

RESÚMENES DE COMUNICACIONES DEL CONGRESO

COMUNICACIONES PÓSTERES

P-29

ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL. USO DE LA RMN DE BAJO CAMPO EN UNA CONSULTA DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

Carmen Vargas Lebrón, María Dolores Ruiz Montesino, Virginia Moreira Navarrete, Federico Navarro Sarabia.

Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Objetivos:

Describir el uso de la RM en práctica clínica, estableciendo el apoyo y ventajas de esta técnica al diagnóstico y seguimiento de pacientes tratados en una consulta de Reumatología Pediátrica.

Material y Método:

Estudio retrospectivo de las RM que se realizaron a pacientes de la consulta de reumatología infantil, a criterio del reumatólogo. Aparato de RM de bajo campo. Realización y lectura (doble) por un reumatólogo con experiencia. Score usado el RAMRIS modificado para AIJ. No se utilizó contraste.

Resultados:

Se incluyeron un total de 17 pacientes, a los que se realizó un total de 43 RM: 26 manos, 5 pies, 4 rodillas y 8 tobillos. Entre los pacientes incluidos, 7 presentaban diagnóstico de AIJ oligoarticular, 3 psoriásica, 2 sistémica, 1 indiferenciada, 1 poliarticular, 2 espondilitis anquilosante y 1 monoartritis. En 2 pacientes la RM no fue de utilidad ya que no permanecían inmóviles y la imagen fue de mala calidad. Entre los motivos de solicitud, encontramos 1 paciente ya diagnosticado y en tratamiento, en el que se solicitó la RM para valorar un traumatismo; 4 pacientes como apoyo al diagnóstico, visualizándose actividad inflamatoria como: entesitis, dactilitis, edema óseo y tenosinovitis; 1 paciente con monoartritis en el que la RM aportó el diagnóstico de lipoma arborescens; en 6 pacientes, incluyendo los 4 a los que ayudó el diagnóstico, se utilizó la RM para seguimiento de la actividad de la enfermedad y ajuste del tratamiento. Por último, en 6 pacientes se solicitó para apoyar la remisión clínica de la enfermedad y así se corroboró.

Conclusiones:

En este estudio, la RM de bajo campo ha demostrado utilidad en una consulta de Reumatología Pediátrica ayudando al diagnóstico, apoyando la exploración del clínico, en el seguimiento de los pacientes y la remisión clínica. Además, es una técnica inocua y cómoda para los niños.



P-30

CUERPOS RICIFORMES EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE DEBUT. A PROPOSITO DE DOS CASOS

Pablo Mesa-Del-Castillo Bermejo ⁽¹⁾, María José Lorente Sánchez ⁽¹⁾, Jose Emilio Hernandez Barcelo ⁽¹⁾, Carlos Perez Canovas ⁽¹⁾, Jose Miguel Bolarin Guillen ⁽¹⁾, Paula Alcañiz Rodríguez ⁽¹⁾, Nuria Lozano Rivas ⁽¹⁾, Jose David Jiménez Parra ⁽²⁾, María Del Carmen Diaz Faura ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Universitario Rafael Méndez, Lorca, Murcia.

Objetivo:

Presentar dos casos de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) de debut con presencia cuerpos riciformes en líquido sinovial.

Método:

Descripción clínica, anatomopatológica y por imagen en dos pacientes con diagnóstico de artritis idiopática juvenil que presentaron cuerpos riciformes en líquido sinovial al debut de la enfermedad.

Resultados:

CASO 1: Niña de 3 años que presenta tumefacción de rodilla derecha de 1 mes de evolución. En el estudio de imagen por ecografía y RNM se demuestra una intensa hipertrofia sinovial. Se realizaron dos artrocentesis con aguja de 21 G sin poder drenar completamente la articulación; finalmente con una aguja de 16 G se consiguió su drenaje completo, obteniendo abundantes formaciones ovaladas blanquecinas en líquido sinovial. El cultivo del líquido sinovial y Mantoux fueron negativos; estudio anatomopatológico compatible con cuerpos riciformes. CASO 2: Niña de 3 años que presenta tumefacción de rodilla derecha de duración indeterminada que se trató con drenaje e infiltración local. Al mes de evolución presenta artritis de rodilla izquierda que se drena con aguja de 21 G, obteniendo líquido con formaciones granulares blanquecinas compatibles con cuerpos riciformes. El cultivo del líquido sinovial y Mantoux fueron negativos. Las imágenes muestran intensa hipertrofia sinovial y flujo doppler positivo en ecografía.

Discusión:

Los cuerpos riciformes se han relacionado frecuentemente con la artritis tuberculosa y reumatoide, aunque pueden aparecer en otras artritis inflamatorias, incluida la AIJ. Los cuerpos riciformes corresponden a fragmentos sinoviales desprendidos como consecuencia de una proliferación y degeneración sinovial o tras microinfartos sinoviales, que posteriormente son recubiertos de fibrina. Su presencia no se ha relacionado con un peor pronóstico o severidad de la artritis. El uso de agujas de mayor calibre para el drenaje articular en casos difíciles puede evitar procedimientos más agresivos como una artroscopia, que se llegó a plantear en nuestro caso 1.



P-37

TARDANZA EN LA DERIVACIÓN A REUMATOLOGÍA INFANTIL EN LA SANIDAD PRIVADA

Olaia Fernandez Berrizbeitia ⁽¹⁾, F. Javier Humayor Yañez ⁽¹⁾, Natalia Palmou Fontana ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Basurto, Bilbao; ⁽²⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Objetivo:

Ampliar a la medicina privada los protocolos de sensibilización y derivación de los niños con reumatismos a unidades especializadas de reumatología pediátrica.

Métodos:

Se ha analizado el número de niños derivados y el tiempo desde el debut de la clínica hasta el diagnóstico con la colaboración de algunos de los especialistas infantiles que ejercen en la sanidad privada de nuestra área geográfica. La medicina privada agiliza la realización de pruebas y se adapta fácilmente al horario escolar. Presenta problemas como la dispersión de los médicos, horarios dispares y falta de contacto directo entre especialistas. Todo ello dificulta la comunicación.

Las aseguradoras y direcciones privadas consideran que nuestras patologías catalogadas como "RARAS" no tienen peso, hay falta de profesionales que se dediquen a ello y la derivación es escasa.

La derivación de niños por estos especialistas infantiles tras nuestras reuniones ha aumentado y disminuido el tiempo transcurrido hasta el diagnóstico. Hemos comenzado un estudio en el sector privado. Planteamos una reunión con los diferentes especialistas pediátricos en la sanidad privada de Bizkaia y se agiliza el contacto con unidades de referencia. Se realizará anualmente una comparativa por médico y por especialidad del número de niños derivados y tiempo hasta el diagnóstico de los próximos 5 años.

Resultados:

En los casos consultados, hemos observado buena disposición y colaboración por parte de los compañeros de otras especialidades. Hemos notado un aumento de derivación de estos médicos y buena aceptación por los pacientes y sus familias.

Conclusión:

La medicina privada atiende a un grupo importante de la población, incluidos niños con reumatismos. Es importante que los protocolos de derivación y contacto entre especialistas sea ágil para que la población pediátrica sea atendida con criterios unificados. Presentaremos resultados de nuestro estudio.

P-38

ARTRITIS RELACIONADA CON ENTESITIS, REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA

Mari Carmen Pinedo Gago, María Jesús Rúa Elorduy.

Hospital de Cruces, Barakaldo.

Introducción. Objetivos:

La artritis relacionada con entesitis (A-E) es un subtipo de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) definido por ILAR (International League of Associations for Rheumatology) y forma parte de las espondiloartropatías juveniles. Los criterios para A-E son cuestionados, por agrupar fenotipos variables y condicionar que pacientes con clínica similar se clasifiquen en otros subtipos o se excluyan como AIJ. El objetivo del estudio es describir los pacientes con A-E de una consulta de Reumatología Pediátrica.

Método:

Estudio retrospectivo descriptivo de los casos de A-E de una consulta de Reumatología Pediátrica en los últimos 10 años.

Resultados:

Se revisan 52 pacientes con espondiloartropatía juvenil, de los cuales 32 cumplen criterios de A-E y son éstos analizados. Se trata de 21 varones y 11 mujeres. El 34% tiene antecedentes familiares de A-E, espondilitis anquilosante o sacroileítis con enfermedad inflamatoria intestinal. La edad media de inicio es 9,2 años, con una media de retraso diagnóstico de 1 año. El 75% tiene HLAB27+ y los anticuerpos antinucleares negativos el 97%. Existe elevación de parámetros inflamatorios en el 31%. Un 37,5% presenta afectación axial (sacroileítis, artritis de cadera o lumbalgia inflamatoria), un 72% artritis periférica y un 81% entesitis. Ninguno ha presentado uveítis. Respecto a tratamiento, 56% han recibido exclusivamente AINEs +/- infiltración articular; 34% han precisado fármacos antirreumáticos (metotrexato o sulfasalazina) y el 10% restante ha recurrido a fármacos biológicos antiTNF. El 75% se encuentra en remisión sin tratamiento.

Conclusiones:

La A-E constituye un subtipo de AIJ con características propias. Los criterios ILAR podrían ser imprecisos para clasificar estos pacientes. La importancia de identificar estos pacientes radica en su riesgo de desarrollar espondiloartropatías diferenciadas.

Nuestros pacientes muestran características superponibles a las descritas en la literatura. A destacar por su presentación excepcional 3 casos de sacroileítis al debut, desarrollando uno de ellos una espondilitis anquilosante.

P-38

ARTRITIS RELACIONADA CON ENTESITIS, REVISIÓN DE NUESTRA EXPERIENCIA

Mari Carmen Pinedo Gago, María Jesús Rúa Elorduy.

Hospital de Cruces, Barakaldo.

Introducción. Objetivos:

La artritis relacionada con entesitis (A-E) es un subtipo de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) definido por ILAR (International League of Associations for Rheumatology) y forma parte de las espondiloartropatías juveniles. Los criterios para A-E son cuestionados, por agrupar fenotipos variables y condicionar que pacientes con clínica similar se clasifiquen en otros subtipos o se excluyan como AIJ. El objetivo del estudio es describir los pacientes con A-E de una consulta de Reumatología Pediátrica.

Método:

Estudio retrospectivo descriptivo de los casos de A-E de una consulta de Reumatología Pediátrica en los últimos 10 años.

Resultados:

Se revisan 52 pacientes con espondiloartropatía juvenil, de los cuales 32 cumplen criterios de A-E y son éstos analizados. Se trata de 21 varones y 11 mujeres. El 34% tiene antecedentes familiares de A-E, espondilitis anquilosante o sacroileítis con enfermedad inflamatoria intestinal. La edad media de inicio es 9,2 años, con una media de retraso diagnóstico de 1 año. El 75% tiene HLAB27+ y los anticuerpos antinucleares negativos el 97%. Existe elevación de parámetros inflamatorios en el 31%. Un 37,5% presenta afectación axial (sacroileítis, artritis de cadera o lumbalgia inflamatoria), un 72% artritis periférica y un 81% entesitis. Ninguno ha presentado uveítis. Respecto a tratamiento, 56% han recibido exclusivamente AINEs +/- infiltración articular; 34% han precisado fármacos antirreumáticos (metotrexato o sulfasalazina) y el 10% restante ha recurrido a fármacos biológicos antiTNF. El 75% se encuentra en remisión sin tratamiento.

