de estar presente de forma persistente (>50% de las visitas). Se emplearon técnicas de imagen (RMN, radiología convencional) para resolver los casos dudosos de calcinosis. Para el cálculo estadístico se utilizó el programa SPSS 11.5 para Windows. Se realizó estudio univariante (chi-cuadrado o test exacto de Fisher) para la comparación de datos categóricos, y regresión logística múltiple para determinar la asociación entre la presencia de calcinosis y las diversas manifestaciones cutáneas.

### **RESULTADOS:**

Del total de 74 pacientes con DMJ, 64 (86,5%) se presentaron como DMJ clásica y 10 (13,5%) como Sd solapamiento, con una incidencia de calcinosis global del 16,2%. Se encontraron manifestaciones cutáneas en 67 pacientes (90,5%), siendo las pápulas de Gottron la más frecuente (74,3%), seguido de cambios ungueales (67,6%), rash en pequeñas articulaciones (66,2%), rash periorbitario (62,2%), rash periungueal (60,8%), rash en grandes articulaciones (37,8%), edema periorbitario (21,6%), rash en tronco (12,2%), y dilatación de capilares palpebrales (9,5%).

En estudio univariante, se correlacionó calcinosis con cambios cutáneos generales ( $p=0,022$ ) y con rash periungueal ( $p=0,019$ ). No se encontró correlación entre calcinosis y las restantes manifestaciones cutáneas. Tampoco se demostró diferencia entre los subgrupos de DMJ clásico y síndrome de solapamiento con DMJ. Con análisis multivariante, la presencia de rash periungueal demostró ser un factor independiente para la presencia de calcinosis (OR 6,13; 95% CI: 1,42–26,58;  $p=0,015$ ).

### **CONCLUSIONES:**

En este estudio se ha demostrado una asociación entre rash periungueal persistente y calcinosis en pacientes con Dermatomiositis Juvenil. Este hallazgo puede servir de ayuda para predecir el desarrollo de calcinosis. Por otra parte, la presencia de manifestaciones cutáneas sugieren enfermedad activa, por lo que el empleo de tratamiento dirigido al control a largo plazo de actividad cutánea pudiera resultar beneficioso para prevenir la calcinosis.

## **18. L.E.S. FAMILIAR. DEBUT EN LA ADOLESCENCIA CON COREA.**

Lacruz Pérez L, Miravet E, Pallarés L, Maroto C, Rodrigo Jimenez M<sup>ª</sup>D

S. Pediatría. H. U. Son Dureta. U. Enfermedades Autoinmunes. H. U. Son Dureta

**ANTECEDENTES:** Adolescente mujer de 12 años, sin antecedentes previos de interés.

Unicamente refieren un episodio de artritis en articulación interfalángica de la mano, en los 4 meses previos al episodio actual.

Antecedentes familiares: Padre sano. Madre: LES, diagnosticado a los 22 años, con Síndrome antifosfolípido secundario (anticoagulada), antecedente de un aborto. Abuela paterna: Alzheimer. Tía-abuela materna: Parkinson.

**CASO CLÍNICO:** Presenta una sintomatología de casi dos meses de evolución, con movimientos involuntarios de manos y piernas, descritos como sacudidas, que no le permiten realizar tareas diarias, alteración de la escritura y disartria, con dificultad para el habla fluida. Durante este tiempo ha evolucionado con fluctuaciones, pero empeorando progresivamente.

Aporta resultados de pruebas realizadas a las 3 semanas de inicio de los síntomas, en los que destacan una trombopenia de  $102.000/\text{mm}^3$ , un tiempo cefalina ligeramente alargado (42'') y un Test de detección rápido de estreptococo positivo, por lo que se diagnostica de Corea de Sydenham y se pauta tratamiento con Cefitibuteno durante 1 semana. Clínicamente presenta un empeoramiento de los síntomas, pautándose tratamiento con Haloperidol, con respuesta parcial.

Se le repite la analítica, persistiendo la trombopenia, de  $95.000$  plaquetas/ $\text{mm}^3$ , ASLO  $< 300$  UI, VSG:  $35$  mm/1<sup>a</sup> hora, ANA positivos 1/320, Complemento C3 y CH 50 normales, Anti-DNA, Anti-RNP, Anti-Sm, Anti-Ro, Anti-La, ANCA negativos. Se lleva a cabo una RNM cerebral, informada como normal (no angio) y un EKG y Ecocardiograma, ambos normales.

Cuando llega a nuestro centro, por empeoramiento de los síntomas, se evidencia a la exploración la presencia de continuos movimientos de pequeña amplitud, con disartria y disgrafía, con livedo reticularis y el resto de exploración general y neurológica sin hallazgos. La analítica muestra una cifra de Hb de  $12$  g/dl, unos leucocitos de  $4.590$  con  $2.100$  linfocitos y  $102.000$  plaquetas. La VSG es de  $43$  mm/h y la PCR de  $0.3$  mg/dl, la bioquímica completa es normal. Se confirman los ANA positivos, con anticoagulante lúpico y antibeta2-glicoproteína positivos, y anticardiolipina negativos. El resto de autoanticuerpos son negativos.

Se confirma, por tanto, el diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) de inicio Juvenil, con s. Antifosfolípido asociado. Se inicia el tratamiento con corticoides y antiagregación con ácido acetilsalicílico, con una mejoría rápida y completa de los síntomas. La angioRNM y el SPECT cerebrales fueron normales.

**COMENTARIO:** Todas las series coinciden en que el LES de inicio juvenil presenta mayor gravedad que el del adulto. Los síntomas neuropsiquiátricos en el debut representan un 17%, y de ellos un 4% se presentan con corea. Estas manifestaciones están incluidas dentro de las que se consideran severas al diagnóstico del LES juvenil, ya que los sistemas relacionados con mayor morbimortalidad son el musculoesquelético, el renal y el neuropsiquiátrico. Por todo ello, los niños y adolescentes suelen precisar dosis más altas de corticoides e inmunosupresores que los adultos. En nuestro caso se ha añadido micofenolato e hidroxiclороquina al tratamiento.

