

**RESÚMENES DE COMUNICACIONES  
DEL CONGRESO**

---

**COMUNICACIONES PÓSTERES CON DEFENSA ORAL**



PO-01

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

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

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

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

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

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

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

PO-02

## TUBERCULOSIS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN TRATAMIENTO CON FÁRMACOS ANTI-TNFA

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

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat

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

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

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

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

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

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

PO-03

**ADALIMUMAB EN EL TRATAMIENTO DE LAS UVEÍTIS PEDIÁTRICAS NO INFECCIOSAS**

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

Hospital 12 de Octubre, Madrid

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

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

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

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

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

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

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

PO-04

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

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

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

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

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

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

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

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

Tabla 1

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

PO-05

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

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

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

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

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

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

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

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

PO-06

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

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

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona

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

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

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

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

PO-07

**REGISTRO NACIONAL PARA DERMATOMIOSITIS JUVENIL: PROPUESTA DE TRABAJO Y OBJETIVOS**

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

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

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

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

**OBJETIVOS:**

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

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



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

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

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

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

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

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

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

PO-09

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

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

Marqués Valdecilla, Santander

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

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

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

PO-10

**REGISTRO DE ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS CON DIAGNÓSTICO GENÉTICO EN UNA REGIÓN**

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

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

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

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

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

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

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

PO-11

**DERMATOMIOSITIS JUVENIL: TRATAMIENTO CON TACROLIMUS (FK-506)**

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

PO-12

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

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

Complejo Hospitalario Navarra, Pamplona

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

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

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

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

### CONCLUSIONES:

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

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

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

