

**Comunicaciones**  
**2º Congreso de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica**  
**Valladolid, 1999**

**C1.-Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles. Nuevas directrices y propuesta de estudio multicéntrico** R Merino, J de Inocencio, J Garcia-Consuegra.

\* Unidad de Reumatología Pediátr. Hospital La Paz, C.S. Benita de Avila. Madrid.

El Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles se creó en 1995 como un instrumento que facilitara un mejor conocimiento del tipo y frecuencia de las enfermedades reumáticas de la población pediátrica española. En Enero de 1.999 se remitió una encuesta a los pediatras y reumatólogos colaboradores habituales para evaluar las directrices del Registro, proponiendo tres supuestos: 1) Continuar registrando como se venía haciendo todas las enfermedades reumáticas agudas o crónicas, 2) Registrar únicamente las artritis crónicas, conectivopatías y vasculitis, y 3) Otras posibilidades. El resultado fue favorable al 2º punto. Por ello, se continuará registrando las artritis crónicas, las conectivopatías y las vasculitis. Asimismo, proponemos un estudio multicéntrico de las artritis pediátricas.

**Propuesta de estudio.** Clasificación de la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ).

Introducción. El término AIJ ha sido sugerido por un grupo internacional de expertos para unificar criterios y evitar la división creada por los términos "Artritis Crónica Juvenil" y "Artritis Reumatoide Juvenil". La AIJ se define como artritis persistente durante 6 semanas, de causa desconocida, y de comienzo antes de los 16 años, y comprende 7 categorías.

Objetivo. Estudio prospectivo multicéntrico para clasificar la AIJ en: 1) Sistémica, 2) Oligoartritis persistente o extendida, 3) Poliartritis con FR (+), 4) Poliartritis con FR (-), 5) Artritis Psoriásica, 6) Artritis relacionada con entesitis y 7) Otras artritis, que comprende las artritis que se clasifican en más de una categoría o no tienen cabida en ninguna.

Pacientes y método.

- Se incluirá a los pacientes con inicio de la enfermedad a partir de Enero - 1998.
- Los datos se recogerán en un cuestionario diseñado al respecto en tres momentos: a los 6 meses, al año y a los 2 años del comienzo, y se enviarán a la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital La Paz para ser registrados y analizados.
- El significado de los términos usados en el cuestionario queda especificado en hoja aparte.
- Los resultados del estudio se comunicarán anualmente.
- Se excluirán los pacientes cuyos datos no estén completos o no se ajusten a los tiempos elegidos.

Comentarios. La clasificación de la AIJ ha recibido críticas y desconocemos si finalmente será o no aceptada por la comunidad médica interesada en Reumatología Pediátrica. Aunque no supone un avance en el

conocimiento etiológico o patogénico de la enfermedad, tiene indudable utilidad clínica.

## **C2.-Adaptación transcultural del Childhood Health Assessment Questionnaire al español**

García JJ, Gonzalez E, Ros J, Artigas S, Pizá A, Pou J.

Servei Pediatria. Unitat Integrada Clinic-Sant Joan de Déu. Universitat Barcelona

Resumen: Uno de los instrumentos más extendidos en la evaluación funcional de los niños con artritis crónica juvenil (ACJ) es el Childhood Health Assessment Questionnaire (cHAQ). Este instrumento consta de una serie de items cerca de actividades de la vida diaria. Al puntuar dichos items obtenemos el índice de discapacidad (ID). Para poder aplicar el cHAQ en nuestro medio e necesaria una adaptación del mismo y comprobar que el instrumento resultante mantiene una fiabilidad y validez correctas

Objetivos: 1. Demostrar que la versión española del cHAQ (cHAQ-E) es un instrumento valido y fiable en la medida del estado de salud de los niños con ACJ.

2. Comprobar el sistema de puntuación del cHAQ-E

Material y métodos: A partir de un proceso de traducciones-retrotraducciones realizado por un equipo multidisciplinario se confeccionó el cHAQ-E. El cuestionario fue aplicado de forma consecutiva a los padres de los pacientes con ACJ controlados en consultorios de Reumatología así como a los niños mayores de 9 años.

Resultados: El cHAQ-E se aplicó a 79 padres y 41 niños. No se encontró relación entre ID y la edad del paciente, ni entre el ID y el tiempo de evolución de la enfermedad. la fiabilidad test-retest se evaluó en 16 pacientes sin encontrar diferencias entre el ID de la primera administración y de la segunda (0,88 versus 0,84;  $p > 0,6$ ; Coeficiente correlación intraclase  $R = 0,94$ ). El coeficiente alfa de Cronbach fue de 0,948, demostrando una excelente fiabilidad interna, con una correlación media entre las distintas áreas que componen el cHAQ-E entre 0,3557 y 0,7831. En la fiabilidad entre observadores se obtuvo un coeficiente de correlación intraclase de 0,96. En el estudio de la validez convergente e efectuó la correlación entre el ID y diversas medidas de actividad de la enfermedad obteniendo en todos los casos correlaciones estadísticamente significativas (coeficiente de correlación de Spearman entre 0,42 y 0,82;  $p < 0,005$ ). el análisis de componentes principales realizado evidencia que el ID es un índice apropiado en la medida de la discapacidad al ponderar por igual todas las áreas