## **19. EDEMA PERIORBITARIO UNILATERAL**

LaCruz Pérez L, Martín-Santiago A, Miguelez Hernández A

H.U. Son Dureta

### **ANTECEDENTES:**

Niño de 11 años, con antecedentes de epilepsia desde los dos años de edad. Hasta hace 1 mes en tratamiento con Topiramato. Refieren episodios autolimitados de epistaxis. No otros antecedentes de interés.

Padres sanos. Abuelo paterno: artrosis. Tío-abuelo paterno: epilepsia.

### **CASO CLÍNICO:**

Remitido desde Dermatología para estudio por edema palpebral - periorbitario unilateral (derecho), levemente eritematoso, de 2 años de evolución. En analíticas realizadas presenta unos ANA positivos 1/320, con anti-DNA positivos. No asocia molestias oculares, ni enrojecimiento conjuntival, ni fotofobia o lagrimeo. No presenta alteraciones de la movilidad ocular. Durante este periodo de tiempo ha recibido tratamientos cortos con corticoides orales, con leve mejoría parcial. No astenia, anorexia, fatiga o pérdida de peso. Hace un mes se suspendió la medicación antiepiléptica por si existía alguna relación con el fármaco. Aporta TAC de senos paranasales, que no muestra alteraciones.

Se repite el estudio analítico, que no muestra alteraciones hematológicas, ni elevación de reactantes de fase aguda. El estudio inmunológico repetido confirma los ANA positivos 1/320, pero los anti-DNA realizados por ELISA se confirman negativos. Los Ac anti-ENA, anticardiolipina (ACL) y anti-Histonas son negativos. Los ANCA son positivos 1/10, con anti-PR3 y MPO negativos. Los estudios de función pulmonar, cardiaca y renal no muestran alteraciones. Se realiza una RNM cerebral y de senos paranasales, que es informada como normal. Se solicita valoración por ORL y Oftalmología que, con las pruebas de imagen normales, no objetivan patología.

Se realiza biopsia cutánea de antebrazo para valorar banda lúpica, que resulta negativa.

Se realiza un intento de tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINE), durante tres meses, sin ningún resultado.

Ante la persistencia del edema y eritema periorbitario, con resultados idénticos al repetir el estudio inmunológico a los cuatro meses, se decide realizar biopsia de párpado superior del ojo afecto, para obtener tejido orbitario. La biopsia es realizada por Dermatología, bajo anestesia general, sin complicaciones. La histología convencional y la inmunofluorescencia fueron típicas de Lupus Cutáneo.

### **COMENTARIOS:**

El diagnóstico diferencial del edema periorbitario es extenso. Existen algunos procesos graves que pueden ser causantes de un edema unilateral, entre las que se incluyen los tumores de órbita, que siempre deben ser descartados. En cuanto a las enfermedades sistémicas, algunas vasculitis, como la enfermedad de Wegener, pueden causarlo (fundamentalmente en niños); también la Dermatomiositis. La afectación de párpados y tejidos periorbitarios en el Lupus Eritematoso es poco frecuente.

## **20. INFECCION POR BOCAVIRUS Y ARTRITIS IDIOPATICA ¿ES POSIBLE LA ASOCIACION?**

Calvo Rey C, Díaz-Delgado R, Collado P, Pérez Breña P, Casas I, García García M<sup>ª</sup>L

Unidad de reumatología infantil. H. Severo Ochoa.

**Antecedentes:** La asociación entre artritis idiopática juvenil (AIJ) e infección por Parvovirus B19, aunque debatida, ha sido objeto de numerosos estudios y publicaciones. Recientemente ha sido descrito el bocavirus, como el segundo parvovirus conocido que ocasiona patología en el hombre. Se asocia fundamentalmente a infecciones respiratorias en niños menores de 5 años, siendo tan frecuente como rinovirus y adenovirus. Se ha descrito también asociado a patología hematológica y sistémica como síndromes petequiales y púrpura trombocitopénica idiopática.

**Caso clínico:** Niño de 3 años que acude por cuadro de fiebre de 15 días de evolución junto con palidez y astenia. En la **exploración física** no se objetivan datos reseñables salvo la citada palidez cutáneo-mucosa. En las **exploraciones complementarias** destaca una anemia leve (Hemoglobina 10 gr/dL, con ferritina elevada 300 ng/mL) y una VSG de 80 mm/h. Bioquímica, coagulación, inmunoglobulinas, ANA, C3, C4, factor reumatoide, coagulación, Mantoux, frotis faríngeo y cultivos de sangre, orina y heces negativo. El estudio radiológico resulta normal. Rx tórax, ECO abdominal y gammagrafía ósea normales. El niño persiste con febrícula alrededor de 1 mes y mantiene la anemia y la VSG elevada. Se deriva a otro centro para realizar estudio de médula ósea, que no fue considerado necesario. El cuadro remite en unos dos meses, habiendo recibido únicamente ibuprofeno a dosis antiinflamatorias. El paciente se mantiene asintomático durante 8 meses tras los cuales acude de nuevo con fiebre elevada hasta 39 en picos de una semana de evolución, palidez, astenia intensa y VSG 100 mm/h. Se repite de nuevo el estudio completo y se realiza en este momento punción aspiración de médula ósea que resulta normal. En ningún momento se objetiva patología articular ni otra sintomatología. Tras 15 días de tratamiento con ibuprofeno sin mejoría y con la persistencia de elevación de VSG se considera la posibilidad de AIJ de inicio sistémico y se pauta tratamiento con corticoides orales (prednisona 0,5 mg/kg/día y metotrexate 10 mg/m<sup>2</sup>), con una evolución excelente, desaparición de la fiebre, la astenia y normalización de la analítica. Tras 6 meses de tratamiento se suspende la medicación encontrándose por el momento asintomático. En el inicio del segundo episodio febril se recoge aspirado nasofaríngeo que resulta **positivo para bocavirus**.