Conclusiones:

La A-E constituye un subtipo de AIJ con características propias. Los criterios ILAR podrían ser imprecisos para clasificar estos pacientes. La importancia de identificar estos pacientes radica en su riesgo de desarrollar espondiloartropatías diferenciadas.

Nuestros pacientes muestran características superponibles a las descritas en la literatura. A destacar por su presentación excepcional 3 casos de sacroileítis al debut, desarrollando uno de ellos una espondilitis anquilosante.

P-39

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ANALÍTICAS AL DEBUT DE LOS PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE INICIO SISTÉMICO

Sergio Borlán Fernández⁽¹⁾, Fayna Perdomo Herrera⁽²⁾, Lorena Expósito Pérez⁽³⁾, Estíbaliz Iglesias Jiménez⁽¹⁾, Clara Giménez Roca⁽¹⁾, Joan Calzada Hernández⁽¹⁾, Judith Sánchez Manubens⁽¹⁾, Vicenç Torrent Segarra⁽¹⁾, Rosa Bou Torrent⁽¹⁾, Jordi Antón López⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canarias; ⁽³⁾ Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna.

Objetivos:

Revisar las características clínicas y analíticas de los pacientes con diagnóstico de Artritis Idiopática Juvenil de inicio sistémico (AIJs) en un Hospital de tercer nivel español, y su relación con el tiempo en alcanzar inactividad.

Método:

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de AIJs desde 1979 hasta 2015, mediante la revisión de historias clínicas. Se utiliza el software estadístico SPSS 19.0 y los test estadísticos correlación de Spearman y U de Mann-Whitney.

Resultados:

De 112 pacientes con diagnóstico de AIJs 31 no se pudieron incluir por falta de datos al debut, analizándose 81 casos (53,1% mujeres y 46,9% varones). La edad media al debut fue de 7,18 años ($\pm 4,5$ DE). Al debut el 100% presentó fiebre, el 85,2% clínica cutánea (en forma de rash el 98%), el 34% adenopatías, el 19% visceromegalias (hepatomegalia 56,3%, esplenomegalia 31,2%, hepatoesplenomegalia 12,5%) y el 18% serositis (pericarditis 73%, pleuritis 60%). En relación a la afectación articular el 53% presentó artritis al debut (oligoarticular 79%, poliarticular 21%), siendo las articulaciones más frecuentemente afectadas: carpo (21), tobillo (18) y rodilla (17). 8 pacientes presentaron Síndrome de Activación Macrofágica y un caso uveítis. A nivel analítico se objetivó elevación de: PCR (97,3%), VSG (95,1%), Ferritina (92,5%), leucocitos (54,4%) y plaquetas (47,1%). 10 pacientes presentaron ANA positivos. La media de tiempo en alcanzar la inactividad clínica ha sido de 1,74años ($\pm 2,59$ DE). Los pacientes con clínica cutánea tienen una media de tiempo en alcanzar inactividad inferior (1,24años) que los que no la tienen (5,02años) ($p=0,001$).

Conclusiones:

En nuestra serie la clínica predominante al debut ha sido fiebre, rash cutáneo y artritis. No se ha encontrado relación entre las variables analizadas y el tiempo en alcanzar la inactividad clínica, excepto en los pacientes que han debutado con clínica cutánea en los que se ha observado menor tiempo en alcanzarla.



P-40

FORMAS SECAS DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ): UNA VARIANTE QUE SIGUE COMPLICANDO EL DIAGNÓSTICO

Manoel Muñiz Fontán ⁽¹⁾, Silvia Rodríguez Blanco ⁽¹⁾, Cristina García Aparacio ⁽¹⁾, Agustín Remesal Camba ⁽²⁾, Sara Murias Loza ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Complejo Asistencial de León, León; ⁽²⁾ Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

A pesar de los continuos avances en el conocimiento de las enfermedades reumáticas y los esfuerzos divulgativos por parte de los reumatólogos pediátricos, continúa existiendo bajo índice de sospecha por parte de los pediatras generales, lo que en ocasiones conduce a retrasos diagnósticos. Determinadas presentaciones de AIJ con poca o nula tumefacción articular (formas secas) constituyen un importante desafío diagnóstico, con un largo periplo por diferentes subespecialidades pediátricas, alcanzando las consultas de reumatología infantil en fases muy evolucionadas de la enfermedad.

Casos:

Presentamos 2 niñas, de 11 y 12 años respectivamente, que acuden a la consulta de Reumatología Infantil con una incapacidad muy llamativa para la realización de actividades cotidianas, tras un largo período de sintomatología poliarticular y tras haber consultado a un sinnúmero de especialidades pediátricas (resumen de los datos clínicos en la Tabla 1).

Comentarios:

Cuando la clínica de AIJ no incluye una tumefacción articular evidente, ésta puede ser fácilmente interpretada, al igual que en nuestras pacientes, como espasticidad, debilidad muscular, fallo de medro, etc. La baja sospecha clínica inicial conduce a procesos muy evolucionados y con gran deterioro clínico en el momento del diagnóstico. Debemos hacer un esfuerzo formativo para aumentar el índice de sospecha entre los pediatras generales, lograr alcanzar el diagnóstico en fases precoces de la enfermedad y evitar la instauración de secuelas permanentes en estos pacientes.

	PACIENTE 1	PACIENTE 2
A. familiares	-Sin interés.	-Sin interés.
A. personales	-Displasia de cadera. -Estancamiento ponderal. -Desarrollo psicomotor normal. -No cuadros febriles, exantemáticos o articulares.	-Escoliosis. -Estancamiento ponderal. -Nistagmo; desarrollo psicomotor normal. -No cuadros febriles, exantemáticos o articulares.
Consultas a las que se remitió anteriormente	-Gastroenterología Pediátrica. -Endocrinología Pediátrica. -Traumatología Infantil. -Neurología Pediátrica. -Cardiología Pediátrica.	-Traumatología Infantil. -Rehabilitación. -Neurología Pediátrica.
Motivo de consulta	-Limitación funcional para actividades cotidianas.	-Rigidez articular progresiva que impide la deambulación.
Tiempo de evolución referido	-5 años.	-2 meses (6 años?).
Exploración física	Aceptable estado general, aspecto distrófico. Cifosis dorsal; deambulación autónoma sin cojera; no deformidad ósea ni tumefacción articular; limitación: movimientos cervicales, tobillos, subastragalinas, rodillas, flexión/rotación externa caderas, carpos, extensión máxima de codos e ITF de forma bilateral.	Aceptable estado general, aspecto distrófico y fenotipo peculiar (micrognatia, orejas de implantación baja, nistagmo); escoliosis; posición rígida en semiflexión de EEII, limitación: rodillas, caderas, carpos, codos, zona cervical y ATM, sin derrame franco salvo en varias ITF proximales de ambas manos.
Exploraciones complementarias	-Hemograma, coagulación y bioquímica sin alteraciones. PCR y VSG normales. -FR, HLAB27, ASLO, ANAs y ENAs negativos; C3, C4 e Igs normales. -Serologías y Mantoux: negativos. -EMG: sin alteraciones. - No uveítis.	-Hemograma, coagulación y bioquímica sin alteraciones. -PCR 96*2 mg/L, VSG 77 mm/1 ^h . -FR, HLAB27, ASLO y ENAs negativos; C3, C4 e Igs normales; ANAs + 1/2560. -Serologías y Mantoux: negativos. -No uveítis.
Diagnóstico final	-AJ poliarticular FR -.	-AJ poliarticular FR - (ANAs +).
Tratamiento	- Prednisona (vo) + infiltraciones + MTX o. + ETN.	-Prednisona (vo) + MTX sc. + infiltraciones.
Evolución.	-Actualmente, prácticamente asintomática.	-Mejoría en movilidad general, persistiendo bloqueo en la cadera izquierda.

P-41

EFICACIA Y SEGURIDAD DE CANAKINUMAB (CAN) EN NIÑOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA (AIJS) CON Y SIN FIEBRE

Jordi Anton ⁽¹⁾, M^a Luz Gamir ⁽²⁾, Inmaculada Calvo ⁽³⁾, Juan Carlos López Robledillo ⁽⁴⁾, Ken Abrams ⁽⁵⁾, Karolyann Leon ⁽⁶⁾, Karine Lherifler ⁽⁶⁾, Nicolino Ruperto ⁽⁷⁾, Daniel J. Lovell ⁽⁸⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Ramón y Cajal, Madrid; ⁽³⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽⁴⁾ Hospital del Niño Jesús, Madrid; ⁽⁵⁾ Novartis Pharmaceuticals Corporation, New Jersey; ⁽⁶⁾ Novartis Pharma AG, Basel; ⁽⁷⁾ PRINTo-Istituto Gaslini, Genova; ⁽⁸⁾ PRCSSG, Cincinnati.

Objetivos:

CAN es efectivo en la AIJS, pero se desconocen las diferencias en respuesta entre pacientes con y sin fiebre en la primera administración. Se evaluó eficacia y seguridad a largo plazo en pacientes naïf para CAN según si presentaban fiebre o no al inicio.

Métodos:

Estudio prospectivo, abierto. Pacientes entre 2-20 años. Tratamiento: CAN 4 mg/Kg(sc) cada 4 semanas. Cada 3 meses se valoró respuesta con: criterios ACR para AIJ adaptados, JADAS, enfermedad clínica inactiva, remisión clínica con medicación (6 meses continuos de enfermedad inactiva). La seguridad se evaluó mensualmente.

Resultados:

Se incluyeron 122/267 pacientes, 53(43%) con y 69(57%) sin fiebre. Duración del estudio (mediana): 94Sem. En Sem4, ~75% de ambos subgrupos habían respondido (>ACR_a/AIJ30), aumentando al 90% en Sem12. En Sem2, ~21% de ambos subgrupos tenía enfermedad inactiva; 44% en Sem8; 60% en Sem20 y 60-70% posteriormente. Se logró remisión clínica en ~29% pacientes en ambos subgrupos con ~22% manteniéndolo >12 meses consecutivos. Al inicio, la mediana del JADAS fue 21,5. 8(7,5%) pacientes presentaron JADAS moderado (>3,8-<10,5) y 99(92,5%) alta actividad (JADAS>10,5). El 15° día la mediana fue 6,8. En la última valoración fue 1,5, con 48%(53) de pacientes con enfermedad inactiva (JADAS<1), 9%(10) baja actividad (JADAS>1-<3,8), 13%(14) actividad moderada y 28%(31) alta actividad. La seguridad a largo plazo fue similar a la del estudio inicial en niños con fiebre. El acontecimiento adverso (AA) más frecuente fue la infección (0,56/100 días-pt, principalmente tracto respiratorio superior). Quince pacientes suspendieron CAN por AA y 40 presentaron un AA grave (principalmente infecciones, síndrome de activación de macrófago (SAM), etc). Hubo 8 casos de SAM(0,013/100 días-pt).