Conclusión: 1.El cHAQ-E es un método viable, fiable y válido en la determinación del estado de salud de los niños con ACJ españoles. 2. Las 8 áreas que componen el ID son necesarias, relevante y están ponderadas por igual

## **C 3.- Capacidad discriminativa y sensibilidad a cambios clínicos de la versión española del Childhood Health Assessment Questionnaire (cHAQ-E)**

J.J Garcia, E Gonzalez, J.Ros, I. Martin, A.Arce, J.Pou  
Servei Pediatria. Unitat Integrada Clinic-Sant Joan de Déu. Universitat  
Barcelona

Resumen: El Childhood Health Assessment Questionnaire es un instrumento de salud desarrollado para medir la capacidad funcional de los niños con artritis crónica juvenil(ACJ) que ha sido recientemente traducido y validado en nuestro medio. no obstante, pocos trabajos han investigado su capacidad discriminativa.

Objetivos: Comprobar la validez discriminativa del cHAQ-E para detectar cambios clínicos en el seguimiento de estos enfermos.

material y métodos: El cHAQ-E se aplicó de forma consecutiva a los padres de los pacientes con ACJ controlados en Consultorios de Reumatología y se clasificaron según su clase funcional de Steinbroker. 15 meses después de la inclusión del último enfermo se volvió a aplicar el cHAQ-E. La validez discriminante se estudió mediante un análisis de regresión logística y la sensibilidad a cambios clínicos con pruebas T-Wilcoxon y magnitudes de las diferencias (MD), tomando como referencia la evaluación subjetiva de los padres.

Resultados El cHAQ-E se aplicó a 79 padres de pacientes con ACJ.

1)Validez discriminante: El cuestionario fue capaz de clasificar correctamente al 91% de los pacientes en función de si pertenecían a la Clase I de Steinbroker o a una clase con mayor afectación, con una sensibilidad del 90% y una especificidad del 75%

2) Sensibilidad a cambios clínicos: Se calculó sobre 50 pacientes de los 79 de la muestra inicial, habiendose aplicado el segundo cHAQ un promedio de 20 meses después del primero (DE:0'37; amplitud 14'5 meses-24 meses). de los 29 pacientes que mejoraron según la evaluación subjetiva de los padres, el cHAQ\_E también lo hizo en 16, mientras que en 8 empeoró ( $p=0'017$ ; MD=0'51). De los 8 pacientes que empeoraron, el cHAQ-E también lo hizo en 4 y mejoró en 1 ( $p=0'1$ ; MD=0'6). Entre los 13 que permanecieron igual, el cHAQ-E mejoró en 1 y empeoró en 2( $p=0'6$ ; MD=0'17)

Conclusiones: 1. El cHAQ-E es una medida sensible y especifica para clasificar a los pacientes con ACJ, según su grado de discapacidad funcional.

2. El cHAQ-E es un instrumento sensible en la detección de cambios clínicamente relevantes en el seguimiento de estos enfermos

#### **C 4.-Sindrome de hiperfosfatemia transitoria en la infancia**

L Lacruz, I Calvo, J Soriano

Reumatología Pedi-trica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia

Objetivo:La hiperfosfatemia transitoria benigna de la infancia (HTI) se caracteriza por presentar: edad < 5 años, signos de patología diversa, ausencia clínica y analítica de patología ósea y/o hepática y que los valores de fosfatasa alcalina (FA) regresen a la normalidad en un periodo de 4 meses (criterios de Kraut).Presentamos nuestros pacientes con HTI y ausencia de patología ósea o hepática, en un periodo de tres años.

Pacientes y Métodos: Se realiza una revisión de los pacientes controlados en nuestra Unidad desde 1997-1999, seleccionando aquellos en los que se detectó una elevación de FA y se describen los datos que comprenden la edad, sexo, valores de FA en relación a los percentiles para cada edad, las enfermedades asociadas y el predominio estacional.

Resultados:

Caso	Sexo	Edad (meses)	FA sérica	T. normal (meses)	P. asociadas
1	F	29	4.301	2.0	ITU
2	M	26	5.832	1.0	IRS
3	F	36	7.324	4.3	Amigdalitis
4	M	48	2.010	3.2	Edema Ag.(parvov.
5	M	27	2.845	3.0	GEC
6	F	39	3.375	4.0	GEC (Rotavirus)

La edad media en nuestra serie fue de 30 meses (26-39), sin predominio de sexo (50% niños y 50%niñas). Los valores de FA hallados se sit-an por encima del percentil 97 para cada edad y se normalizaron en un periodo medio de 2.5 meses (1-4). Observamos en estos niños un predominio estacional en los meses fríos (Noviembre a Febrero). Un dato que destaca en nuestros pacientes es la presencia de anorexia en un 66,6%, lo que aparece también referido en otras series.

Comentarios: El síndrome de hiperfosfatemia transitoria de la infancia es propio de los primeros años de vida y se caracteriza por ser un proceso benigno y autolimitado. Es por tanto una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la hiperfosfatemia en niños, con lo que se podría evitar exploraciones innecesarias con el consiguiente beneficio para el paciente.