**Comentarios:** Presentamos este caso de artritis idiopática juvenil de inicio sistémico por haberse asociado a una infección por bocavirus. Parece claro que este nuevo parvovirus es un virus causal de sintomatología sistémica, del que aún está casi todo por conocer. ¿Podría tratarse de un nuevo agente inductor de patología reumatológica?

## **21. LA BURSITIS SUBACROMIODELTOIDEA: UNA FORMA DE PRESENTACIÓN POCO FRECUENTE DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (ARTRITIS-ENTESITIS)**

\*Andreu Alapont E, Calvo Penadés I, López Montesinos B

Hospital La Fe. \*Centro Salud Caurt de Poblet. Valencia

### **OBJETIVO:**

Presentar un caso clínico con debut atípico que cumplía criterios diagnósticos de Artritis Idiopática Juvenil como artritis-entesitis (AE), describiendo las características clínicas en su forma de presentación y su evolución clínica.

### **CASO CLINICO:**

Niño de 8 años que acude a la consulta de Pediatría de Atención Primaria por presentar dolor, tumefacción e impotencia funcional a nivel de hombro derecho de 4 semanas de evolución. No asocia fiebre. No síntomas oculares. Aftas orales ocasionales. No dolor ni rigidez de columna. Asocia dolor a nivel del primer dedo del pié derecho desde hace meses. En cuanto a los Antecedentes Familiares destaca un padre afecto de espondilitis anquilosante diagnosticado a los 20 años y una hermana con aftas orales recurrentes.

En la exploración física destaca: Una tumefacción visible con dolor a la palpación en cara anterior del hombro y limitación importante de la movilidad tanto activa como pasiva. Se observa callosidad en base del 1º dedo a nivel de la base de la 1ª IFP con deformidad en flexo y eritema a ese nivel. La exploración axial y maniobras de sacroiliacas fueron negativas. Fue tratado con reposo e ibuprofeno derivándose a la Unidad de Reumatología Pediátrica donde se completa el estudio analítico confirmando la positividad del HLA\_B27. El estudio de imagen tanto ecográfico como RM confirman la presencia de líquido en bursa subacromiodeltoidea. En la Rx simple del primer dedo se objetiva una pequeña erosión a nivel de dicha articulación. Se pauta indometacina con mejoría y pendiente de asociar tratamiento con Inductor de remisión.

### **CONCLUSIONES:**

Destacar con este caso clínico, la presentación de una bursitis subacromiodeltoidea como patología poco usual del hombro en la edad pediátrica y a su vez como una manifestación coincidente con el debut de una Artritis Idiopática Juvenil, cumpliendo criterios de artritis-entesitis. Así como subrayar la importancia de un correcto enfoque diagnóstico inicial desde Atención Primaria.

## **22. DE SINOVITIS VILLONODULAR PIGMENTADA A ARTRITIS PSORIÁSICA: UN LARGO PROCESO DIAGNÓSTICO**

Rando Diego A, Díaz-Delgado Peñas R, Rodrigo García G, Vázquez Álvarez MC, Calvo Rey C

Hospital Severo Ochoa

**ANTECEDENTES:** Los cuadros de monoartritis en el niño pueden tener una etiología muy variada. Así, su causa puede ser infecciosa, reactiva, inflamatoria, traumática o tumoral. Hay que tener en cuenta que hasta el 50% de las artritis idiopáticas juveniles debutan como monoartritis.

**CASO CLÍNICO:** Niña de 10 años que es remitida a la consulta de reumatología infantil por monoartritis de rodilla derecha. Evolutivamente descartada la etiología infecciosa, precisa varias artrocentesis evacuadoras extrayéndose cantidades superiores a 10-15 cc de líquido rojo vinoso con cultivos repetidamente estériles. RX: normal. RMN: gran hipertrofia sinovial con prolongaciones digitiformes que se adentran en planos musculares y región suprapatelar, sugerente de Sinovitis villonodular pigmentada (SVP). Se inicia tratamiento local con corticoides depot en infiltraciones. Después de recibir serología positiva a Yersinia se procede a tratar con cloxacilina, tras lo cual, exhibe lesiones maculares rosadas no descamativas en el dorso de los dedos de las manos, atribuidas a reacción medicamentosa versus vasculitis linfocitaria inespecífica. Tras desestimar la biopsia sinovial, dada la buena evolución con infiltraciones se repite RMN después de 10 meses siendo rigurosamente normal. El diagnóstico hasta ahora contemplado es de artritis reactiva o SVP de buena evolución. Después de un año presenta episodio de artritis en rodilla izquierda con líquido opalescente de características inflamatorias, por lo que se inicia sospecha diagnóstica de Artritis Idiopática Juvenil pauciarticular ANA-. Se pauta tratamiento de segunda línea con Metotrexate obteniéndose óptimos resultados tras tres meses de evolución. A su retirada, después de un año, aparecen lesiones ovaladas rodeadas de halo eritematoso con muy leve componente descamativo, cuya biopsia revela hiperqueratosis paraqueratósica compatible con psoriasis.

**COMENTARIOS:** La historia natural y los cambios del Juicio clínico en esta paciente son un ejemplo de la complejidad de la patología articular que tiene lugar en la infancia. Así, vemos el largo período de tiempo transcurrido hasta la última sospecha clínica de artropatía psoriásica con las implicaciones pronósticas que ello conlleva. Cabe destacar también la sospecha de sarcoidosis cutánea que se tuvo tras la retirada del Metotrexate y la aparición de las lesiones antes citadas que indujo, incluso, a realizar estudios genéticos para las mutaciones más habituales NORD15/CARD3 que fueron también negativos.