Conclusiones:

Canakinumab proporciona una eficacia similar (enfermedad inactiva, remisión clínica) en pacientes con AIJS con y sin fiebre asociada al inicio. El perfil de seguridad a largo plazo fue aceptable y similar al de la prueba piloto en niños con fiebre.

P-42

SEGURIDAD Y EFICACIA DE LA VACUNACIÓN ANTIGRIपाल EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Cristina Hernandez Herrera, Maria Soledad Camacho Lovillo, Pilar Pérez Romero, Dolores Falcón, Olaf Neth, Ignacio Obando Santaella, Marta Melón Pardo, Paula Sanchez Moreno, Marta Benavides.

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción:

Se recomienda la vacuna antigripal en pacientes con artritis idiopática juvenil (AIJ). Hasta el momento existen pocos estudios sobre efectividad y seguridad de esta vacuna, y la relación con el tratamiento que reciben.

Meterial y método:

Se realizó un análisis prospectivo de cohortes. Como criterio de inclusión, pacientes con AIJ controlados en nuestras consultas que accedieron a participar, previa firma de consentimiento informado, y controles sanos. Fueron vacunados en la temporada de otoño de 2014 (vacuna para virus influenzae A H1N1, A H2N3 y FluB). Se determinó el título de anticuerpos (mediante técnica de microneutralización) basal y seis semanas tras la vacunación, la actividad de la enfermedad (JADAS 71) y los efectos secundarios.

Resultados:

Se incluyeron 31 pacientes, 10 varones y 21 mujeres, con edades entre 3 y 17 años. De ellos, 6 sanos y 28 con AIJ, 8 recibían anti-TNF, 7 MTX, 9 ambos y 3 sin fármacos.

Solo 1 paciente presentaba actividad de la enfermedad en el momento de la vacunación (JADAS 71 basal promedio de 3,19 (0-20)). El JADAS 71 promedio 6 semanas postvacunal fue 2,13 (0-8).

resentaron síntomas locales tras la vacunación (eritema local) 6 pacientes y 1 de ellos síntomas sistémicos (malestar general).

Encontramos seroprotección previa a la vacuna en 21 pacientes para la cepa H1N1, 19 para la cepa H3N2 y 24 para la FluB. Tras vacunación, ascendió a 31 pacientes para H1N1, 30 para H2N2 y 29 para FluB.

Conclusión:

Según el análisis preliminar de los datos, el uso de la vacuna en los pacientes con AIJ parece segura y su efectividad similar a la de los pacientes sanos. No parece influir de forma negativa en la actividad de la enfermedad, y los pacientes no presentan mayor número de reacciones adversas que los controles sanos.



P-43

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. SEGUIMIENTO EN LA EDAD ADULTA: ESTUDIO DESCRIPTIVO

Lorena Expósito Pérez, Juan José Bethencourt Baute, Sagrario Bustabad Reyes.

Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna.

Introducción:

La AIJ es la entidad más prevalente entre las enfermedades reumáticas infantiles. Su manejo durante la edad adulta plantea retos que exigen coordinación entre los profesionales implicados. El tratamiento y seguimiento durante la edad adulta no se encuentra bien definido, por esto es importante definir sus características para conseguir un mejor manejo de la enfermedad.

Objetivos:

Describir las características clínicas y complicaciones de pacientes en edad adulta diagnosticados de AIJ.

Métodos:

Estudio descriptivo observacional donde se determina la evolución de 31 pacientes > 18 años con diagnóstico de AIJ en Servicio de Reumatología de un hospital de tercer nivel.

Resultados:

Edad media de los pacientes: 32,72 años (18-64); sexo: 22 mujeres, 7 varones; edad media al diagnóstico 10,19 años (1-16); media de evolución de la enfermedad 21,9 años (6-53). Las características de los pacientes se especifican en tabla 1.

Se produjeron infecciones en 8 pacientes (25,8%): 3 en AIJ Poliarticular, 2 en AIJ Oligoarticular, 1 en AIJ sistémica y 1 en forma psoriásica; han necesitado ingresos por la enfermedad el 100% de AIJ sistémicas, 86,6% AIJ poliarticulares y 66,6% AIJ oligoarticulares. Precisaron cirugía ortopédica 11 pacientes (35,5%), especialmente en forma sistémica y poliarticular FR+. Cirugías más frecuentes: prótesis total rodilla y cadera.

Los tratamientos se especifican en tabla 2. Todos los pacientes han llevado tratamiento con FAME, excepto 1 Psoriásica. Han recibido biológicos 16 pacientes (51,6%): AIJ Poliarticular (46,6%), AIJ sistémica (100%), AIJ Oligoarticular (44,4%), Artritis-entesisitis (100%). El 22,5% recibieron un biológico; 16,2% dos y 12,9% tres o más.

Conclusiones:

- El subtipo más frecuente en edad adulta es poliarticular (48,4%).
- El 96,7% de los pacientes ha llevado tratamiento con FAME.
- El 51,6% de los pacientes han recibido tratamiento con biológicos.
- La mayoría de cirugías ortopédicas se realizaron en la era pre-biológica. Las forma sistémica y poliarticular necesitaron más cirugías.

Tabla 1: Características y complicaciones de los diferentes subtipos

Subtipo de AIJ	Nº pacientes (n=31)	Sexo	Tº de Evolución (media en años)	ANA	Uveítis	SAM	Infecciones	Cirugía	Sinovectomía o sinoviortesis
Sistémico	4 (12,9%)	3♀: 1♂	10,2	ND	No	2/4	2/4	3/4	No
Oligoarticular	9 (29%)	7♀: 2♂	23,6	7+/-	4	No	2/9	1/9	3/9
Poliarticular	15 (48,4%)	12♀: 3♂	10,7	5+10-	1 (ANA-)	No	3/15	6/15	3/15
FR + / (CCP+)	7 (46,6%) / (3)						2/7	4/7	2/7
FR -	8 (53,3%)						1/8	2/8	1/8
AIJ Psoriásica	2 (6,45%)	2♀	15,5	-	No	No	1/2	1/2	No
AIJ ERA 27+	1 (3,22%)	1♂	10	ND	No	No	No	No	No

Tabla 2: Tratamiento utilizados en los diferentes subtipos durante su evolución

Subtipo AIJ	Nº Pacientes	Salas de oro	Cs-A	D- psicil- amina	Anti- biótico	SSI	AINE	GC	MTX	LPN	IFX	ETN	ADL	Geli	TCZ	RTX
Sistémico	4	X	X		X			X	X		X	X	X		X	X
Oligoarticular	9	X		X		X	X	X	X	X	X		X			
Poliarticular	15	X	X	X	X		X	X	X	X	X	X	X		X	
Psoriásica	2						X		X	X						
Artritis-Enteritis E27+	1					X	X		X		X			X		



P-44

FORMA DE DEBUT INUSUAL DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA.

Elena Urbaneja Rodríguez, Rebeca Garrote Molpeceres, Hermenegildo González García, María Asunción Pino Vázquez, Francisco Javier Álvarez Guisasola, Alberto Sánchez Abuín, Gerardo González Fuentes.

Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid.

Introducción:

La lipodistrofia es una alteración en la distribución de la grasa corporal. Se manifiesta en forma de lipohipertrofia (crecimiento excesivo de grasa) o lipoatrofia (pérdida de tejido adiposo). Existen formas hereditarias y adquiridas (secundarias a infecciones, enfermedades autoinmunes y endocrino-metabólicas). Es raro que sea la forma de debut de una enfermedad reumática, siendo la dermatomiositis juvenil (DMJ) a la que más frecuentemente se asocia en la literatura. Su relación con esclerodermia localizada es poco habitual.

Caso clínico:

Varón de 10 años con lipodistrofia de un año de evolución, con empeoramiento en último mes, sin asociar otros síntomas. A la exploración presentó pérdida de grasa abdominal en tercio inferior de abdomen y cara interna de muslo derecho, con placas levemente hiperpigmentadas no dolorosas.

Marcada asimetría respecto a hemicuerpo izquierdo. No puntos dolorosos ni artritis. Fuerza de cintura escapular y pelviana conservada. Exploraciones complementarias: Hemograma, bioquímica (incluyendo GOT, CK y aldolasa) e inmunoglobulinas normales. Reactantes de fase aguda, ANA (incluyendo anti-DNA y AHA) y FR negativos. Se realizó biopsia profunda de lesiones que demostró atrofia epidérmica, dermis engrosada por aumento de fibras de colágeno, importante infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular con afectación de tejido celular subcutáneo e inicio de afectación de fascia, engrosamiento de paredes arteriolares con disminución de calibre y trombosis de vasos profundos. Hallazgos compatibles con esclerodermia localizada. Por la rapidez de evolución de lesiones, el riesgo de limitación funcional y la gran actividad inflamatoria en biopsia, se decidió tratamiento con corticoides orales + metotrexato subcutáneo, sin encontrar progresión de la enfermedad desde su inicio.

Conclusiones:

En ocasiones una manifestación cutánea inusual puede ser el debut de una enfermedad reumática. Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial con otras causas que puedan compartir una afectación cutánea similar, siendo fundamental la realización de biopsia de la lesión para un diagnóstico definitivo.



P-45

RESPUESTA EXITOSA DEL MANEJO CON DAPSONA DE UN CASO DE LUPUS BULLOSO EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUEVNIL

Carlos Antonio Guillén Astete, Alina Boteanu, Alberto Sifuentes Giraldo, María Luz Gamir Gamir.

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Presentación Clínica:

Mujer, 17 años. Consultó por la aparición de bullas en la cara, cuello, escote, espalda e ingles a lo largo de las 2 últimas semanas. Antecedentes: LES juvenil a los 14 inicialmente tratada con metotrexate 10mg/sem y prednisona 5mg/día. Un año más tarde se añadió hidroxiclороquina pero tuvo que suspenderse debido a una reacción alérgica leve a nivel cutáneo. En las últimas dos semanas, las lesiones aparecieron en mayor número, siendo tensas y de contenido seroso sobre un fondo eritematoso (Figura 1A-B). Resto del examen físico normal. Dos días antes de la exacerbación de las lesiones había tomado el sol. Se inició Dapsona 50mg/día. Se obtuvo una biopsia objetivó una bulla subepidérmica con intenso infiltrado neutrofílico y eosinofílico intracavitario. En los bordes se identificaron microabcesos de neutrófilos. Todo ello compatible con lupus bulloso (LB).

Dos semanas después, las bullas desaparecieron dejando máculas hipocrómicas (Figura 1 C-D).

Discusión:

El LB se caracteriza por el desarrollo de bullas distribuidas sobre zonas de la piel fotoexpuestas. Estas ocurren debido a depósitos de anticuerpos IgG contra una proteína de anclaje que mantiene unidas la dermis con el estrato epidérmico-subepidérmico. El LB se asocia con la positividad de los ANAs y con la actividad lúpica a nivel renal. Se considera una enfermedad rara con una prevalencia 0.2 por cada 10 millones de habitantes.

Diagnóstico:

Aparición de bullas tensas escasamente pruriginosas sin cicatriz remanente, compatibilidad histológica en la que se incluye la presencia de infiltrados neutrofilicos en los extremos de separación de la bulla (microabcesos) y los depósitos de IgG lineales o granulares. Todo ello debe presentarse en un paciente que previamente haya cumplido los criterios tradicionales de clasificación de LES o jLES.