### **C5.- Mineralización ósea. Estudio comparativo en pacientes con ACJ, Diabetes Mellitus y Desnutridos**

C.González Cristobal, B González Alvarez, R MirallesChinchilla, J Fco González.

Servicio Pediatría. Hospital Universitario Canarias

Resumen: Se estudia el contenido mineral óseo y la osteocalcina en un total de 30 niños canarios, divididos en grupos de 10, diagnosticados de ACJ, asma bronquial, y desnutridos, haciendo un estudio comparativo entre los 3 grupos.

Material y métodos: Los 30 niños estudiados tenían unas edades comprendidas entre los 5 y 14 años. a todos ellos se les determinó la osteocalcina y el contenido mineral óseo, utilizándose para esta última un densitómetro Hologic O DR-1000 W, Inc, Waltham, Ma. Los valores obtenidos de contenido mineral óseo (CMO) se expresaron en gramos por cm<sup>2</sup>. La osteocalcina se midió por radioinmunoensayo. Los pacientes afectados de ACJ y los de asma bronquial fueron tratados con corticoides.

Resultados: El CMO obtenido en el grupo ACJ, fue de 0´52+/-0´04, al igual que el grupo con asma bronquial, mientras que las cifras obtenidas en los desnutridos fue de 0´57 +/- 0´04. la osteocalcina fue de 2´6 +/- 0´08 en la ACJ. para el asma bronquial de 1´94 +/- 0´046 y para los desnutridos de 2´87 +/- 0´11.

Conclusiones: Los niños sometidos a corticoides presentan valores de CMO y de osteocalcina inferiores a los desnutridos lo que obliga a seguir un control exhaustivo de todos los pacientes que reciben dicho tratamiento

### **C6.- Síndrome antifosfolípido asociado a Diabetes Mellitus.**

C. González Espinosa, B. González Alvarez, R. Miralles, J.Fco González.  
Servicio Pediatría. Hospital Universitario Canarias.

Resumen: El síndrome antifosfolípido o síndrome de Hughes, se caracteriza por trombosis venosa arteriales y trombopenia con la presencia de anticuerpos circulantes dirigidos contra los fosfolípidos. Su asociación con la Diabetes Mellitus tipo I es poco frecuente y se le denomina síndrome poliglandular autoinmune.

Caso clínico: paciente conocida del Servicio por presentar a los 3 años de edad un cuadro compatible con Diabetes Mellitus. En el momento del ingreso cuenta 8 años de edad con un cuadro caracterizado por petequias y equimosis generalizadas y gingivohemorragias. no otros síntomas ni signos asociados. Analítica practicada destac: plaquetas 6.000/mm<sup>3</sup> VSG:39. Aspirado de M.O. hiperplasia megacariocítica. Población linfocitaria: CD3/CD8 disminuidas. T4-T8 aumentada. Coombs directo+ débil, C4:9 mgr/dl., ANA granular+, Ac antiDNA nativo+, anticoagulante lúpico y anticardiolipinas IgM e IgG +, Ac. antimicrosomales + débil, anti MPO+, anti Ro, anti La, Ac SmRNP, C-ANCA positivos; anti Jo, anti PR3, antirreticulina, antiglobulina, antigliadina, antimitocondriales antiendomisio, ICA e IAA: negativos; marcadores de hepatitis Hbc Ac+, Ac antifosfolípido+ Instaurado tratamiento corticoideo se recuperan las plaquetas pero se altera la glucemia, que requiere insulina intensiva.

Conclusiones: el síndrome antifosfolípido asociado a Diabetes Mellitus se conoce como síndrome poliglandular tipo 4. su rareza en la edad pediátrica nos hace llamar la atención sobre este tipo de patología y aportar un nuevo caso a la literatura

### **C7.-Tumoración en rodilla en una niña afecta de neurofibromatosis**

JC López Robledillo, M D. López Saldaña, M Ibáñez Rubio.

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Caso clínico: niña de 4 años remitida a nuestra consulta para estudio de tumefacción no dolorosa de rodilla derecha. En los antecedentes personales destaca: neurofibromatosis tipo I, espina bífida lumbosacra y enfermedad

celiaca. En la anamnesis se refiere inflamación de la rodilla derecha desde dos meses antes que no se ha acompañado de dolor, cojera ni fiebre, no traumatismo previo ni antecedente infeccioso reciente resultando la anamnesis para conectivopatía negativa. En la exploración física general se objetivan numerosas manchas café con leche, en la exploración articular se pone de manifiesto una rodilla derecha con flexo de 5° discretamente tumefacta sin derrame, dolor ni otros signos inflamatorios. En las exploraciones complementarias destaca la normalidad de la analítica practicada que incluye entre otros reactantes de fase, ASLO, FR, ANA, HLA-B27. Las técnicas de imagen realizadas fueron: Rx AP y L de rodilla: discreto aumento de partes blandas en rodilla derecha, Ecografía: ausencia de derrame intraarticular y de hipertrofia sinovial, discreto aumento de partes blandas prerrotulianas. RM: tumoración de partes blandas de rodilla derecha en región prerrotuliana de 6 x 3 x 1 cm de bordes bien definidos, polilobulados sin extensión intraarticular, lesión intramuscular en vasto medial y sartorio ambas de 6-7 mm de diámetro sugerente de neurofibromas intramusculares. Mínimo derrame intraarticular.