### **23. LA AFECTACIÓN DE LA TEMPOROMANDIBULAR EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: UNA ARTICULACION OLVIDADA**

Calvo Penadés I, López Montesinos B, Vázquez Rodríguez T

Hospital La Fe

La presencia de artritis de la articulación temporomandibular (ATM), en pacientes con artritis idiopática juvenil (AIJ), parece ser una manifestación más frecuente de lo que se creía, infradiagnosticada en parte por la escasez de síntomas clínicos y por la baja sensibilidad de los estudios radiológicos convencionales utilizados. Existen pocos estudios en niños, pero al igual que en la Artritis Reumatoide, la afectación de la ATM guarda una probable correlación con la duración de la enfermedad. También La positividad de los ANA, el inicio precoz de la enfermedad, la presentación sistémica y poliarticular son considerados como factores de riesgo para presentar artritis de la ATM.

**Objetivo:** Presentar los pacientes con afectación de la ATM, identificando los factores clínicos, epidemiológicos y los resultados de la RM como método de detección.

**Pacientes y métodos:** Se estudian 21 pacientes con AIJ y con clínica de ATM (dolor, tumefacción, retrognatia, cierre mandibular incompleto o limitación de la apertura bucal). Se consideran las características de los pacientes, edad de inicio, forma de presentación, el curso y tratamiento. Se obtienen los resultados de la RM con gadolinio focalizada a dicha articulación, con signos de afectación (derrame, disminución espacio articular, pannus y erosiones).

**Resultados:** Del grupo de pacientes estudiados 7 eran varones (33%). Todos los pacientes presentaban una AIJ forma poliarticular, 9 de ellos de inicio sistémico (43%), 2 formas psoriásicas y 1 artritis-entesitis. La edad media de inicio de la AIJ fue de 6.8 años (1-13 años). El tiempo medio de evolución de la enfermedad hasta que se demuestra la afectación ATM es de 6.5 años.

La presentación clínica que llevó a la sospecha de artritis de ATM fue la presencia de dolor en 12 pacientes, la limitación de la apertura bucal en 7 pacientes y la presencia de retrognatia en 7 pacientes. La RM demostró una afectación bilateral de ATM en 11 pacientes, y la presencia de erosiones se objetivó en 10 casos.

Serologicamente, la positividad del factor reumatoide (FR) se identificó en 9 pacientes (43%), ANA positivos en 5 casos (24%), en un paciente el HLA B27+.

Todos los pacientes estaban en tratamiento con AINES, corticoides y metotrexato en el momento de la aparición de la clínica ATM, 15 pacientes (70%) estaban recibiendo terapia biológica.

Como antecedentes previos o concomitantes a la AIJ, un paciente presenta una Hepatitis B crónica, 1 caso Diabetes tipo I, 1 síndrome nefrótico controlado, 1 amiloidosis secundaria y 7 pacientes una osteoporosis secundaria.

#### **Comentarios:**

Todo nuestros pacientes con afectación de la ATM eran formas poliarticulares y casi el 50% eran de inicio sistémico, con un tiempo de evolución de 6.5 años y el 70% precisaban terapia biológica, lo que demuestra que la ATM parece presentarse en un grupo de formas graves. Por ello es importante en este grupo tener presente la ATM, para poder realizar un diagnóstico precoz y poder dirigir una tratamiento para conseguir frenar la actividad de la enfermedad en la ATM, evitar la evolución y la presencia de erosiones.

## **24. TRATAMIENTO CON LEFLUNAMIDA (LEF) EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL (AIJ)**

Calvo Penadés I, López Montesinos B, Marco Puche A, Fernández Silvera L

Hospital La Fe

**Introducción:** El metotrexato (MTX) es el inductor de remisión más frecuentemente utilizado en la AIJ. La LEF es un agente de segunda línea que a pesar de no tener aún su indicación para el tratamiento de la AIJ, el estudio en fase III demuestra la efectividad de LEF frente al MTX en pacientes con AIJ poliarticular de edades entre 3 y 17 años. Varios trabajos posteriores han seguido obteniendo los mismos resultados.

### **Objetivo:**

Evaluar la efectividad y seguridad de LEF en un grupo de niños con AIJ no tolerantes o con escasa respuesta al MTX

Pacientes y métodos:

Se revisan todos los pacientes con AIJ que recibieron LEF durante 5 años. La eficacia se determinó con la valoración de las articulaciones activas y limitadas, EAV pacientes, EAV médico, CHAQ y la VSG. Se tuvieron en cuenta las infecciones durante el tratamiento y los controles bimensurales analíticos para el registro de los efectos adversos. La dosis de LEF fue de 10mg/día con pesos entre 10-20Kg, 15 mg/día entre 20-40Kg y 20 mg/día mayor de 40 Kg.

### **Resultado:**

Se trataron un total de 25 pacientes con AIJ con LEF. De edades comprendidas entre 3-16 años (media: 11.9), 15 niñas y 10 niños. Respecto a las características de los pacientes; 15 poliarticulares, 6 artritis-entesitis, 3 psoriásica y 2 oligoarticulares. En 20 pacientes se inició LEF por intolerancia al MTX y en 5 por falta de respuesta. La media de duración del tratamiento fue de 3.2 años (1-5 años).

Se comprobó una mejoría de las variables. El número de articulaciones activas descendió de una media 6(1-14) a 2 (1-4), el CHAQ de unos valores de 0.9 (0.8-1.5) a 0.5 (0.3-1), EAV paciente de valores de 52(40-90) a 15 (8-34) y respecto EAV médico de 42 (35-75) a 10(0-30), respecto a la VSG de 45(25-55) a 14 (8-20).