El tratamiento más eficaz consiste en la administración de dapsona con respuesta favorable antes de los 15 días.





P-46

LA CARA DE UNA ENFERMEDAD. SINDROME DE STICKLER

Henry Moruno Cruz ⁽¹⁾, Daniel Clemente Garulo ⁽²⁾, Juan Carlos López Robldillo ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid; ⁽²⁾ Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Introducción:

El síndrome de Stickler, también conocido como artro-oftalmopatía hereditaria progresiva, es una enfermedad del colágeno debida a la mutación en 4 genes (COL2A1, COL11A1, COL11A2, COL9A1) que controlan la síntesis del colágeno 2, 9 y 11. Cada una de las mutaciones constituye un tipo y están descritas alteraciones frecuentes que caracterizan a cada uno.

Objetivos:

Describir las características clínicas y clasificación de pacientes con diagnóstico clínico y genético de síndrome de Stickler de en una unidad pediátrica de un hospital infantil.

Métodos:

Estudio retrospectivo, descriptivo de pacientes con diagnóstico de Stickler. Se revisaron las historias clínicas de una cohorte de pacientes con dicho diagnóstico en los últimos 10 años.

Resultados:

Total 7 pacientes, 4 niñas y 3 niños. Del total de pacientes 3 contaban con estudio genético, 2 con alteración en el gen COL2A1, uno con alteración en el gen COL9A1. Clasificados como tipo I: 6 pacientes, tipo IV: 1 paciente.

Sospecha de antecedentes familiares en 4 pacientes, confirmado en 2 de ellos.

Secuencia de Pierre-Robin presente en 4 pacientes. Alteración facial: 5 pacientes presentaban "cara plana".

Alteraciones oftalmológicas: todos los pacientes presentaban miopía (7pacientes), 4 pacientes presentaron desprendimiento de retina.

Alteraciones ostemusculares: 3 pacientes con artrosis, 5 pacientes con hiperlaxitud, 4 pacientes con alteración de la DMO (osteoporosis).

Alteraciones ORL: 2 pacientes con hipoacusia neurosensorial, 3 pacientes debilidad muscular orofaringea.

Alteraciones del ánimo: 3 pacientes con alteraciones tipo depresión.

Conclusiones:

Mayor frecuencia de pacientes con Stickler tipo I, ausencia de los tipos II y III, La patología es más frecuente en niñas. Como datos adicionales destaca mayor predisposición a alteración de la densidad ósea y alteraciones del estado del ánimo, sin que se demuestre relación causal. Es importante resaltar la miopía y alteración facial típica (plana) como una constante en la sospecha clínica del Síndrome de Stickler.

P-47

SÍNDROME DE SUPERPOSICIÓN ESCLEROSIS SISTÉMICA/DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN UNA PACIENTE CON ANTICUERPOS ANTI-KU Y ANTI-MDA5 POSITIVOS

Diana Botello Corzo ⁽¹⁾, Cristina Sobrino Grande ⁽¹⁾, Walter Alberto Sifuentes Giraldo ⁽¹⁾, Jenaro Graña Gil ⁽²⁾, María Luz Gámir Gámir ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid; ⁽²⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña.

Introducción:

Los síndromes de superposición son más frecuentes en la esclerosis sistémica juvenil (ESJ) que en adultos (29% vs. 9%), habitualmente con polimiositis (PM) y dermatomiositis (DM). Se asocian comúnmente con anticuerpos anti-U1RNP y PM-Scl, pero raramente con anti-Ku y ningún caso hasta la fecha con anti-MDA5.

Caso Clínico:

Una paciente de 14 años comenzó a desarrollar a los 12 años esclerosis cutánea difusa, livedo reticularis y pápulas de Gottron, apareciendo posteriormente eritema en heliotropo, poiquiloderma, fenómeno de Raynaud, artritis y tenosinovitis, pero sin debilidad muscular asociada. La analítica reveló aumento de enzimas musculares (creatinquinasa 3437 UI/Ly aldolasa 52 UI/L) y PCR (6,2 mg/L), pero el resto de la bioquímica, hemograma y velocidad de sedimentación eran normales. El estudio inmunológico era positivo para ANA (1/1250), anti-KU y anti MDA5. El electromiograma mostraba un patrón miopático y la biopsia muscular fue compatible con miopatía inflamatoria. La espirometría fue normal y la DCLO levemente disminuida pero con tomografía pulmonar sin datos de enfermedad pulmonar intersticial (EPI). No hubo evidencia de otro compromiso visceral salvo dilatación esofágica leve y capilaroscopia con patrón tardío de ES. Se inicio corticoterapia a dosis altas (prednisona 1 mg/kg/día) y metotrexate 7,5 mg/semana con escasa mejoría, por lo que se cambió a mofetil micofenolato (750 mg/12h), sin conseguirse control adecuado de la actividad cutánea y articular de la enfermedad, habiéndose recientemente rituximab (375 mg/m²).

Comentario:

Los anticuerpos anti-Ku son infrecuentes en los síndromes de superposición en pacientes pediátricos (un caso publicado de ESJ/PM/lupus eritematoso sistémico), relacionándose en adultos con miositis leve, artritis y EPI. Recientemente se ha caracterizado a los anticuerpos anti-MDA5 que definen en adultos un subgrupo de pacientes con DM amiofática y EPI rápidamente progresiva, asociándose en niños con miositis leve, úlceras mucocutáneas, artritis y EPI menos grave, siendo este el primer caso descrito con ESJ.



P-48

DÉFICIT DE ADA-2 Y RESPUESTA PRECOZ A ANTI-TNF

Berta Magallares, Arturo Rodriguez De La Serna.

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Objetivo:

Describir la respuesta precoz a Anti-TNF en una paciente con Síndrome de ADA-2

Método:

Se presenta el caso de una paciente de 14 años de edad diagnosticada en abril de 2004 de Panarteritis Nodosa por biopsia cutánea de livedo reticularis, en el contexto de hemorragia subaracnoidea, hidrocefalia, isquemia lenticular, meningitis aséptica e hipertensión arterial.

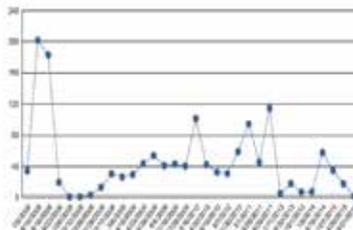
En julio de 2008 la paciente inició tratamiento con ciclofosfamida + prednisona bajo supervisión de nuestro servicio a raíz de ACV isquémico en rama posterior de cápsula interna derecha, complicándose con un ACV hemorrágico tras la 4ª perfusión con resultado de hemorragia subaracnoidea, hematoma presilviano izquierdo e hidrocefalia obstructiva, con resultado de grave déficit cognitivo. Tras los pulsos de ciclofosfamida en diciembre de 2008 se inició terapia de mantenimiento con Micofenolato y pauta descendente de prednisona. Desde entonces la paciente no ha vuelto a presentar nueva clínica neurológica vasculífrica pero nunca ha normalizado reactantes de fase aguda (PCR) y ha cursado con exacerbaciones de su livedo reticularis así como episodios asintomáticos de HTA. Ante la persistencia de los síntomas y de la actividad biológica analítica a pesar de tratamiento inmunosupresor, se decidió realizar estudio genético de Deficiencia de Adenosin Deaminasa -2, por alta sospecha del mismo, el cual confirmó la existencia de esta enfermedad.

Resultado:

Tras ratificación del informe genético se inicia tratamiento con Etanercept 50 mg semanal en de agosto de 2015, observándose una normalización de la PCR tan sólo 1 mes después de iniciar el tratamiento (Figura 1)

Conclusiones:

El tratamiento con Anti-TNF no sólo parece efectivo en el tratamiento del déficit de ADA-2 sino que además produce una remisión biológica rápida resistente a otros fármacos inmunomoduladores. Se precisa de estudios que confirmen este hallazgo, que apoya la importancia de un tratamiento precoz.



P-49

VASCULOPATÍA ASOCIADA A LA PROTEÍNA STING DE APARICIÓN EN LA INFANCIA (SAVI), UNA NUEVA INTERFERONOPATÍA

Violeta Bittermann, Estefanía Quesada-Masachs, Lidia Carlanescu, Consuelo Modesto.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo:

Describir las características clínicas de un paciente afecto de vasculopatía asociada a la proteína STING de aparición en la infancia (SAVI).

Caso Clínico:

Paciente de 7 años que a los 6 meses de vida inicia fiebre persistente, estancamiento ponderal y clínica respiratoria inespecífica. La afectación pulmonar fue progresiva, con un patrón radiológico intersticial y alveolar y estudio anatomopatológico de neumonitis intersticial linfóide, sin requerir hasta ahora oxigenoterapia. Desde los 14 meses presenta lesiones cutáneas recurrentes, en forma de máculas eritematosas en mejillas, placas eritematodescamativas en hélix y lesiones nodulares de coloración violácea en dedos, que empeoran con el frío y evolucionan hacia la necrosis. El estudio histopatológico fue compatible con vasculitis leucocitoclástica. En el estudio de autoinmunidad presenta positividad para ANA (máximo 1/640), título indeterminado de antiDNA (alrededor de 31 UI/ml) y positividad de antiB2-glicoproteína e IgG anticardiolipina. Los reactantes de fase aguda han estado elevados de forma persistente (VSG alrededor de 100 mm/h). Durante el seguimiento se probaron varias estrategias terapéuticas que se han suspendido por falta de eficacia (corticoides, hidroxicloroquina, azatioprina, micofenolato, tacrólimus, anakinra y tocilizumab). El diagnóstico fue posible en el año 2014, a los 7 años de edad, gracias al estudio genético que puso de manifiesto una mutación en el gen TMEM173.

El paciente está recibiendo actualmente tratamiento con inmunoglobulinas y está pendiente de iniciar un fármaco anti-JAK1/2 con efecto bloqueante de la ruta de señalización del interferón.

Conclusión:

SAVI es una enfermedad autoinflamatoria causada por mutaciones en el gen TMEM173 que confieren ganancia de función de la proteína STING (Stimulator of interferon genes), lo que lleva a la inducción crónica de la señalización mediada por interferón de tipo 1. El bloqueo de STING mediante fármacos anti-JAK1/2 podría resultar efectivo en el tratamiento de las enfermedades mediadas por el interferón de tipo 1.



P-50

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE: ANÁLISIS DE CASOS.

José Martínez Hernando, Estíbaliz Iglesias Jimenez, Rosa Bou Torrent, Joan Calzada Hernández, Clara Giménez Roca, Jordi Anton López, Emili Inarejos Clemente, Judith Sánchez Manubens, María Navallas Irujo.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

Introducción:

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (CRMO) es una enfermedad autoinflamatoria ósea que afecta predominantemente a niños. Se presenta en la mayoría de ocasiones como dolor óseo multifocal de larga evolución, algunas veces acompañado de fiebre con curso recurrente. Las imágenes típicas en radiología incluyen lesiones líticas y escleróticas en las metafisis de huesos largos y zona medial de clavículas. El pamidronato es el tratamiento de elección en la CRMO, por la mejoría del dolor e imágenes radiológicas. En casos refractarios se ha descrito buena evolución a anti-TNF.