Comentarios: la NF es una facomatosis que afecta a tejidos que derivan del neuroectodermo y mesodermo, el síndrome se caracteriza por la triada clínica de lesiones cutáneas (manchas café con leche y neurofibromas) déficit mental y deformidades esqueléticas. Afecta a uno de cada 3000 niños nacidos vivos y la mitad de los casos tienen un patrón de herencia autosómico dominante, el resto son el resultado de mutaciones espontáneas. Existen dos formas: tipo I (NF-1, enfermedad de von Recklinghausen) y el tipo II (NF-II, neurofibromatosis central), los genes responsables de la enfermedad se han localizado en el cromosoma 17 y en el 22 respectivamente. Las manifestaciones clínicas abarcan desde casos asintomáticos hasta la muerte prematura. Los síntomas osteoarticulares son secundarios a alteraciones displásicas del hueso (hiperplasia, hipoplasia o aplasia) que se pueden acompañar de deformidades raquídeas, fracturas patológicas, pseudoartrosis, etc. Los síntomas neurológicos se deben a fenómenos compresivos que ejercen los diferentes tumores que pueden desarrollarse en esta enfermedad como schwannomas, neurinomas, gliomas y neurofibromas plexiformes.

El caso que presentamos es consistente con un neurofibroma plexiforme que compromete músculo extendiéndose hasta el tejido graso prerrotuliano. Queremos poner de manifiesto la importancia de las técnicas de imagen realizadas que nos permiten orientar el diagnóstico valorando la naturaleza y extensión de las lesiones.

## **C8La fibromialgia en la edad pediátrica; resultados de un seguimiento**

I. Calvo, L Lacruz, J Román

Reumatología Pediátrica. Hospital Dr Peset. Universidad de Valencia

La fibromialgia (FM) es una entidad conocida en adultos, pero poco descrita en la infancia y escasos son los resultados de seguimiento en esta edad.

Objetivo: Evaluar los resultados del seguimiento, durante un periodo de 48 meses, de los pacientes pediátricos afectados de FM.

Pacientes y métodos: La FM es diagnosticada en 22 niños menores de 15 años, controlados en la Consulta de Reumatología Pediátrica. Todos cumplían los criterios de FM (ACR 1990). Se evaluaron clínicamente y recibieron tratamiento con paracetamol asociado o no a ciclobenzaprine dependiendo de la evolución. El dolor se evaluó con escala visual an-logs al inicio, a los 3 y 6 meses hasta completar los 48 meses.

Resultados: Después de 48 meses 15 de 22 niños con FM (68.2%) no cumplían criterios de FM. La media de puntos dolorosos disminuyó significativamente de 13.7 a 4.6 (p<0.001). Se observó una mejoría clínica (sueño, fatiga, cefalea y dolor abdominal).

	% Frec. Síntomas	% Mejoría
Sueño	100	73
Fatiga	60	47
Cefalea	67	53
Dolor abdominal	53	40

Conclusiones:Estos resultados sugieren que la FM juvenil, tiene un pronóstico mas benigno que en el adulto y mejor respuesta al tratamiento. Se precisan estudios de seguimiento simultáneos en niños y adultos con FM para clarificar resultados a largo plazo de este síndrome.

**C 9.-Polimiositis idiopática en la infancia-**

Rodriguez-Vives MA,Rodriguez-Barrionuevo AC, Moreno-Pascual P, Montes OcaF Hospital Materno-infantil “Carlos Haya”. Málaga.

Introducción. El complejo dermatomiositis-polimiosilis es um proceso raro en la infancia. Se caracteriza por la inflamación del músculo esquelético y la piel. Aunque la etiología es desconocida. se piensa en un proceso autoinmune. La polimiositis idiopática sin la presencia de rash cutáneo típico es rara en los niños.

Caso clínico. Presentamos un paciente varón de 3 6/12 años, procedente de otro Hospital con el diagnóstico de distrofia muscular, que desde hacía dos meses presentaba debilidad muscular con caracter progresivo de los miembros inferiores. que se extiende en pocos días a los miembros superiores. No tiene antecedentes familiares ni personales de interés. En la exploración muestra una hipotonía axial importante, con disminución de la fuerza, hipotrofia muscular global. La maniobra de Gowers era muy evidente y los reflejos miotáticos estaban normales (video). GOT: 245 U/ml, GPT: 275 U/ml, CK: 6.491, LDH: 1213. Examen mitocondrial normal. EMG: Patrón miopático. Genética negativa. Biopsia muscular: patrón de miopatía inflamatoria. Distrofina y sarcoglicanos normales. ANA: patrón moteado positivo Tras realizar el diagnóstico de polimiositis se inicia tratamiento con corticoides y gammaglobulina intravenosa, obteniéndose una mejoría muy evidente, con

recuperación de la fuerza y disminución de las enzimas musculares. Al año y medio de evolución, apareció un eritema palmar vasculítico.

Conclusiones. Destacamos: 1) La dificultad diagnóstica;

- 2) La rareza de la atrofia muscular desde el inicio del cuadro. sin signos de inflamación muscular local
- 3) La importancia de buscar en todos los casos de debilidad muscular, síntomas cutáneos acompañantes, que pueden aparecer años después.