Del total de pacientes con LEF, 9 pacientes (36%) asociaron tratamiento con antiTNF (5 etanercept, 2 infliximab y 2 adalimumab. 7 pacientes suspendieron LEF por remisión completa. En 3 por efectos adversos no graves ( infecciones recurrentes, cefalea y caída del cabello). Ningún paciente desarrolló incremento de transaminasas.

### **Conclusiones:**

La LEF es una medicación bien tolerada en el 88% de los pacientes. El 28% de los pacientes suspendieron LEF por remisión. Por lo que se comprueba su eficacia en nuestros pacientes con AIJ poliarticular. Podemos considerar a LEF como alternativa cuando no es bien tolerado MTX en la edad pediátrica.

## **25. UVEITIS CRONICA COMPLICADA ANA + ¿ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL "SINE ARTRITIS"?**

Rodrigo García G, Díaz-Delgado Peñas R, Rando Diego A, Vázquez Álvarez MC, Calvo Rey C

H. Severo Ochoa

**Antecedentes:** La uveítis es una causa frecuente de morbilidad en la artritis idiopática juvenil (AIJ). El sexo femenino y la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) son factores de riesgo de inflamación ocular. Presentamos un caso de uveítis anterior crónica ANA positivo, dependiente de inmunosupresores con patrón evocador de AIJ que hasta el momento no ha presentado afectación articular.

**Caso clínico:** Niña de 13 años remitida por disminución de agudeza visual y diagnóstico oftalmológico de uveítis severa. Su abuela materna presenta vasculitis leucocitoclástica ANA negativa, y su madre vasculitis nodular no claramente definida (pANCA y ANA negativos) ambas en tratamiento con corticoides orales. En ambas se sugirió como probabilidad diagnóstica sarcoidosis/vasculitis tipo LES. Desde los 5 años de edad la paciente ha presentado cuadros febriles sin foco con tendencia a la periodicidad, así como artralgiás en los últimos años sin signos de inflamación ni derrame. No historia de aftas recurrentes ni fenómeno de Raynaud. En la exploración física destaca un estado nutricional normal, sin signos cutáneos de vasculitis ni de artroentesopatía.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZADAS:**

**Hemograma:** normal Sin reactantes de fase aguda.

**Inmunología:** ANA: patrón mixto homogéneo/moteado título 1/160 (antiDNA negativo) Factor C4 de complemento reiteradamente descendido. Factor reumatoide: negativo. Hipergammaglobulinemia policlonal.

**Rx tórax:** normal. **Estudio orina:** normal

**Estudio oftalmológico:** Uveítis anterior evolucionada con queratopatía en banda de la mitad inferior corneal. Tyndall muy positivo.

**EVOLUCIÓN:** Dado el diagnóstico oftalmológico, la hipocomplementemia y los ANA se inicia tratamiento con corticoides sistémicos añadiéndose ácido fólico y metotrexate llegando a precisar dosis de 15 mg/m<sup>2</sup>/semana. La buena evolución permite la retirada de corticoides a los dos meses de iniciados, se intenta posteriormente la reducción de metotrexate poniéndose de manifiesto en ese momento reagudización de la uveítis con aparición de catarata incipiente en ojo izquierdo. Con la evolución se negativizan los ANA y se normaliza el complemento. Debido a la dependencia clínico-analítica de metotrexate y la sospecha de sarcoidosis a tenor de los antecedentes familiares, se solicita estudio genético de mutaciones NOD2/CARD15 y C495Y/R334Q asociadas a sarcoidosis precoz (Síndrome de Blau) que resultó negativa para las mutaciones anteriormente citadas. Durante la evolución no presenta en ningún momento debut de artritis.

**Comentarios:** El objetivo del caso clínico es resaltar la importancia y complejidad de la alteración ocular y su asociación a determinados aspectos: genéticos (estudio realizado) y antecedentes familiares (muy sospechosos de autoinmunidad).

Se propone el uso de anti TNF alfa para el control de la uveítis en el momento actual.

## 26. AUSENCIA DE PROTECCIÓN OCULAR DE ETANERCEPT EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Graña Gil J, López Sánchez C, Palmou Fontana N, Freire González M, Galdo Fernández F, \*Porta Sánchez A

Reumatología, CHU Juan Canalejo . \*Farmacia, CHU Juan Canalejo

**Introducción.-** Las formas pauci y poliarticulares de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) refractarias a metotrexato (MTX) se han demostrado buenas respondedoras a tratamiento con Etanercept. Este tratamiento sin embargo no tiene la misma eficacia para el tratamiento de uveítis en niños. Material y método.-Presentamos dos casos retrospectivos de pacientes con AIJ que correctamente tratados con Etanercept, presentaron clínica oftalmológica de uveítis, requiriendo la modificación de dicho tratamiento por otro anti-TNF alfa para su control.

Resultados.- Casos	1	2	Notas
Edad	8 años y 4 meses	14 años y 11 meses	<b>T:</b> tobillo
Sexo	F/niña	F/niña	<b>MTF:</b> metatarsofalángica
Edad inicio AIJ	2a10m	7a7m	<b>AINE:</b> antiinflamatorio no esteroideo
Forma inicio AIJ	PAUCIARTICULAR	MONOARTICULAR	<b>MTX:</b> metotrexato
Forma evolución AIJ	PAUCI	PAUCI	<b>SZP:</b> salazopirina
Nº articulaciones inicio	2	1	<b>ETA:</b> etanercept
Articulaciones	Td+2 <sup>a</sup> MTF	Ti	<b>INFLIX:</b> infliximab
Tratamientos	AINE/+ MTX (#)/+ETA	AINE/+ MTX/+SZP(*)/ + ETA	<b>aTNF:</b> antagonista Factor Necrosis Tumoral alfa
Afectación ocular	Uveítis unilateral	Uveítis bilateral	(#) suspendido a los 24 meses por trombopenia
Edad afectación articular	2a10m	7a7m	(*) suspendido a los 10 meses por mala tolerancia y evolución
Edad afectación ocular	8a2m	13a6m	pendiente de inicio de anti-TNF (Etanercept)
Tiempo de Ttº previo con ETANERCEPT	37m	26m	
MTX asociado	No	Si	
Nuevo aTNF	INFLIX	INFLIX	
Evolución con aTNF-monoclonal	Buena	Buena	
Afectación articular en debut de uveítis	No	No	