Material y métodos:

Se ha realizado un análisis retrospectivo de 12 pacientes menores de 18 años con diagnóstico de CRMO desde Febrero de 2006 hasta Septiembre 2015. Se analizan variables epidemiológicas, clínicas, diagnósticas y tratamiento.

Resultados:

El 50% de los afectados varones y 50% mujeres con una mediana de presentación de 9,2 años (5,2-11,3). Ninguno de los casos tenía antecedentes personales ni familiares de enfermedades autoinmunes. El 91,7% presentó inicialmente afectación de extremidades inferiores y el 75% fiebre. El 66,7% de los pacientes presentó un curso recurrente. La resonancia magnética es la prueba de elección y muestra lesiones metafisarias en la mayoría de ocasiones. Al debut la analítica sanguínea muestra proteína C reactiva (PCR) con una mediana de 14 mg/L (6-32) y velocidad de sedimentación (VSG) de 40mm (14-48). El 70% de las biopsias realizadas muestran osteomielitis crónicas. El 83% de los pacientes fueron tratados con pamidronato con una tasa de éxito del 80%.

Discusión:

La edad de presentación y respuesta al tratamiento con pamidronato es similar a otros estudios publicados. Cabe destacar que no hay diferencias entre sexo y que la afectación inicial de extremidades inferiores es muy superior a la publicada hasta el momento, posiblemente influenciada por el número de pacientes incluidos en este estudio.

P-51

LIPOMATOSIS ARBORESCENS EN RODILLA PEDIATRICA. RMN.

Carmen Vargas Lebrón, Maria Dolores Ruiz Montesino, Virginia Moreira Navarrete.

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

El lipoma arborescens es una tumoración benigna que se caracteriza por el reemplazamiento del tejido sinovial normal por células grasas maduras provocando la proliferación de vellosidades lipomatosas. Su etiología es desconocida. Hay muy pocos casos publicados en la infancia. Típicamente afecta a la articulación de la rodilla a nivel suprapatelar y monoarticular, aunque hay descritos casos de localización bilateral y de afectación de otras articulaciones diferentes.

La mayoría de los casos aparecen "de novo" pero no es raro que estén asociados a osteoartritis, artritis reumatoide o traumatismo.

Clínicamente se caracteriza por episodios intermitentes de dolor e inflamación articular con analgésica no determinante y líquido sinovial no inflamatorio.

Aunque la radiología simple, ecografía, artrografía y TAC pueden ayudar, la RMN es la mejor técnica de imagen para el diagnóstico, llega a considerarse patognomónica y permite descartar otras patologías como sinovitis villonodular o hemangioma sinovial.

Presentamos un caso de Lipoma Arborescens en una niña de 12 años.

CASO CLINICO:

Niña de 12 años sin antecedentes personales de interés, excepto por diagnóstico a los 9 años de artritis séptica de hombro derecho, tratada con antibioterapia empírica y artrotomía de drenaje. Tres meses antes de la consulta nota inflamación progresiva de rodilla con incapacidad funcional ocasional, acudió a urgencias donde se realizó artrocentesis: líquido amarillento con cultivos negativos, Ziehl y cultivo de Lowestein negativo. Es remitida a reumatología para estudio. A la exploración, tumefacción de la rodilla, indolora y con escaso derrame sinovial. Radiología de tórax, mantoux, hemograma, VSG, bioquímica elemental, PCR, ANA, anti-PCC, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, Igs, HLA-B27, perfil celíaco, glicoproteína ácida y elemental de orina, todos ellos fueron normales ó negativos.

La Ecografía y la RMN de rodilla afectada dieron el diagnóstico de lipomatosis arborescens. Se derivó a la paciente al cirujano ortopédico.



P-52

APORTACIÓN DE LA RMN PERIFÉRICA AL DIAGNÓSTICO DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

Carmen Vargas Lebron, Maria Dolores Ruiz Montesino, Federico Navarro Sarabia.

Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

Varón de 5 años y tres meses que debuta en febrero-2015 con tumefacción y rechazo a la movilización de carpo derecho. Inmovilizado dos semanas, permanece asintomático una semana. Días después presenta tumefacción y aumento de temperatura de ambos carpos, remitido a urgencias se ingresa para estudio.

Sin antecedentes de interés, vacunado y escolarizado con buen rendimiento. Afebril, buen estado general, exploración normal excepto por dolor y limitación a la flexoextensión de carpos.

Complementarias: hemograma Hb 12.7 gr, Hto 37.4%, leucocitos 7.940 (N 18%, L 71%, M 3.8% E 1.3%, B 0.8%), plaq. 308.000. Frotis de sangre periférica: tendencia a macrocitosis, sin esquistocitos, no formas inmaduras. Tiempos de coagulación normales. VSG 18 mm. PCR 12 mg.

Bioquímica normal. Igs normales.

ASLO, FR, PCC, HLA-B27 y Perfil celíaco negativos

ANA 1/160 patrón nuclear homogéneo y moteado.

Rx de tórax y mantoux normales o negativos. Rx carpos: aumento de partes blandas en el derecho.

Ofthalmología: sin hallazgos. Gammagrafía ósea normal.

RMN periférica: alteración de la señal del hueso con inversión de la misma (médula ósea hiperintensa en T1 e hipointensa en STIR) en ambas manos.

Hasta el 5 de mayo se revisa en consultas, se realizan tres frotis de sangre periférica sin encontrar células inmaduras No se inician esteroides ni inmunosupresores. Cansado, con febrícula ocasional, aparecen adenopatías laterocervicales, desarrolla anemia, ANA (+) hasta 1/640 y linfocitosis. Ingresa el 18.05 se practica aspirado de médula ósea, que muestra médula infiltrada por un 70% de blastos inmaduros.

Se confirma el diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda B común. Inicia tratamiento oncológico.

Conclusión:

La resonancia magnética puede revelar la infiltración de la médula ósea en todo el esqueleto axial y apendicular en niños. La señal anormal de la médula ósea en RM puede preceder a las anomalías en sangre periférica y debe promover la ampliación del diagnóstico.

P-53

EVOLUCIÓN DE MOTIVOS DE CONSULTA Y DIAGNÓSTICOS EN UNA CONSULTA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA A 2 AÑOS

Berta Magallares López, Arturo Rodríguez De La Serna.

*Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.***Objetivo:**

Valorar la evolución de los motivos de consulta, procedencia y diagnósticos finales, en la población pediátrica derivada a Consulta Externa de Reumatología de reciente implantación y tras intervención formativa al año.

Métodos:

Se recogieron datos demográficos, diagnósticos, motivos de derivación y procedencia, de los niños visitados en la Consulta Externa de Reumatología Pediátrica, desde Diciembre de 2013 hasta Diciembre de 2015. Se realizó una intervención formativa, en Diciembre de 2014 a nivel hospitalario y ambulatorio.

Resultados:

Se valoraron 44 pacientes derivados por primera vez, 20 en el primer año y 24 en el segundo con una media de edad de 11 años (2 a 18) y 49'4% niñas.

El primer año los motivos de derivación más frecuentes fueron: sospecha de Artritis: 6 pacientes (30%), Dolor Musculoesquelético: 4 pacientes (20%) y valoración de salud ósea (15%). En el 2º fueron: Dolor Musculoesquelético: 12 pacientes (50%), sospecha de Artritis: 4 (16'7%) y sospecha de vasculitis (12'5%). En cuanto a la procedencia, tanto el primer año como el segundo, el origen más frecuente fue Ambulatorio: 16'2% y 21'6% respectivamente. El segundo servicio en frecuencia de derivación fué Urgencias Hospitalarias (25%) el primer año y Pediatría Hospitalaria el segundo (20'8%). Los diagnósticos finales más frecuentes en el primer año fueron: Atritis Reactivas (4 casos, 20%), Baja Masa Ósea para la edad, Vasculitis y DME (todas un 15%). Durante el segundo año fueron DME: 8 casos (33%), Artritis Idiopática Juvenil (16'7%) y Vasculitis (12'5%).

Discusión:

Se aprecia un incremento del 20% en derivaciones tras la intervención.

Destaca el incremento de diagnósticos de DME en el segundo año.

Las sesiones conjuntas entre Reumatólogo Pediatra y otras especialidades Pediátricas puede derivar en una mejora en los motivos de consulta y menor demora para el diagnóstico final. Asumimos que puede ser necesario un mayor número de intervenciones.

P-54

CAVERNOMATOSIS PORTAL Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO, ¿LO VAMOS A TRATAR?

Maria Concepción Mir Perelló, Lucia Lacruz Pérez, Sara Zibetti, Antonio Rosell Camps, Joan Figuerola Mulet.

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca.

La cavernomatosis portal es una de las causas más frecuente de hipertensión portal (HTP) en la infancia. Si no existe malformación vascular, debemos descartar la trombosis, incluyendo el síndrome antifosfolípido.

Casos Clínicos:

Caso 1: mujer de 4 años con HTP y trombosis de la vena porta. Antecedente neonatal: estenosis pulmonar severa y valvulotomía correctora; consta cateterización umbilical y presencia de colestasis (posible trombosis vena porta). Estudio: elevación de Ac anticardiolipina (ACL) IgG, déficit leve de proteína C y S, y anticoagulante lúpico (AL) negativo. En postoperatorio de cirugía electiva de derivación portocava presenta tromboembolismo pulmonar y en arteria cerebral media izquierda y, con secuelas neurológicas.

Caso 2: varón de 3 años diagnosticado de cavernomatosis portal con HTP tras hemorragia digestiva, estudiado por anemia microcítica y trombopenia. Estudio: homocisteína límite bajo, heterozigosis factor XII, AL positivo, así como ACL o anti-beta-2-glicoproteína. Previo a cirugía derivativa de flujo portal se inicia doble antiagregación, con buena evolución.

Caso 3: mujer de 13 años con trombopenia y posible HTP detectada en ecografía. Esclerosis hepatoportal. Antecedente neonatal de encefalopatía e infección congénita por CMV. Desde los 8 años trombopenia progresiva. Estudio hematológico: descenso leve de proteína S, ACL IgM positivos, y anti-beta-2 glicoproteína positivos. AL negativo.

Caso 4: varón de 16 meses con esplenomegalia. Diagnóstico de cavernomatosis portal con HTP. Estudio con AL, ACL y anti-beta-2-glicoproteína positivos, con descenso leve de proteína C funcional.

Comentarios:

El valor de la positividad de anticuerpos antifosfolípidos en presencia de clínica de trombosis en niños no está bien establecido en la literatura actual, tampoco la actitud terapéutica, y sólo se valora cuando se asocian otros factores protrombóticos. Creemos que son necesarias series de pacientes pediátricos para poder esclarecer estas cuestiones.

En estos pacientes además, es problemático establecer el tratamiento óptimo, que podría ser esencial para su pronóstico y evolución.

P-55

INFECCIÓN FARÍNGEA POR STREPTOCOCCUS PYOGENES Y TRASTORNOS NEUROPSIQUIÁTRICOS EN LA INFANCIA: ¿EXISTE ENTRE ELLOS UNA RELACIÓN AUTOINMUNE?

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

Hospital Clínico Universitario, Valladolid.