### **C 10.-Esclerodermia localizada.**

M. D. López Saldaña, J. C. López Robledillo, M. Ibáñez Rubio.

Unidad de Reumatología. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Introducción: la esclerodermia localizada es un trastorno del tejido conectivo que puede afectar piel, tejido celular subcutáneo, músculo e incluso hueso, pudiendo llegar a producir contractura articular. Dependiendo de la forma de presentación en placas o en líneas, hablamos de morfea o de esclerodermia lineal. Es mucho más frecuente la forma localizada que la sistémica. En los estudios analíticos es frecuente apreciar ANA + siendo negativos los Anti-DNA y Anti-ENA, el Factor Reumatoide ocasionalmente es positivo.

Se presentan cuatro casos de EL en niñas con edades entre 9 y 17 años.

Antecedentes familiares destaca en un caso esclerodermia localizada en un hermano y en otro caso psoriasis paterna. No antecedentes personales de interés.

Inicio de la enfermedad: neonatal en un caso, resto entre 4 y 8 años.

Formas de presentación: morfea en tres casos, esclerodermia lineal en uno.

Evolución: morfea en gotas en un caso, contractura articular en la forma lineal y morfea extendida de progresión rápida en otro caso.

Pruebas complementarias: ANA + con Anti-DNA y Anti-ENA negativos en los 4 casos Factor Reumatoide + en dos casos. Estudio cardiológico y pruebas funcionales respiratorias negativas en los 4 casos.

Tratamiento: los 4 pacientes siguieron tratamiento rehabilitador, en tres se emplearon corticoides tópicos y/o sistémicos. En el caso de progresión rápida se instauró D-Penicilamina.

Comentarios: dada las diferentes formas de presentación y evolución de la enfermedad, así como la dificultad en la valoración tanto de la actividad de la enfermedad como de la respuesta al tratamiento consideramos que el manejo del paciente debe de ser conservador inicialmente reservando el uso de inmunosupresores para los casos de afectación visceral o musculoesquelética progresiva.

### **C11.-Artritis reactiva en la infancia**

I Calvo, L Lacruz, R Hernandez

Reumatología Pediátrica. Hospital Dr. Peset. Universidad de Valencia.

Pocas series existen en la edad pediátrica de prevalencia y seguimiento en la artritis reactiva (AR).

Objetivo: Conocer las características clínicas, formas de presentación y la evolución de los pacientes diagnosticados de AR.

Pacientes y métodos: Se evalúan 35 pacientes seguidos en nuestra Unidad (1992-1998), seleccionando 29 pacientes que cumplieran los criterios de Calin (1982). Se evaluó en la artritis la forma de comienzo, tipo, el agente causal y la evolución (30 meses), la presencia de manifestaciones extraarticulares, y la implicación del HLA B27.

Resultados: La edad media fue de 10.3 años, y el rango entre 4-16 años, y una relación M:F de 17:12. El agente causal se aisló en el 72.4% (Salmonella 34.5%, Yersinia Enterocolitica 17.3%, Chlamydia 6.8%). La afectación oligoarticular la presentaron 23 pacientes y el resto fue poliarticular. Como manifestación extrarticular destacó la diarrea en un 45%, seguido de aftas 31%, uretritis 20% y conjuntivitis 13%. El HLA B27 fue positivo en el 58.6%. En el seguimiento realizado durante 30 meses la remisión fue del 65%.

Conclusiones: Destaca un marcado predominio de la forma disintérica y la presentación oligoarticular y más del 50% son portadores del HLA B27. El 65% de los pacientes presentan una remisión a medio plazo. Se precisan seguimientos a largo plazo para hablar de pronóstico de la AR de inicio en la infancia.

## **C12.- Manifestaciones articulares de la infección meningocócica**

F. Ferrer Serrat, M. D Rodrigo Jimenez, X. Casero Soriano y J.M Roman Piñana. Hospital Son Dureta (Palma de Mallorca).

Introducción En el curso de la infección meningocócica, la incidencia de artritis infecciosas se sitúa entre el 2 y el 14% y de artritis postinfecciosas o reactivas entre el 5 y el 8%. Existen distintas formas clínicas de artritis relacionadas con N. Meningitidis: 1) Artritis infecciosa de comienzo precoz, 2) artritis postinfecciosa de comienzo tardío, 3) Artritis meningocócica primaria y 4) Artritis asociada a meningococemia crónica.

Objetivos 1) Conocer en nuestro medio la incidencia de manifestaciones articulares de la infección meningocócica. 2) Conocer sus formas de presentación clínica. 3) Conocer el manejo terapéutico aplicado.

