

**RESÚMENES DE COMUNICACIONES
DEL CONGRESO**

COMUNICACIONES PÓSTERES



P-01

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

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

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

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

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

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

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

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

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

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

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

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

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

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

P-03

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

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

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

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

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

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

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

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

P-04

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

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

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

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

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

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

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

P-05

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

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

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

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

MÉTODO: Descripción de dos casos clínicos

CASOS CLÍNICOS:

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

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

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

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

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

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

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

RM medular, EMG y Gammagrafía normales.

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

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

P-06

SÍNDROME DE DOLOR COMPLEJO REGIONAL TIPO 1

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

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

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

MÉTODO: Descripción de caso clínico.

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

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

PC: HLA B27 positivo. RM sacroilíaca normal.

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

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

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

Se retira anti TNF.

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

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

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

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

P-07

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y TRATAMIENTO DE DOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE TRAPS

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

Hospital Albacete, Albacete

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

MÉTODO: Revisión retrospectiva de pacientes estudiados en hospital terciario.

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

Evolución favorable, sin complicaciones actuales.

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

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

LES INFANTIL. UNA ENFERMEDAD POLIFACÉTICA

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

Hospital Albacete, Albacete

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

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

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

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

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

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

P-09

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

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

Hospital Albacete, Albacete

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

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

RESULTADOS:

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

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

P-10

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

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

Marqués Valdecilla, Santander

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

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

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

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

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

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

P-11

DOS CASOS DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

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

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

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

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

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

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

P-12

TOCILIZUMAB EN UVEÍTIS SEVERA Y REFRACTARIA ASOCIADA A ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

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

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

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

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

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

P-13

FIBROSIS PULMONAR Y ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: PROBLEMAS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS

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

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

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

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

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

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

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

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

P-14

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

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

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

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

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

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

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

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

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

P-15

OSTEOMIELITIS PÉLVICA QUE SIMULA ARTRITIS SÉPTICA DE CADERA

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

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

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

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

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

P-16

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

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

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

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

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

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

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

P-17

ESCLERODERMIA MIXTA

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

H. U. Doctor Peset, Valencia

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

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

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

P-18

SÍNDROME DE KLIPPEL-FEIL: SIMULADORA DE CLÍNICA REUMATOLÓGICA

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

H.U. Doctor Peset, Valencia

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

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

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

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

P-19

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS PRINCIPALES VASCULITIS EN LA INFANCIA

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

Hospital Clínico Universitario, Valladolid

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

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

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

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

P-20

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

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

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

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

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

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

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

P-21

ASOCIACIÓN ENFERMEDAD DE KAWASAKI Y PARVOVIRUS B19

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

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

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

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

MÉTODOS: descripción de casos clínicos

CASOS CLÍNICOS:

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

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

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

P-22

PARVOVIRUS Y LUPUS LIKE

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

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

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

MÉTODOS:

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

RESULTADOS:

Antecedentes familiares y personales sin interés excepto dermatitis atópica.

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

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

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

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

CONCLUSIONES:

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

P-23

LITTLE LEAGUE ELBOW SYNDROME: TAMBIÉN EN FUTBOLISTAS

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

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés

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

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

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

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

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

CONCLUSIONES:

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

P-24

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

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

Hospital de Cruces, Barakaldo

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

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

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

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

Análíticamente anemia, leucocitosis y elevación de parámetros inflamatorios.

Biopsia intestinal: necrosis transmural. Arteriola con necrosis fibrinoide.

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

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

El diagnóstico se confirma histológicamente y mediante angiografía compatible.

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

P-25

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

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

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

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

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

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

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

P-26

¿ES ARTRITIS TODO LO QUE PARECE?

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

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

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

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

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

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

P-27

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

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

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona

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

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

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

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

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

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

P-28

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

La toxidad hepática y hematológica es muy infrecuente.

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

P-29

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

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

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

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

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

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

P-30

LIPOATROFIA LIPOFÁGICA. UNA PANICULITIS LOBULILLAR RARA

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

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

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

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

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

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

P-31

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

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

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

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

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

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

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

HEMICOREA EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

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

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

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

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

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

P-33

TUMEFACCIÓN DE DORSO DE MANO O PIE DE ORIGEN NO ARTICULAR

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

RESULTADOS:

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

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

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

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

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

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

P-35

OSTEÍTIS NO BACTERIANAS ¿CUÁNDO DEBEMOS SOSPECHARLAS?

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Hospital Materno infantil, Málaga

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

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

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

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

P-36

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

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

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

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

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

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

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

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

P-37

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

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

Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda

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

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

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

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

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

P-38

BEHÇET PEDIÁTRICO: 2 CASOS CON HETEROGENEIDAD CLÍNICA

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

Hospital Toledo, Complejo Hospitalario de Toledo

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

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

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

P-39

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

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

Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

P-41

EPIDEMIOLOGÍA DEL DOLOR MÚSCULO-ESQUELÉTICO EN LA URGENCIA PEDIÁTRICA

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

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

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

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

RESULTADOS: Durante el periodo de estudio fueron evaluados en urgencias 4.531 niños de 3-14 años, de los que 826 (18.23%; IC95% 17.13-19.38%) acudieron por DME. El 55,6% eran varones, siendo la mediana de edad 10,3 años (7,8-12,5). El 48,9% de los pacientes con DME eran adolescentes (11-14 años). Tres motivos de consulta representaban más del 50% de las visitas: dolor de muñeca (n=160, 19,4%), de tobillo (n=156, 18,9%) y de dedo(s) de la mano (n=128, 15.5%). En lo relativo a la etiología los traumatismos representaron el 88,4%, siendo el DME inespecífico (dolor con exploración física y complementarias normales) el segundo en frecuencia (5,9%).

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

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

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

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

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

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

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

P-43

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

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

Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra

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

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

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

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

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

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

Posterior fractura metáfisis distal fémur izquierdo secundaria a infiltración leucémica.

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

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

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

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

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

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

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

P-45

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

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

Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

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

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

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

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

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

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

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

P-46

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

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

Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra

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

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

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

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

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

P-47

ESCLERODERMIA (MIXTA) Y VITÍLIGO - UNA ASOCIACIÓN POCO FRECUENTE

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

Portugal, Centro Hospitalar do Algarve, Unidade de Faro

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

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

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

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

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

SÍNDROME SAPHO, PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

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

Hospital Universitario San Cecilio de Granada, Granada

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

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

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

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

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

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

P-49

TAKAYASU INFANTIL: ETERNAS COMPLICACIONES

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

Hospital Universitari Son Espases, Mallorca

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

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

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

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

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

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