**Comentarios.-** La uveítis puede aparecer en alrededor de 10-15 % de pacientes con AIJ en algún momento de la enfermedad, precisando en algunas ocasiones el uso de anti-TNF alfa para su control. En nuestra serie de 12 casos de AIJ con tratamiento biológico activo actual aparecen 2 casos bien controlados con etanercept que desarrollan uveítis sin criterios de brote articular ni historia previa de uveítis. Estudios previos ya planteaban la pobre respuesta de las uveítis al etanercept frente a infliximab o a adalimumab. Adalimumab demuestra mayor eficacia en el tratamiento de las uveítis en la infancia frente a etanercept, y similar a infliximab aunque a costa de un mayor riesgo de reacciones anafilácticas a éste último.

**Conclusiones.-** Con estos dos casos que aquí exponemos, incidimos en el hecho de que el uso de etanercept en AIJ no protege de episodios de uveítis, siendo quizás los anticuerpos monoclonales los que puedan ejercer este efecto protector a la vez que controlan la afectación articular. Las observaciones sobre un mayor grupo de pacientes pueden inclinar la balanza hacia un cambio en las prioridades del uso de los anticuerpos monoclonales en la infancia.

## 27. TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB DE LA UVEITIS REFRACTARIA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Pérez Villena A, Mastro Martínez I, Clemente Garulo D, Ibañez Rubio M

Hospital Niño Jesús

**Introducción:** La uveítis aparece en el 10-15% de los pacientes con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ). Cuando fracasa el tratamiento tópico o sistémico con esteroides es necesario asociar fármacos de segunda línea como el metotrexato o la ciclosporina. A pesar de todo, todavía existen casos refractarios en los que anticuerpos frente al Factor de Necrosis Tumoral  $\alpha$  (TNF $\alpha$ ) pueden ser de utilidad para el control de los síntomas, tanto a nivel ocular como articular. Infliximab parece obtener mejores resultados que etanercept para el control ocular. La experiencia con adalimumab es todavía escasa pero parece eficaz en casos refractarios a otras terapias.

**Objetivo:** Descripción de 4 pacientes con uveítis asociada a AIJ refractaria a tratamiento en los que se ha empleado Adalimumab.

**Resultados:** Se presentan 4 casos de pacientes con AIJ:

**Caso 1:** Paciente de 13 años, diagnosticado hace 7 años de una AIJ Oligoarticular B27 +, ANA -, FR-. Mal controlado desde el punto de vista articular y ocular con tratamiento de Metotrexate y etanercept durante 3 años a dosis máximas. Hace 7 meses cambia etanercept por adalimumab a dosis de 40mg/quincenal manteniendo metotrexato semanal. Actualmente no presenta síntomas a nivel ocular ni articular.

**Caso 2:** Paciente de 8 años, diagnosticado hace 6 años de una AIJ Oligoarticular B27+, ANA -, FR -. Presenta brotes articulares y oftalmológicos de su enfermedad a pesar del tratamiento de metotrexato y etanercept durante 2 años a dosis máximas. Hace 7 meses cambia etanercept por adalimumab a una dosis de 20 mg/quincenal, manteniendo metotrexato semanal. Presentó en este periodo una recaída articular y un episodio de uveítis, aumentando la dosis del Adalimumab hasta 40 mg/semanal. Sin inflamación articular desde entonces, aunque persiste su uveítis.

**Caso 3:** Paciente de 11 años, diagnosticada hace 9 años de una AIJ Oligoarticular FR -, ANA -, B27+. No presenta brotes articulares tras la instauración del tratamiento con metotrexato y etanercept a dosis habituales durante 3 años, pero sí frecuentes recaídas oculares. Hace 7 meses cambia etanercept por adalimumab a una dosis de 20mg/quincenal manteniendo metotrexato y ha presentado una mejoría significativa de la inflamación ocular y continuando estable desde el punto de vista articular.

**Caso 4:** Paciente de 11 años, diagnosticada hace 8 años de una AIJ Oligoarticular Extendida, FR – ANA -, B27+, en tratamiento con Metotrexate a dosis habituales que presenta mal control desde el punto de vista articular y oftalmológico. Hace 7 meses asocia al tratamiento adalimumab a una dosis de 30 mg/ quincenal y desde entonces no ha presentado nuevos episodios de uveitis. Presentó un brote articular que no cedió con AINE.

**Conclusiones:** El Adalimumab parece ser una terapia efectiva para los casos de uveítis asociado a AIJ en los que han fracasado otras opciones terapéuticas, incluidos otros Anti-TNF $\alpha$  como el etanercept.

## 28. UVEÍTIS DE INICIO INFANTIL: TIPIFICACIÓN CLÍNICO-ETIOLÓGICA

\*Lozano,V, Rodríguez-Lozano B, \*\* Feo J, Bethencourt J.J., \*Serrano M.A, . Hernández V, \*Losada M. J, Gantes M.A.

Serv. Reumatología, \* Serv. Oftalmología, \*\* Serv. Pediatría. Hospital Universitario de Canarias.

**Objetivo:** Describir la experiencia de la Unidad de Uveítis del Hospital Universitario de Canarias en la caracterización y tipificación etiológica de las uveítis de inicio en edad pediátrica.