Metodología y resultados Hemos estudiado de manera retrospectiva los 116 pacientes ingresados en nuestro hospital desde julio de 1991 a julio de 1999 que cumplieran criterios diagnósticos de infección meningocócica. 12 niños (10,3%) presentaron manifestaciones articulares: 7 tuvieron artritis (6,0%) y 5 artromialgias severas (4,3%). La articulación más frecuentemente afectada fue el tobillo, seguida de rodilla, cadera y codo. 6 artritis fueron de comienzo tardío y una asociada a meningococemia crónica. Las artromialgias fueron de presentación precoz en 2 casos y tardías en 3 casos. Las artritis tardías fueron monoarticulares en 3 casos, oligoarticulares en 3 casos y poliarticular en 1 caso. Las artritis/artralgias tardías fueron afebriles en 3 casos, asociadas a reaparición de la fiebre en 3 casos y a persistencia de la fiebre en 3 casos. Las infecciones meningocócicas asociadas a artritis o artralgias tardías recibieron

tratamiento antibiotico IV una media de 15 días (intervalo de 7 a 41 días) y a un paciente se le practicó artrocentesis (gram y cultivo negativos); todos los hemocultivos practicados a estos niños tras la aparición de las manifestaciones articulares fueron negativos; 6 pacientes recibieron monoterapia antibiótica (cefotaxima), 2 pacientes 3 antibioticos y uno 5 antibióticos.

Comentarios y conclusiones: 1) Un mejor conocimiento de las distintas manifestaciones articulares de la infección meningocócica y de su patogenia facilita el diagnóstico precoz de infecciones meningocócica graves y un adecuado manejo terapéutico de las distintas formas clínicas. 2) Constatamos un sobretratamiento de las infecciones meningocócicas con manifestaciones articulares tardías. 3) Las artritis o artralgias de comienzo tardío generalmente no son de origen séptico y deben tratarse fundamentalmente con AINEs

### **C13.- Artritis asociada a varicela.**

M.D. Rodrigo Jimenez, F.Ferres Serrat, J. Reina Prieto, S. Zibeti y J.M. Román Piñana. Hospital Son Dureta (Palma de Mallorca)

Introducción: La artritis es una inusual complicación de la varicela. Puede ser aséptica o supurada (estreptococo pyogenes y estafilococo aureus), siendo esta última la más frecuentemente documentada. Las artritis asépticas pueden estar producidas por invasión directa del virus, por depósitos de inmunocomplejos o por mecanismos reactivos.

Objetivos: 1 ) Conocer la incidencia de artritis asociadas a varicela 2) Conocer su forma de presentación 3) Conocer su evolución en el tiempo.

Metodología y resultados: Hemos estudiado todos los niños con varicela ingresados desde junio de 1991 hasta junio de 1999. Se han revisado 7 pacientes de los cuales 5 presentaron artritis durante el ingreso. Ninguno de ellos había presentado previamente episodios de artritis. Se realizó hemocultivo a todos los pacientes siendo en todos negativo. En 3 pacientes se realizó artrocentesis siendo el resultado de los cultivos también negativos. No se practicaron cultivos víricos ni PCR de varicela-zóster. Un paciente debutó con artritis 2 días antes de exantema. Las demás artritis aparecieron los días 2, 3, 4 y 6 después del inicio de la erupción. La intensidad de la afectación articular no pudo correlacionarse con la severidad del exantema. El número de articulaciones afectas varió desde 1 a 4. Las articulaciones más afectadas fueron por orden de frecuencia rodilla, codo, tobillo. 3 artritis se etiquetaron de víricas o reactivas y 2 de sépticas. Todas ellas menos una (diagnosticada de aséptica) se asociaron a fiebre. La duración de ingreso fue de 2,2 y 3 días en las asépticas y de 15 y 30 días en las diagnosticadas como sépticas. La artritis cuyo ingreso duró 30 días fue tratada con múltiples antibióticos (4), se desbridó en 2 ocasiones y se asoció a derrame pleural. Todas las artritis se resolvieron en un período inferior al mes, pero 3 de nuestros pacientes han presentado nuevos episodios de artritis (3 cada uno).

Comentarios y conclusiones: 1) Nuestros resultados y datos recientes sugieren que la artritis aséptica asociada a varicela es más frecuente que la artritis supurada. 2) La utilización sistemática de cultivos víricos y de la PCR no ayudará a diferenciar ambos tipos de artritis. 3) La mala respuesta clínica al desbridamiento quirúrgico y terapia antibiótica convencional es sugestiva de

etiología no supurada y exige la instauración de un tratamiento antiinflamatorio energético. 4) La artritis asociada a varicela puede presentar recurrencias o evolucionar a la cronicidad.

**C14. Piomiositis del compartimento iliopsoas. Presentación de 2 casos** A. Pino, N. Higuera, P. Oyagüez, F. Conde, P. Solís, S. Gómez.  
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Valladolid

Introducción: El absceso de psoas es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Su presentación clínica, aunque inespecífica: fiebre alta, dolor en flanco y abdominal y limitación a la movilidad de la cadera, nos debe hacer sospechar esta patología.

Casos clínicos: Varón de 12 años y mujer de 13 años sin antecedentes de interés que consultan por la aparición de fiebre: 39-40°C, dolor lumbar y claudicación a la marcha de 15 y 10 días de evolución respectivamente.

A la exploración, el varón presentaba afectación importante del estado general, dificultad franca a la deambulación con limitación de la flexo-extensión y rotación interna de la cadera derecha, algias en el hombro y muñeca derecha sin signos de flogosis y lesiones papulosas con componente vasculítico en extremidades inferiores. La niña conservaba buen estado general con fiebre de 39°C, limitación de la movilidad de la cadera izquierda e intensas lesiones de rascado en regiones pretibiales, con necrosis cutánea generalizada.