Introducción:

El acrónimo PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcus) se utiliza para definir al conjunto de alteraciones neuropsiquiátricas desencadenadas por un mecanismo autoinmune, todavía no bien aclarado, secundarias a una infección faríngea por Streptococcus hemolítico del grupo A (SGA).

Material y métodos:

Revisión descriptiva retrospectiva de tres pacientes con PANDAS seguidos en nuestro centro.

Resultados:

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Edad	5 años	11 años	9 años
Sexo	Varón	Mujer	Varón
Procedencia	Urgencia Pediátrica	Consultas Pediatría	Hospitalización Psiquiatría
Clínica	Tics e hiperactividad motora de 4 días de evolución	Febrícula intermitente, tos, artralgiás, irritabilidad e impulsividad de 2 meses de evolución	Empeoramiento de cuadro de tics, coprolalia y compulsiones que cursan en brotes desde hace 2 años
Curso	Monofásico	Monofásico	Episódico
Antecedentes	Faringoamigdalitis y "granitos" tratados sintomáticamente hace 10 días	Familia con infección respiratoria hace 2 meses y medio	Faringoamigdalitis de repetición desde los 5 años
Estudios iniciales	Hemograma, bioquímica (incluyendo cobre y ceruloplasmina), PCR y VSG normales		
ASLO	750 U	560 - 900 - 1250 U	4560 U
Frotis faríngeo	Positivo para SGA		
Tratamiento	Penicilina oral		
Evolución	Resolución completa	Resolución completa	Disminución de frecuencia e intensidad de episodios

Conclusiones:

Se presentan una serie de casos de pacientes prepúberes con alteraciones neuropsiquiátricas en los que se encuentra una relación temporal entre la infección por SGA y la aparición de los mismos. En todos ellos se constata un cultivo positivo para SGA y un aumento en niveles de ASLO, sin otras alteraciones en pruebas de laboratorio. Queda por determinar cuál es el verdadero papel de la infección por SGA en los trastornos neuropsiquiátricos mediados inmunológicamente.



P-56

ESCLEREDEMA DE BUSCHKE ASOCIADO A INFECCIÓN VIRAL

Miguel Martí⁽¹⁾, Sara Murias⁽²⁾, Raúl De Lucas⁽²⁾, Rosa Alcobendas⁽²⁾, Agustín Remesal⁽²⁾, Rosa Merino⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia; ⁽²⁾ Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

Los síntomas cutáneos son una consulta frecuente en reumatología pediátrica, como posible manifestación de un trastorno sistémico.

Caso Clínico:

Varón de 2.5 años que presenta endurecimiento cutáneo homogéneo afectando progresivamente a cara, cuello, tronco, abdomen y raíz de extremidades. Piel de color normal, con aspecto edematoso (sin fovea), no pellizcable. Cuadro catarral con febrícula asociado. No Raynaud ni calcinosis. Antecedentes familiares: psoriasis en madre y abuelas. Hemograma y bioquímica: normales. Autoinmunidad negativa. VSG 14. Microbiología: IgM positiva virus Epstein-Barr y PCR VH6 positiva. Biopsia cutánea: epidermis normal, dermis con fibras de colágeno algo gruesas, con un mayor depósito de mucina y fibras elásticas fragmentadas. No infiltrado inflamatorio.

Tras biopsia se inicia tratamiento con prednisona oral, pese a lo cual la afectación cutánea continuó aumentando durante 6 semanas. A partir de ahí, mejoría lentamente progresiva, con resolución completa a los dos años del diagnóstico.

Discusión:

El esclerodema es una entidad rara de etiología desconocida caracterizada por endurecimiento edematoso de cara, cuello, tórax y región proximal de extremidades. Comprende tres tipos. Tipo 2: asociado a paraproteinemias. Tipo 3: complicación de diabetes. Tipo 1: el más frecuente, afecta principalmente a menores de 20 años, con inicio súbito y habitualmente precedido de un proceso febril. No conduce a atrofia cutánea y es rara la afectación sistémica. La resolución espontánea sucede entre 6 meses y 2 años. No existe un tratamiento específico. En nuestro caso, la clínica y exploraciones complementarias descartaron otras entidades reumáticas y trastornos sistémicos. Se interpretaron las infecciones por VEB y VH6 como posibles desencadenantes.

P-57

LINFEDEMA PRIMARIO FUERA DEL PERIODO NEONATAL

Estefanía Barral Mena ⁽¹⁾, María Soriano Ramos ⁽¹⁾, María Rosa Pavo García ⁽²⁾, Eugenia Enríquez Merayo ⁽¹⁾, Lucía Llorente ⁽³⁾, Jaime De Inocencio Arocena ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; ⁽²⁾ García Noblejas, Madrid; ⁽³⁾ Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés.

Objetivos:

El linfedema primario es una entidad de debut en la edad pediátrica pero poco conocida. Se produce por una linfangiogénesis anormal durante el desarrollo embrionario y puede estar asociado a otras malformaciones, ser hereditario o idiopático.

Métodos:

Descripción de los pacientes diagnosticados de linfedema primario en la consulta de Reumatología Pediátrica de un hospital terciario entre 2011 y 2014.

Resultados:

Se diagnosticó de linfedema a 6 pacientes. Las características clínico-demográficas se recogen en la tabla 1. Cinco eran mujeres. El 50% tenían antecedentes familiares de linfedema. La mediana de edad al inicio fue de 10,5 años (RIQ: 3). La mediana de demora diagnóstica fue de 9 meses (RIQ: 11.75). En cinco niños el linfedema se localizó en miembros inferiores, asociando uno de ellos afectación del miembro superior. El sexto paciente lo presentaba de forma exclusiva en miembro superior. La analítica sanguínea (hemograma, perfil hepato-renal, reactantes de fase aguda y hormonas tiroideas) y de orina fue normal en todos. Las pruebas de imagen realizadas se incluyen en la tabla 1. En todos los casos el diagnóstico final fue de linfedema primario, tres unilateral tardío, dos multisegmentario tardío y otro enfermedad de Meige.

Conclusiones:

El edema y/o inflamación de los miembros engloba un diagnóstico diferencial amplio que incluye artritis, celulitis, traumatismos y linfedema primario. El diagnóstico de sospecha es fundamental para evitar exploraciones complementarias innecesarias y realizar el diagnóstico definitivo mediante linfogammagrafía isotópica. Su tratamiento consiste en medidas físicas que mejoren el drenaje linfático.



Tabla 1. Características clínico-demográficas de los pacientes con linfedema primario

Sexo	Antecedentes familiares/personales	Edad inicio (años)	Tiempo hasta diagnóstico (meses)	Localización linfedema	Análisis (leucocitos, RFA, TSH, proteínas) y orina	Linfogramografía isotópica	Otras pruebas de imagen	Diagnóstico final	
1	F	No	11	5	Pie y tobillo izquierdo	Normal	Retraso en drenaje linfático de MI	Ecografía y RMN con edema TCS	Linfedema primario tardío unilateral
2	F	No	5	52	Pie izquierdo	Normal	Retraso en eliminación de radiotrazador en MI	Radiografía normal, RMN edema TCS	Linfedema primario tardío unilateral
3	F	AF madre con linfedema MMII	12	12	Pies y tobillos	Normal	Retraso drenaje linfático MI	Ecografía abdominal normal	Linfedema primario (Enfermedad de Meigs)
4	F	No	11	16	Pie y tobillo izquierdo	Normal	No visualización de drenaje linfático en MI por aplasia del sistema linfático.	Radiografía normal Eco-doppler normal Ecografía edema TCS	Linfedema primario tardío unilateral
5	F	AF tía y prima hermana maternas con edema de MMII	10	3	Pie derecho y mano izquierda	Normal	Hipoplasia e insuficiencia linfática de cadenas de IMI y MID	Ecografía edema TCS	Linfedema multisegmentario tardío
6	F	AF madre y prima hermana materna con edema de MMII	10	18	Mano y antebrazo derecho	Normal	Aumento del calibre del trayecto linfático en MSO	RMN edema TCS	Linfedema multisegmentario tardío

P-58

SÍNDROME DE SJÖGREN EN LA EDAD PEDIÁTRICA: UNA REALIDAD INFRECUENTE.

Estefanía Barral Mena, Iria Duran, Irene Martínez Sobrino, Eugenia Enríquez Merayo, María Pilar Tejada, Jaime De Inocencio Arocena.

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Objetivos:

El Síndrome de Sjögren (SS) es una entidad conocida en el adulto que cursa con síndrome seco (xerostomía y xeroftalmía). En la edad pediátrica es poco frecuente y las formas de presentación difieren de las del adulto, por lo que el diagnóstico puede resultar difícil.

Métodos:

Revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de SS en la Unidad de Reumatología Pediátrica de un hospital terciario entre 2008 y 2014.

Resultados:

Se diagnosticó de SS a 6 pacientes. Las características clínico-demográficas se recogen en la tabla 1. Todos presentaban la forma primaria. Afectaba más a mujeres (5/6) adolescentes (mediana 12 años, RIQ 4). El motivo más frecuente de consulta fueron las alteraciones analíticas (autoinmunidad positiva o FR positivo) en 3 pacientes, otro presentaba tumefacción parotídea de repetición. Sólo uno presentó clínica extraglandular con linfopenia y artritis. Respecto a los marcadores analíticos (SSA/Anti-Ro, SSB/anti-La y factor reumatoide, ANAs) todos los pacientes presentaron alguno de ellos positivo excepto 1 niña con xeroftalmía cuya enfermedad se confirmó mediante biopsia de glándula salival menor. Se realizó biopsia de glándula salivar menor en 4 pacientes, de los cuales 3 tenían un grado de inflamación 3 con puntuación focus 1. El test de Schirmer fue realizado en todos, encontrándose alterado en 3.

Conclusiones:

De acuerdo a la literatura la forma de presentación más frecuente del SS pediátrico es la parotiditis recurrente. Sin embargo, casi en la mitad de nuestros pacientes el motivo de consulta fueron hallazgos casuales en analíticas solicitadas por otros motivos (artralgias, astenia), presentando en ese momento afectación salivar y ocular asintomáticas. El pediatra debe considerar este diagnóstico no sólo al valorar a pacientes con parotiditis de repetición y xeroftalmías sino ante aquellos cuyo estudio de autoinmunidad sea compatible para favorecer un diagnóstico precoz.



Tabla 1. Características clínico-demográficas de los pacientes diagnosticados de Síndrome Sjögren.

	1	2	3	4	5	6
Edad de inicio	14 años	14 años	10 años	12 años	13 años	12 años
Sexo	♀	♀	♀	♂	♀	♀
Tipo	Primario	Primario	Primario	Primario	Primario	Primario
Debut	Alteraciones analíticas	Alteraciones analíticas	Xeroftalmia	Alteraciones analíticas	Inflamación parotídea recurrente	Artralgias
Evolución		Xeroftalmia			Xeroftalmia	
Extraglandular		Artritis Linfopenia				
SSA/Anti-Ro	+	+	-	-	+	+
SSB/Anti-La	-	+	-	+	-	+
Factor reumatoide	+	+	-	-	-	+
ANAs	-	+	-	+	-	+
Biopsia glándula salivar	Estadio 3, focus 1	Estadio 3, focus 1	Estadio 3, focus 1	No biopsiada	Estadio 1, focus 0	No biopsiada
Test Schirmer (mm 5 minutos)	AO: 3-4	Normal	OI: 4 OD: 2.5	AO: 4,5	Normal	Normal

P-59

HIPOGAMMAGLOBULINEMIA EN LA EVOLUCIÓN DE SARCOIDOSIS SISTÉMICA: ABORDAJE DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO

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

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, Hospital Materno Infantil de Málaga.