**Pacientes y métodos:** Estudio observacional de una serie de pacientes con uveítis de inicio infantil tras un seguimiento realizado conjuntamente por los Servicios de Oftalmología, Reumatología y Pediatría del Hospital Universitario de Canarias durante el período 2000-2007 tras aplicación de un protocolo diagnóstico y de seguimiento en la Unidad de Uveítis.

**Resultados:** De 163 pacientes seguidos en la Unidad, 16 presentaron uveítis de inicio en edad infantil (10%), 8V/8M, con un rango de presentación entre 2 y 17 años. Se ha realizado un seguimiento medio entre 3 y 26 años.

Del número total de uveítis las formas de presentación fueron:

1. Uveítis anterior: 8/18 pacientes ( 44% ) con los siguientes patrones de afectación ocular:
  - Uveítis anterior aguda recurrente unilateral (UAARU): 2
  - Uveítis anterior aguda recidivante unilateral alternante (UAARUA): 2
  - Uveítis anterior crónica bilateral (UACB):4
2. Uveítis intermedia: 5/18 (27%) con los siguientes patrones:
  - Periflebitis: 2
  - Pars planitis: 2
  - Pars planitis con periflebitis: 1
3. Panuveítis: 5/18 (27%)

No se observaron cuadros uveíticos del segmento posterior aisladamente. En 12/16 pacientes la uveítis fue bilateral (75%).

Los procesos etiológicos fueron: Artritis idiopática Juvenil (AIJ) oligoarticular ANA+ (3); enfermedad de Behçet (1); sarcoidosis con diagnóstico definitivo (1), en observación de probable sarcoidosis (3); postraumática (1); idiopática (7). No se ha detectado etiología infecciosa en este período.

El proceso ocular fue el debut de la enfermedad sistémica asociada en 5/16 pacientes (31%). Ha sido la única manifestación clínica con un curso persistente y recidivante en 11/16 pacientes (68%).

Han precisado corticosteroides sistémicos únicamente 3 pacientes, inmunosupresores (MTX, Cs-A) en 6 pacientes y antagonistas de TNF-alfa (infiximab, adalimumab) en 3 pacientes.

### Conclusiones:

1. El 10% de los pacientes en seguimiento en la Unidad de Uveítis han presentado el inicio del cuadro uveítico en la infancia, siendo la uveítis anterior la forma clínica más frecuente.
2. La presentación fue bilateral en el 75% de los pacientes.
3. En el 43% de los pacientes no hemos podido detectar enfermedad sistémica asociada, considerando el cuadro ocular idiopático.
4. En la tipificación etiológica establecida destaca la AIJ y la sarcoidosis como causa más frecuente y ha sido el cuadro ocular la 1ª manifestación de la enfermedad en el 31% de los pacientes.
5. El 75% de los pacientes han precisado tratamiento sistémico para el control del cuadro ocular.

## 29. SARCOIDOSIS INFANTIL: MANIFESTACIÓN OCULAR COMO SIGNO DE PRESENTACIÓN

Rodríguez-Lozano B, \*Lozano V, Bustabad S, Delgado E, \*\*Feo J,\*Losada M.J, Talaverano S, \*Serrano M.A.

Serv. Reumatología, \*Serv. Oftalmología, \*\*Serv. Pediatría. Hospital Universitario de Canarias

**Introducción:** La sarcoidosis de inicio infantil es infrecuente y puede cursar de modo casi asintomático. En general, la afectación ocular ocurre en el 20% de los pacientes, mientras que es sólo en el 5% de los casos la 1º manifestación de la enfermedad. Por otra parte se conoce la variación de los valores de la enzima convertidora de angiotensina (ECA) en las enfermedades granulomatosas como la sarcoidosis, sin poder considerarse un marcador específico de la enfermedad, y también las variaciones fisiológicas según la edad e incluso según sexo.

**Objetivo:** Describir la prevalencia, tipo y características de la uveítis de inicio infantil como signo de presentación de posible enfermedad sistémica tipo sarcoidosis.

**Pacientes y métodos:** Estudio observacional de una serie de pacientes con uveítis de inicio en edad pediátrica seguidos conjuntamente por los Servicios de Oftalmología, Reumatología y Pediatría del Hospital Universitario de Canarias durante el período 2000-2007 tras aplicación de un protocolo diagnóstico y de seguimiento en la Unidad de Uveítis.

**Resultados:** 16 de los 163 pacientes valorados en dicho período presentaron uveítis con un inicio en edad inferior a los 18 años (10%) con una distribución por sexo de 8V/8M. En 12/16 (75%) debutó el cuadro ocular sin enfermedad asociada conocida previamente. En 4/16 (3V, 1H) presentaron uveítis a una edad media de 6 años con un seguimiento de 3-26 años (mediana 12,5 años) mostrando las siguientes características:

*Paciente 1.* Varón 16 años con pars planitis bilateral y edema macular quístico en ojo derecho. ECA 117 U/l. Tratamiento con corticoides y Ciclosporina-A (Cs-A) en pauta de reducción progresiva asociado a metotrexato (MTX) 7,5 mg/semanal.

*Paciente 2.* Varón de 12 años con uveítis intermedia bilateral (vitritis con snowball). ECA 94 U/l. Preciso corticoterapia y Cs-A. Actualmente sin tratamiento.

*Paciente 3.* Niña de 13 años, uveítis intermedia bilateral (pars planitis con periflebitis) con curso severo y recidivante. En curso de tratamiento con corticoides a bajas dosis, (2,5 mg a días alternos), Cs-A (3mg/kg/día) y MTX 7,5mg/semanal. ECA 83 U/l.

*Paciente 4.* Varón de 33 años con debut de uveítis anterior crónica bilateral a los 7 años con desarrollo posterior de uveítis posterior (periflebitis peripapilar cicatrices coriorretinianas). En el seguimiento presentó poliartritis, adenopatías, paniculitis cutánea, fiebre, hipercalcemia, patrón gammagráfico con Galio en panda y ECA 84U/l.