Analíticamente en ambos casos encontramos: leucocitosis con neutrofilia. VSG alta (85 y 114 mm respectivamente) y hemocultivo positivo a *Stafilococo Aureus*. Las radiografías de cadera y ecografías abdominales fueron normales en un primer estudio y la tomografía axial computarizada (TAC) mostró en ambos casos: aumento del tamaño del músculo psoas (derecho e izquierdo respectivamente), con imágenes hipodensas en su interior.

Ambos recibieron tratamiento antibiótico intravenosos y antiinflamatorio. En el primer caso, el tratamiento se mantuvo 15 días con buena evolución clínica, normalización analítica y TAC de control normal al mes del diagnóstico. En el segundo caso, tras 20 días de tratamiento, reingresó por fiebre y dolor abdominal. Se practicó tránsito gastrointestinal normal y nuevo control por TAC que mostró: aumento difuso de psoas izquierdo con contorno nodulado y peor identificación de las lesiones hipodensas localizadas en el control anterior. Tras otros nueve días de tratamiento y ante la falta de mejoría, se decide drenaje quirúrgico que no evidencia lesiones en psoas, siendo el cultivo del material extraído negativo.

Comentarios: En el diagnóstico diferencial de limitación a la marcha debe sospecharse absceso de psoas, a pesar de su baja incidencia, sobre todo, si asocia fiebre prolongada, dolor en flanco y abdominal. En la actualidad el tratamiento antibiótico intravenoso y la radiología intervencionista están permitiendo limitar las indicaciones quirúrgicas y reducir la morbilidad de esta afección.

**C15.- Infección por Parvovirus B19: Estudio seroepidemiológico.**

JEirós, R Ortiz de Lejarazu, MR Bachiller, B Hernandez, P. Solís, A. Rodríguez Torres

Introducción: Entre las infecciones que resultan de interés en la infancia se incluyen las ocasionadas por el Parvovirus B-19, único integrante, hasta el momento, del género Eritrovirus. El pediatra puede asistir a pacientes con infección aguda tanto en el contexto de una enfermedad articular como con un síndrome pseudogripal, que algunos autores sitúan en brotes de aparición polianual. Conscientes de esta última realidad y de la ausencia de referencias epidemiológicas en nuestro medio, establecimos durante 4 años la detección aleatoria de marcadores serológicos de infección por Parvovirus B-19 en muestras de suero correspondiente a niños de procedencia ambulatoria, independientemente de su solicitud diagnóstica

Objetivo y métodos: El objetivo de este estudio es comunicar la prevalencia de Ac específicos de la clase IgG en sueros de niños menores de 8 años, remitidos a un laboratorio de Microbiología de un Hospital de tercer nivel de Castilla y León. Se han analizado un total de 288 muestras de suero recogidas durante el cuatrienio 1994-97. La determinación de los Ac IgG se realizó mediante un ensayo inmunoanalítico indirecto (Ingelheim Diagnostics), que utiliza como soporte antigénico proteína recombinante VP2

Resultados y Discusión: la prevalencia global de los marcadores séricos de la infección por Parvovirus B-19 fue del 46% (IC 95%:42, 6-54,5), oscilando entre un rango del 41% y el 50%, según el año. No se documentaron diferencias de acuerdo con la estratificación por edades, año de extracción de la muestra o procedencia (urbana o rural). Esta prevalencia es ligeramente superior a la documentada en mujeres embarazadas en nuestro medio. Si bien recientemente se han comunicado en nuestra Comunidad Autónoma prevalencias del 64,7% en una muestra de 136 donantes de sangre. Aun asumiendo las limitaciones propias inherentes a un trabajo como el presente, realizado a partir de muestras de la rutina hospitalaria, el valor de nuestros hallazgos residen en que oferta datos reales sobre prevalencia en nuestro entorno y demuestran que la infección está presente en nuestro país desde edades tempranas de la vida. Sería deseable realizar estudios de mayor cobertura para poder definir con mayor precisión su verdadero perfil epidemiológico. De manera adicional parece oportuno incorporar la oferta diagnóstica de marcadores de infección aguda a los cuadros articulares valorados por el pediatra, tal y como se apunta en otros países.

#### **C.16.-Secuelas cardiacas en pacientes con enfermedad de Kawasaki tratados con gammaglobulina.**

S. Anibarro, S. de la Torre, P. Solís, C. Valbuena, J. Ardura  
Servicio Pediatría. Hospital Clínico. Valladolid

Introducción El pronóstico de la Enfermedad de Kawasaki viene marcado por varios factores tales como el sexo (masculino), la edad (menos de 1 año), el tiempo de evolución de la clínica, el nivel sérico de albúmina (menos de 3,2 mg/l) y el período transcurrido entre la aparición de los síntomas y la administración de gammaglobulina, así como la dosis total de la misma y el número de días en los que se reparte dicha dosis.

Objetivos Valorar en nuestro medio la relación entre la administración de gammaglobulina y la aparición de aneurismas coronarios.

Material y métodos Revisamos diez casos de Enfermedad de Kawasaki diagnosticados y tratados en el Hospital Clínico de Valladolid, en edades comprendidas entre los cuatro meses y los once años, con una distribución por sexos de siete varones y tres mujeres. En esta muestra se determina el número de días transcurridos entre la aparición de los primeros síntomas y la administración de gammaglobulina intravenosa, la dosis total por Kilogramo de peso y el tiempo en el que se administra dicha dosis.