Introducción:

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa crónica, en cuyos brotes suele producirse hipergammaglobulinemia, constituyendo éste un dato de mal pronóstico. Sin embargo, la persistencia de cifras bajas de inmunoglobulinas nos obliga a descartar otras entidades, con manifestaciones clínicas similares, pero pronóstico diferente.

Caso Clínico:

Niño de 9 años, en seguimiento por Reumatología desde los 6. Diagnosticado a los 4 años de primoinfección por VEB con esplenomegalia gigante. Dada la persistencia del cuadro y la asociación de fiebre, se amplía estudio hallándose múltiples adenopatías abdominales. Se realiza biopsia de adenopatía y médula ósea que descartan proceso linfoproliferativo pero evidencian algún granuloma. En TC tórax se observa conglomerado adenopático en hilio y 24 nódulos pulmonares. Se decide biopsia esplénica que objetiva múltiples granulomas no caseificantes (despistaje infeccioso negativo), lavado broncoalveolar con predominio de linfocitos (60%) y CD4/CD8:3,92, y niveles de ECA elevados (239 UL). Con diagnóstico de sarcoidosis, se inician corticoides sistémicos comprobando descenso progresivo en el número de nódulos, tamaño de las adenopatías/bazo y cifras de ECA. Dada la persistencia de algunos nódulos pulmonares se asoció Metotrexate, con estabilidad clínica pero sin cambios en pruebas de imagen. Evolutivamente se objetiva un descenso en la cifra de inmunoglobulinas (IgG:310), por lo que se amplía estudio que descarta inmunodeficiencia. No obstante, se inicia tratamiento mensual con inmunoglobulinas iv, no reduciendo número ni tamaño de los nódulos pulmonares. Finalmente se asocia adalimumab, comprobándose mejoría llamativa en TC, normalización de ECA y IgG estable(748) tras un año de tratamiento (figura 1).

Comentarios:

La presencia de hipogammaglobulinemia en un paciente diagnosticado de sarcoidosis, nos obliga a descartar inmunodeficiencia variable común, cuya complicación (enfermedad pulmonar intersticial linfocítica-granulomatosa) puede simular una sarcoidosis. Una vez descartada, y tras comprobar la ausencia de respuesta clínica a inmunoglobulina intravenosa, debemos plantearnos la intensificación del tratamiento inmunosupresor, siendo adalimumab una alternativa.





P-60

OSIFICACIÓN HETEROTÓPICA PERIARTICULAR SECUNDARIA A DISFUNCIÓN NEUROGÉNICA CENTRAL ¿SON ÚTILES LOS BIFOSFONATOS?

Esmeralda Núñez Cuadros, Marta Cantador Hornero, Rocío Galindo Zavala, Antonio L. Urda Cardona.

Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, Hospital Materno- Infantil.

Introducción:

La osificación heterotópica (OH) consiste en la formación de hueso en zonas de tejido blando, generalmente alrededor de grandes articulaciones. La localización a nivel de rodillas es rara, afectando aproximadamente al 3% de los pacientes que sufren eventos traumáticos que afectan al sistema nervioso central. Aunque la etiopatogenia se desconoce, parece estar relacionada con la severidad de la espasticidad.

Caso Clínico:

Niña de 6 años, en seguimiento por Rehabilitación, por tetraparesia espástica de predominio izquierdo secundaria a encefalomielitis autoinmune que impedía la bipedestación. Seis meses después del cuadro agudo, y a pesar de la infiltración con toxina botulínica (BoTN-A), presenta en la exploración pie equinovaro izquierdo con rodilla en extensión irreductible que dificulta la marcha y sedestación. Ante la asimetría en la exploración de rodillas, se solicita radiografía simple y ecografía que objetivan múltiples calcificaciones groseras en el espesor del tercio distal de los músculos vastos interno y externo de forma bilateral (más izquierdo), en relación con OH. Tras descartar anomalías del metabolismo fosfocálcico, se inicia AINE, ultrasonidos y cinesiterapia. Se comprueba discreta mejoría radiológica pero no clínica, decidiendo finalmente tratamiento con bifosfonatos y nueva dosis de BoTN-A en hemicuerpo izquierdo. Tras aprobación como medicación off-label, se administra una dosis de zolendronato 0,05 mgr/kg sin incidencias, descartándose 48h después efectos secundarios analíticos asociados. Un mes después, la paciente inicia deambulación con apoyo, permite la flexión completa sin dolor de ambas rodillas y se comprueba una disminución del tamaño de las calcificaciones (figura 1).

Comentarios:

La OH puede suponer una discapacidad funcional grave en pacientes con afectación neurológica reciente, de ahí la necesidad de un diagnóstico precoz para mejorar el pronóstico. Aunque los AINE y la radioterapia a dosis bajas constituyen el tratamiento con mejor evidencia en adultos, los nuevos bifosfonatos podrían ser una alternativa segura y eficaz en niños.

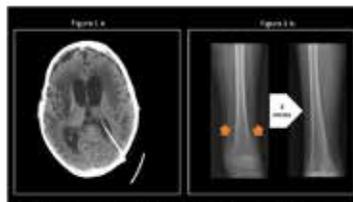


Figura 1. a) Tomografía axial computarizada de la rodilla izquierda que muestra múltiples calcificaciones en el tercio distal de los músculos vastos interno y externo. b) Radiografía de la rodilla izquierda que muestra la misma zona con una flecha blanca que indica la disminución del tamaño de las calcificaciones.

P-61

DERIVACIÓN DE PACIENTES CON PATOLOGÍA OSTEOARTICULAR DESDE ATENCIÓN PRIMARIA. ¿QUÉ ESTAMOS HACIENDO MAL?

Natalia Palmou Fontana⁽¹⁾, Beatriz De La Calle Garcia⁽²⁾, Enriqueta Peiro Callizo⁽¹⁾, Cristina Alvarez Alvarez⁽¹⁾, Olaia Fernandez Berrizbeitia⁽³⁾, Francisco Javier Humayor Yañez⁽³⁾, Ernesto Candau Perez⁽²⁾, Carlos Fernandez Diaz⁽¹⁾, Leyre Riancho Zarrabetia⁽¹⁾, Monserrat Santos Gomez⁽⁴⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; ⁽²⁾ Hospital Universitario Rio Ortega, Valladolid; ⁽³⁾ Hospital Universitario de Basurto, Bilbao; ⁽⁴⁾ Hospital Can Misses, Eivissa, IBIZA.

Introducción:

Dentro de la patología infantil del aparato locomotor, la reumatológica, dado su curso insidioso y poco expresivo, es de difícil diagnóstico por personal sanitario no entrenado. Es frecuente que, por dificultad para identificarla a partir de la anamnesis y/o exploración, muchos casos de AIJ o de SDCR, sean remitidos desde Atención Primaria a Traumatología, Neuropediatría retrasando su diagnóstico y tratamiento precoz.

Objetivo:

Se pretende establecer un protocolo de derivación de la patología osteoarticular, teniendo en cuenta dos de los síntomas principales de consulta:

Por un lado, la "cojera", claudicación de los miembros inferiores o torpeza matinal. Por otro lado, la existencia de tumefacción articular, con impotencia funcional del miembro afecto, con/sin dolor.

Material y Método: Protocolo

Se trata de clasificar las patologías de atención preferente por Reumatología, Traumatología, Neuropediatría y Rehabilitación, según la etiología traumática o no, la existencia de signos y síntomas de artritis, neurológicos, o puramente ortopédicos.

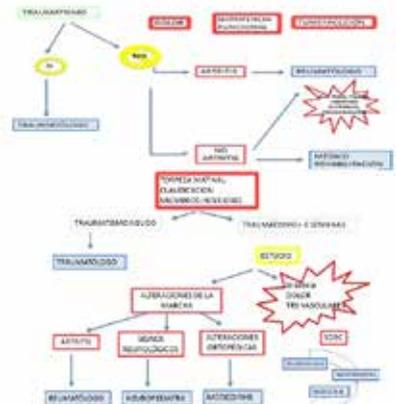
Se incluye el protocolo en documento adjunto; también una tabla con 10 casos reales de derivación incorrecta con los diagnósticos iniciales y posteriores.

Discusión y Conclusiones:

La revisión de la bibliografía aporta pocos datos respecto a la existencia de protocolos.

Existe consenso en cuanto a la dificultad de diagnóstico de enfermedades reumatológicas, debido tanto a los problemas de interpretación del comportamiento clínico del niño (no expresa dolor, pero evita uso de la extremidad, por ej.), como a la falta de sospecha de tal patología.

Creemos que sería beneficioso la formación de los pediatras de Atención Primaria en el despistaje de patología reumatológica, con algo tan sencillo como incorporar en la exploración del niño "sano" una exploración articular completa como el P-GALS (Gait, Arms, Legs, and Spine), u otra herramienta clínica que pueda ser usada.



P-62

MIOPATIA INFLAMATORIA CON ABUNDANTES MACROFAGOS: UN CASO DE DEBILIDAD MUSCULAR DE BASE AUTOINMUNE

Miguel Marti ⁽¹⁾, Sara Pons Morales ⁽¹⁾, Lourdes Giner Perez ⁽¹⁾, Maria Jose Colomer ⁽¹⁾, Cristina Salido Capilla ⁽²⁾, Isabel De La Morena Barrio ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia; ⁽²⁾ Hospital la Plana, Vila-Real/ Villarreal, Villarreal.

Introducción:

Evaluar una debilidad muscular requiere un enfoque cuidadoso que oriente hacia un patrón predominante y así dirigir las exploraciones complementarias.

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MI) son poco frecuentes en pediatría, se consideran patologías sistémicas y en ellas es característica la aparición de debilidad muscular proximal.

Caso Clínico:

Niña de 12 años, debilidad muscular de un mes de evolución, iniciada en miembros superiores y que progresa a miembros inferiores. Impide actividades cotidianas. Signo de Gowers positivo. No clínica articular. No fiebre ni lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias: CK 11433 UI/L, hipertransaminasemia, PCR y VSG negativas. Anti-SRP positivos. Electromiograma: patrón miopático. Espirometría: patrón restrictivo. RMN: afectación bilateral y simétrica en grupos musculares de cintura escapular, brazos, pelvis y muslos; coexistiendo edema con atrofia/depósitos grasos.

En biopsia muscular: arquitectura fascicular severamente alterada, fibrosis e infiltración grasa. TCD8+ escasos. Macrófagos (CD68+) abundantes. MHC-I negativo. C5b9 positivo en vasos perimisiales, negativo en capilares. Número de capilares normal.

Se diagnostica de Miopatía Inflamatoria y se inicia corticoterapia (2mg/kg/d). A las 6 semanas, se asocia metotrexato y se inicia descenso progresivo de corticoides.