En tratamiento con corticosteroides a bajas dosis a días alternos.

En todos ellos, la ECA sérica estaba elevada con una concentración media de 94,5U/l (83-117 U/l) permaneciendo dentro de los rangos normales en el resto de la serie, presentando esta variación media de los niveles de ECA significación estadística ( $p<0.01$ ). A pesar del tratamiento con corticoides e inmunosupresores persistieron los valores de ECA por encima del rango normal.

### Conclusiones:

1. El 10% de los pacientes valorados en la Unidad de Uveítis presentaron la 1ª manifestación ocular en la edad pediátrica.

2. En el 75% de los pacientes no presentaban enfermedad sistémica conocida asociada en el momento del diagnóstico del cuadro ocular.

3. En 4/16 pacientes (25%) presentaban valores elevados de ECA con manifestaciones oculares observadas en la sarcoidosis, aunque sólo 1 paciente desarrolló otras manifestaciones clínicas sistémicas sugestivas de esta enfermedad.

4. Aunque no se ha podido establecer un diagnóstico definitivo de sarcoidosis ante la falta de criterio histopatológico, las manifestaciones oculares, la elevación de ECA y el curso crónico y recidivante sugiere esta posibilidad diagnóstica y mantener un estricto seguimiento.

### **30. EFICACIA DE BOSENTAN EN REUMATOLOGIA PEDIATRICA: HIPERTENSION PULMONAR Y ULCERAS DIGITALES**

Calvo Penadés I, López Montesinos B, Vázquez Rodríguez T, Montañéz Sánchez A, Marco Puche A

Hospital La Fe

**OBJETIVO:** Presentar tres pacientes pediátricos tratados con Antagonista del receptor de la endotelina (Bosentan), un tratamiento poco frecuente en la clínica diaria de una Unidad de Reumatología Pediátrica.

#### **PACIENTES:**

**Caso 1.** Mujer de 13 años de edad que debuta como Artritis Idiopática Juvenil de inicio poliarticular tratada con AINES y Metotrexato. Sufre una recaída con fiebre, diarrea y deterioro del estado general con ANA a 1/6400, ENA positivo (anti-Ro) y Ac. anticardiolipina, y disminución de DLCO a 45%, sin clínica respiratoria. Con diagnóstico de LES se asoció AAS, hidroxicloroquina y esteroides. Al suspender los esteroides por miopatía esteroidea la paciente comienza una clínica de insuficiencia respiratoria con descenso de SatO<sub>2</sub>, taquipnea y signos de hipertensión pulmonar. Asociaba cambios cutáneos sugerentes de morfea y anti-RNP positivos que aportaron diagnóstico definitivo de Enfermedad Mixta de Tejido Conectivo con hipertensión pulmonar. Respiratoriamente presentaba DLCO de 35%, HTAP 28 mmHg, vasorreactividad a epoprostenol negativa y un estado de NYHA III por lo que se trata con Bosentan, mofetil micofenolato y anticoagulantes orales, mejorando DLCO(52%). Pudo suspender O<sub>2</sub> domiciliario y descender el tratamiento esteroide. En la actualidad está en NYHA I con buena tolerancia.

**Caso 2.** Mujer de 4 años de edad que presenta proceso compatible con fenómeno de Raynaud en manos (dolor, frialdad acra, palidez, eritema y cianosis alternante) que persiste pese a tratamiento con nifedipino. El estudio clínico, de imagen y serológico descarta patología a otro nivel ni enfermedad sistémica de base. La capilaroscopia aporta un cuadro de distrofia capilar incipiente compatible con Esclerodermia, sin otros criterios diagnósticos. Ante la mala respuesta a tratamiento con aparición de necrosis incipiente en 4º dedo mano derecha, se inicia tratamiento con bosentan, con mejoría de la clínica, encontrándose asintomática tras un año de tratamiento mantenido.

**Caso 3.** Mujer de 5 años con enfermedad celíaca que presenta cuadro de artritis en manos, erupción cutánea y seguidamente lesiones de Dermatomiositis y Esclerodermia, quedando el diagnóstico de Síndrome de Solapamiento. Tratada con metotrexato, d-penicilamina, corticoides y nifedipino se consigue la estabilidad de la enfermedad con la única incidencia de que aparece un cuadro de reflujo gastroesofágico progresivo. Posteriormente presenta un fenómeno de Raynaud muy agresivo con dolor intenso y úlceras en los pulpejos de los dedos, con mala tolerancia a altas dosis de nifedipino, por lo que se administra bosentán a dosis plenas, que mejoró el cuadro y la mantiene estable con buena tolerancia y controles analíticos normales.

**CONCLUSIONES:** El uso del principio activo bosentan, antagonista del receptor de la endotelina I, puede ser útil en casos refractarios a otros tratamientos vasodilatadores, tanto de los vasos pulmonares como de la circulación periférica en la edad pediátrica. Su administración oral y la no presentación de efectos adversos durante su tratamiento indican su recomendación. El estudio más detallado y la aparición de nuevos casos a tratamiento, puede abrir una nueva vía dentro de las opciones terapéuticas en reumatología pediátrica.



## AGRADECEMOS LA COLABORACIÓN DE:



**Excelentísimo Ayuntamiento de Santa Cruz de Tenerife**  
**Excelentísimo Cabildo Insular de Tenerife**

**Wyeth**



### Secretaría Técnica

Viajes El Corte Inglés, S.A.  
C/ Jesús y María, 53  
38004 Santa Cruz de Tenerife  
Tf. 922 574467 Fax: 922 281916  
E-mail: [grupostfn@viajeseci.es](mailto:grupostfn@viajeseci.es)