Resultados: De los diez pacientes revisados, dos evolucionaron a la formación de aneurisma coronarios, uno de forma transitoria durante un mes y el otro de forma permanente, con el posterior desarrollo de insuficiencia mitral. En cuanto a los factores de riesgo para la formación de aneurisma ambos son varones, con edades de dos años y de cuatro meses respectivamente en el momento de la aparición de la enfermedad. En el primer paciente no se administró gammaglobulina, mientras que en el segundo la dosis total fue de 1.500 mg/Kg repartida en cuatro días, a los veintiun días del comienzo de la clínica.

Conclusiones: Aunque nuestro tamaño muestral sea reducido, los datos extraídos de este estudio concuerdan con los datos estadísticos en cuanto a la evolución de la enfermedad y la administración de gammaglobulina. Según las últimas publicaciones la administración de ésta ha de ser precoz (en los primeros siete días de clínica), a dosis de 2000 mg/Kg en uno o dos días, viéndose peores resultados si se demora, si las dosis son inferiores a 1600 mg/Kg o superiores a 2200 mg/Kg y si se reparten en un período de tiempo superior a los dos días, siendo lo óptimo la dosis única. Sin embargo hay que tener en cuenta los otros factores que influyen en el pronóstico de la enfermedad, tales como el sexo, la edad y el tiempo de evolución e intensidad de los síntomas, ya que de nuestra serie otros tres pacientes no fueron tratados con gammaglobulina, pese a lo cual no desarrollaron aneurismas coronarios.

## **C 17.-Púrpura de Schölein-Henoch asociada a infección**

L Lacruz, I Calvo, R Hernandez

Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario. Dr. Peset. Valencia.

Objetivo: La Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia, aunque la etiología es desconocida, las infecciones respiratorias de vías altas son descritos junto con los fármacos como factores precipitantes implicados en su desarrollo. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar si estos factores infecciosos se asocian a peculiaridades clínicas o pronósticas.

Pacientes y Métodos: Se estudian 75 pacientes < 15 años con PSH diagnosticados según los criterios propuestos por Michel et al 1992, durante un intervalo de tiempo 1990-1998. Consideramos la infección como factor precipitante cuando ocurrió en los 8-10 días previo al inicio de la clínica de PSH y en todos ellos, se realizó estudio serológico mediante técnicas de seroconversión o títulos elevados IgM para poder identificar el agente infeccioso desencadenante.

Resultados De los 75 pacientes con PSH, 48 presentaron una infección previa y se les practicó estudio serológico que fue positivo en 18 de ellos (37.5%). Los agentes identificados fueron: 6 casos de virus Epstein-Barr, 6 casos Parvovirus, 2 Herpes virus, 2 casos de Mycoplasma pneumoniae, 1 caso de Adenovirus y 1 caso de Enterovirus. La edad media fue de 5 años (2-8) y el sexo fue de una relación F/M 10/8. Respecto al grupo sin infección (27 pacientes), no hubo diferencias significativas respecto al sexo, síntomas articulares y dolor abdominal, pero si respecto a la edad que fueron más mayores y el desarrollo de nefropatía que fue mas alta. Sin embargo el número de recaídas de la púrpura fue mayor en el grupo con infección previa (33.3% versus 24%, p<0.01).

Comentarios Destacar la elevada frecuencia de infección como factor desencadenante en la PSH en la infancia aunque la identificación serológica solo se obtuvo en la tercera parte de los pacientes y una evolución más benigna respecto al grupo no precedido de infección, a pesar de que presentaron una mayor recurrencia de la púrpura.

### **C18.- Evolución a largo plazo de los niños con purpura de Schölein Henoch asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrofilo (ANCA). \*A Blanco Q.**

P.Solis.F.Conde. A. Viñas \*J.A. Garrtote. S. Gomez

\*Departamento Pediatría Facultad Medicina. Hosp. Clínico Universitario Valladolid

Objetivo: Valorar la frecuencia de los anticuerpos anticitoplasma de neutrofilo (ANCA) en la purpura de Schölein-Henoch (P SH) y su significado a largo plazo.

Pacientes y metodos: Estudiamos ANCA de clase IgG e IgA por inmunofluorescencia indirecta (IFI) y ANCA-IgG frente a mieloperoxidasa y frente a proteinasa-3 (PR-3) por ELISA, en 50 niños con P.SH; 8 pacientes (16%) tuvieron afectación renal en la fase aguda pero ninguno tuvo nefropatía permanente tras un seguimiento entre 7 y 17 años.

Resultados Encontramos ANCA -IgG positivos por IFI en 5 (10%) de los casos y solo uno tenía también ANCA-IgA. El ELISA frente a MPO y frente a PR-3 fue negativo en todos los pacientes. Ninguno de los 5 niños que tenían ANCA presentó nefropatía en fase aguda, ni recaídas, ni daño renal permanente

Conclusiones Los ANCA aparecen en una minoría de niños con P.SH y su aparición en ausencia de nefropatía no tiene mal pronóstico a largo plazo