

RESÚMENES DE COMUNICACIONES DEL CONGRESO

COMUNICACIONES ORALES

O-01**MONITORIZACIÓN DE NIVELES DE ETANERCEPT EN UNA MUESTRA DE 40 PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. ESTUDIO PILOTO**

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

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

Introducción:

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

Método:

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

Resultados:

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

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

Conclusiones:

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



O-02

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

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

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

Objetivos:

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

Métodos:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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

O-03

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

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

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

Objetivos:

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

Métodos:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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



Resultado del cribado TB

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

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

* QFT-G indeterminado

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

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

O-04

DEFICIENCIA HUMANA DE LACASA. SEMEJANZAS CON LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

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

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

Introducción:

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

Objetivo:

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

Métodos:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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

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

O-05

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

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

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

Introducción:

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

Objetivos:

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

Métodos:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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

O-06

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

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

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

Introducción:

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

Objetivos:

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

Métodos:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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



O-07

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

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

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

Introducción:

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

Objetivo:

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

Método:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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

O-08

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

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

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

Introducción:

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

Material Y Métodos:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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



O-09

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

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

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

Introducción:

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

Material y Métodos:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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

O-10**BAJA DENSIDAD MINERAL ÓSEA PARA LA EDAD CRONOLÓGICA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: PREVALENCIA EN NUESTRO MEDIO Y UTILIDAD DE LOS MARCADORES DEL METABOLISMO ÓSEO**

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Introducción:

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

Objetivos:

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

Métodos:

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

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

Resultados:

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

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

Conclusiones:

La prevalencia de BDMOec en niños con AIJ en nuestro medio parece ser menor de lo publicado. La influencia de dieta, ejercicio, actividad inflamatoria o tratamiento sobre DMO no se demostró, probablemente por escaso tamaño muestral y porque su efecto es discreto. La correlación entre P1NP y ZSAT es débil, por lo que aquél no parece útil en el screening de BDMOec.

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

		Media $\pm$ DS	Rango	n	%
SEXO	Varón			94	35,1
	Mujer			94	64,9
EDAD (años)		10,99 $\pm$ 3,14	5-15,92	94	
SUBTIPO AIJ	Sistémica			94	10,6
	Oligoarticular persistente			94	42,6
	Oligoarticular extendida			94	13,8
	Poliarticular			94	23,4
TIEMPO EVOLUCIÓN ENFERMEDAD (años)		6,2 $\pm$ 3,63	0,1-13,58	94	
TIEMPO ACTIVIDAD CLÍNICA (semanas)		76,19 $\pm$ 67,79	6-396	93	
TRATAMIENTO CON FAME	Sintético			Actual: 94 Anterior: 94	Actual: 44,7 Anterior: 95,7
	Biológico			Actual: 94 Anterior: 94	Actual: 30,9 Anterior: 43,6
TIEMPO DE TRATAMIENTO CON FAME (meses)	Sintético	45,79 $\pm$ 34,89	1-139	90	
	Biológico	35,11 $\pm$ 27,89	1-120	43	
CORTICOIDES	Dosis total (mg/kg)	251,23 $\pm$ 663,97	1,2-5695	84	
	Dosis media (mg/kg/año)	17,06 $\pm$ 84,16		84	
	Duración (días)	167,42 $\pm$ 229,39	11-1417	84	
Z-SCORE DE DMO		0,11 $\pm$ 1,07	(-2,4)-3,1	94	
Z-SCORE DE DMO AJUSTADO POR TALLA		0,043 $\pm$ 0,94	(-2,18)-2,34	94	
BAJA DMOec MEDIANTE Z-SCORE NO AJUSTADO POR TALLA				94	2,1
BAJA DMOec MEDIANTE Z-SCORE AJUSTADO POR TALLA				94	1,1

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

O-11

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

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

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

Objetivo:

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

Material y métodos:

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

Resultados:

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

Comentarios:

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



O-12

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

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

Introducción:

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

Objetivo:

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

Método:

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

Resultados:

Participaron 94 niños. El 31,9% presentaba un déficit leve y el 3,2%, moderado. Ningún paciente padecía hipovitaminosis grave. No encontramos diferencias estadísticamente significativas en los niveles de vitamina D entre subgrupos de AIJ ni según tratamiento con FAME sintético; sin embargo, los niveles fueron significativamente menores en los tratados con FAME biológicos ($p < 0,05$). No se demostró relación significativa con Z-score de densidad mineral ósea, con los valores de calcio, fósforo, magnesio, propéptido N-terminal ni telopéptido carboxi-terminal del colágeno tipo I. Hallamos correlación positiva débil con el nivel de actividad física ($R\ 0,285; p < 0,01$) y negativa débil con el tiempo de actividad clínica ($R\ -0,224; p < 0,05$) y con la grasa ($r\ -0,333; p < 0,05$).

Conclusión:

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

O-13**TERAPIA BIOLÓGICA EN OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE: EXPERIENCIA DE 8 AÑOS**

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

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

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

Objetivo:

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

Métodos:

Revisión de las historias clínicas.

Resultados:

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

Conclusiones:

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



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

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

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

O-14**ESTUDIO CLÍNICO Y EVOLUTIVO DE PACIENTES CON LES EN LA INFANCIA: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO**

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

Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

Introducción y objetivos:

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

Material y métodos:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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

O-15

VACUNACIÓN EN NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

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

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

Introducción:

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

Objetivos:

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

Material y método:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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

O-16**ANTICUERPOS MIOSITIS ESPECIFICOS EN UNA SERIE DE PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL**

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

Hospital Universitario i Politécnic La Fe, Valencia.

Introducción:

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

Objetivo:

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

Métodos:

Se revisan los pacientes diagnosticados de DMJ desde Junio 1992 a Septiembre 2015. Se obtienen los inmunoblots de miositis, datos demográficos, manifestaciones clínicas y exploraciones complementarias. El inmunoblot detecta los siguientes anticuerpos específicos: anti sintetasa (anti-Jo-1, anti PL-7, anti PL-12), anti-Mi-2, anti-p155/TIF1α anti-MDA5 y otros inespecíficos.

Resultados:

Se diagnosticaron según los criterios de Bohan et al. a 28 pacientes, 15V/13M. La edad de diagnóstico fue de 7,34 años (3.7-10.8). En 24 (85,7%) se realizó el inmunoblot de miositis; en 12(50%) resultaron todos los anticuerpos negativos, y en 11 (45,8%) se detectaron: 4 anti-Mi2, 2 anti-TIF1α 2 anti-Jo1, 1 anti-MDA5, 1 anti-PL12 y 1 anti-Ro52.

Las 4 pacientes con anti-Mi2 positivo presentaron buena evolución sin complicaciones y buena respuesta al tratamiento. En los 2 pacientes con anti-TIF1α ha predominado la clínica dermatológica a pesar del tratamiento, existiendo en uno de ellos ulceraciones cutáneas, sin asociación con neoplasia maligna. El paciente con anti-MDA5 ha persistido con actividad a pesar del tratamiento, sin enfermedad pulmonar intersticial. La paciente con anti-PL12 asocia diabetes mellitus insulín dependiente y calcinosis.

Conclusiones:

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



O-17

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

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

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

Objetivo:

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

Pacientes y métodos:

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

Resultados:

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

Conclusiones:

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