La paciente presenta mejoría lenta pero progresiva, tanto clínica como en las exploraciones complementarias.

Discusión:

En nuestro caso, los datos clínicos y resultados iniciales de exploraciones complementarias, orientaron hacia una miopatía; el diagnóstico final lo dio la biopsia.

La inmunohistoquímica no fue capaz de clasificar en un subgrupo, pues si bien se observó la presencia de abundantes macrófagos (IMAM), también tenía algunos rasgos de otras entidades (dermatomiositis, miopatía con anti-SRP...). A pesar de ello, la respuesta al tratamiento de primera línea en MI (corticoides+metotrexato) fue efectivo. Clásicamente, en pediatría se incluyen en las MI dos entidades, dermatomiositis y polimiositis; pero, actualmente, el mejor conocimiento de la patogénesis de estas enfermedades está permitiendo caracterizar nuevas entidades y postular nuevos subgrupos.

P-63

¿ES POSIBLE EL TRATAMIENTO ORAL DE LAS INFECCIONES OSTEOARTICULARES?

Rosa María Alcobendas Rueda, Agustín Remesal, Sara Murias, Rosa Merino.

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

Las infecciones osteoarticulares (IOA) se tratan habitualmente de forma intravenosa. Objetivo: conocer la evolución de un subgrupo de niños tratados vía oral.

Material y Métodos:

Entre 2008-2012 se recogieron retrospectivamente las IOA tratadas de forma ambulatoria con antibioterapia oral en la Unidad de Reumatología del Hospital La Paz. Los criterios diagnósticos fueron los mismos que se aplicaron al estudio retrospectivo de la cohorte nacional de IOA.

Resultados:

Se analizaron 59 niños (27 varones, 45,8%) con edad media de 28 ± 23 meses. El 49% tuvo fiebre en algún momento de la evolución ($38,4 \pm 0,7$) y tres casos refieren traumatismo previo. La demora en el diagnóstico fue 6 ± 5 días, siendo en 23 casos (41,8%) >5 días. Se diagnosticaron 13 artritis sépticas (18%, 2 caderas), 39 Osteomielitis (66%), 1 osteoartritis y 6 espondilodiscitis (10%).

Se realizó VSG al ingreso al 88% (46 ± 24), siendo en 18 casos (34,6%) >50 y PCR al 89% (41 ± 49) siendo en 7 casos (13,5%) >100 .

Se realizó hemocultivo al 69%. En total hubo aislamiento positivo en 4 casos (8,9%), todos Kingella: 3 en líquido sinovial y 1 en hemocultivo. Se realizó artrocentesis al 100% de las AS, siendo la media de leucocitos en el líquido 153.000 ± 93000 células.

Se realizó Rx al 66%, 4 de ellas compatibles con OM. ECO al 50,8%, Gammagrafía al 79%, siendo normal solo en 3 y diagnóstica en el resto. Solo 6 RM (10%), diagnóstica en todos los casos.

El tratamiento fue en 55 casos cefuroxima (93%), 2 clindamicina y 2 amoxi-clavulánico. Ningún paciente precisó cirugía. No hubo secuelas ni complicaciones.

Conclusiones:

El tratamiento oral se aplicó independientemente del diagnóstico y la localización de la IOA, sin complicaciones ni secuelas en este grupo seleccionado de pacientes sin criterios de gravedad y con estrecha supervisión.

P-64

PIOMIOSITIS EN EL NIÑO: PAPEL DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) EN EL DIAGNÓSTICO PRECOZ

M^o José Lirola Cruz, Lidia Santaló González, Ana M^o Cantos Mena, Angela Hurtado Mingo, Esther García-Valdecasas Gómez, Pilar Camacho Conde.

Hospital Quirón Sagrado Corazón, Sevilla.

Introducción:

La piomiositis es una infección aguda bacteriana potencialmente grave del músculo esquelético. Afecta normalmente a grupos musculares de cintura pélvica y miembros inferiores. Es importante su diagnóstico precoz ya que el tratamiento empírico temprano evita la progresión de la enfermedad a estadios clínicos más graves.

Pacientes y Método:

Presentamos el análisis descriptivo retrospectivo de los casos de piomiositis diagnosticados durante los últimos 10 años en nuestro hospital.

Resultados:

Se analizan 5 casos (3 hombres y 2 mujeres). Edad comprendida entre 3-12 años. Presentación clínica: fiebre (38-39.5°C), dolor (nalgas, ingle, cara anterior muslo, rodilla) y claudicación de miembro inferior, 1 caso dolor abdominal. Tiempo medio de evolución al ingreso 48 horas. Factores predisponentes: 4 traumatismos, 1 impétigo nasal. Laboratorio: Leucocitosis (13810-19670/uL), neutrofilia; PCR elevada (40-240 mg/L); hemocultivo + en 1 caso (Estreptococo pyogenes). A todos se realizó RM, en 2 casos se encontró afectación muscular única (iliaco, cuádriceps), en 3 múltiple (ambos aductores en uno, obturador interno y externo en otro y obturador interno, piramidal, psoas-iliaco y glúteo medio en el 3^o). Tiempo medio de hospitalización 12 días (7-19). Evolución adecuada de todos con tratamiento antibiótico.

Conclusiones:

La forma de presentación de una piomiositis a nivel de la musculatura de cintura pélvica y miembros inferiores es inespecífica y similar a la que nos podemos encontrar en una artritis séptica, osteomielitis o sinovitis de cadera. La realización de una RM precoz nos permitirá hacer el diagnóstico en una fase temprana de la enfermedad, consiguiéndose la resolución del cuadro exclusivamente con tratamiento médico.

P-65

IMPLIQUÉMONOS EN EL MALTRATO DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS

Olaia Fernandez-Berrizbeitia ⁽¹⁾, F. Javier Humayor-Yañez ⁽¹⁾, Natalia Palmou-Fontana ⁽²⁾, Natalia García-Rivera ⁽¹⁾, Clara Pérez-Velásquez ⁽¹⁾, Catalina Gómez-Arango ⁽¹⁾, Juan Blanco-Madriral ⁽¹⁾, Edurne Guerrero ⁽¹⁾, Itziar Calvo-Zorrilla ⁽¹⁾, Eva Galíndez-Agirregoikoa ⁽¹⁾, Esther Ruiz-Lucea ⁽¹⁾, J. Francisco García-Llorente ⁽¹⁾, Iñaki Torre-Salaberri ⁽¹⁾, Elena Sánchez ⁽¹⁾, M. Luz García-Vivar ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Basurto, Bilbao; ⁽²⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Introducción:

Algunos pacientes pediátricos viven situaciones de desatención y maltrato. Presentamos dos casos que por problemas sociales no reciben cuidados, tratamiento ni seguimiento adecuados.

Objetivo:

Sensibilizar al equipo de reumatología infantil para detectar situaciones de exclusión social y/o falta de cuidados/maltrato y denunciar la situación.

Material: y métodos:

Caso 1: Niña de 8 años con LES con afectación neurológica.

Los tutores se negaron a que fuera tratada. Fue comentado el caso con asistencia social y ante el estudio la familia se mudó a otro país, desconocemos el desenlace.

Caso 2: Debut de AIJ en niño de 5 años. La familia refiere intolerancia a todo tratamiento, falta a consultas, existe sospecha de mal cumplimiento terapéutico. A los 11 años su pediatra ambulatorio contacta con nuestra unidad. El niño acude en silla de ruedas, falta de higiene, artritis en rodillas, tobillos, codos, limitación articular y erosiones; talla baja, cushingoide y retraso en el desarrollo para su edad. Falta al colegio de forma habitual. Ante la sospecha de una problemática social se pone en conocimiento de asuntos sociales y retiran la custodia a los padres por falta de atenciones básicas. Actualmente el chico recibe los cuidados necesarios con mejoría significativa, está escolarizado y camina y juega aunque tiene secuelas severas y mal pronóstico.

Resultados:

En el primer caso no fue posible hacer un seguimiento y desconocemos el desenlace. En el caso de AIJ el trabajo en equipo con el departamento de menores ha posibilitado que el niño reciba los cuidados y atención que todo menor debería de recibir además de haber podido tratar su patología.

Conclusiones:

El equipo sanitario infantil debe activar la alerta ante cualquier situación de riesgo de la población atendida y trabajar de forma coordinada con el departamento de menores, a pesar de las complicaciones que laboralmente supongan.

P-66

EFICACIA Y SEGURIDAD DE CANAKINUMAB (CAN) EN PACIENTES CON SÍNDROME PERIÓDICO ASOCIADO AL RECEPTOR DEL TNF (TRAPS) CRÓNICO O RECURRENTE ACTIVO

Segundo Buján ⁽¹⁾, Helen Lachmann ⁽²⁾, Marco Cattalini ⁽³⁾, Laura Obici ⁽⁴⁾, Roberto Barcellona ⁽⁵⁾, Antonio Speziale ⁽⁶⁾, Yolandi Joubert ⁽⁶⁾, Guido Junge ⁽⁶⁾, Marco Gattorno ⁽⁷⁾.

⁽¹⁾ Hospital Vall d'Hebron, Barcelona; ⁽²⁾ University College London, London; ⁽³⁾ Pediatric Clinic, University of Brescia, Brescia; ⁽⁴⁾ Policlinico S. Matteo, Pavia; ⁽⁵⁾ Hospital Sciacca, Sciacca; ⁽⁶⁾ Novartis Pharma AG, Basel; ⁽⁷⁾ G Gaslini Institute, Genova.

Objetivos:

Aunque los inhibidores de TNF son eficaces en algunos pacientes con TRAPS, su eficacia tiende a disminuir con el tiempo (Am.J.Med.2004;117:208-10;J.Pediatr.2003;142:191-3;Rheumatology(Oxford)2007;46(7):1211-2;Eur.J.Pediatr.2005;164:13-6). Los anti-IL-1 proporcionan un control a largo plazo de los síntomas inflamatorios. El estudio de prueba de concepto fue diseñado para evaluar la seguridad, eficacia y farmacocinética (PK)/farmacodinámica (PD) de CAN y para determinar la dosificación apropiada para continuar el desarrollo clínico en TRAPS.

Métodos:

Estudio abierto, de un solo brazo, de 150 mg (2 mg/kg si ≤ 40 kg) CAN mensual SC en pacientes TRAPS crónica o recurrente activa. Los pacientes fueron tratados durante 4 meses(m) con un máximo de 5m de seguimiento, seguido por un tratamiento a largo plazo de 24m como máximo. La variable principal fue la inducción de la respuesta completa o casi completa en los pacientes con TRAPS activa el día(d) 15 tras la primera dosis de CAN.

Resultados:

Un total de 20 pacientes fueron expuestos a la medicación, de los cuales 18 (90%) completaron el estudio. 18 pacientes [90%;IC95%:75,1-99,9] lograron respuesta completa o casi completa el d.15; 20 (100%) y 12 (60%) tuvieron remisión clínica y serológica, respectivamente (Tabla). Ya en el d.8, 16 pacientes (80%) habían alcanzado respuesta completa o casi completa, y 18 (90%) y 7 (35%) tenían remisión clínica y serológica, respectivamente. El 60% de pacientes experimentaron acontecimientos adversos (AAs) relacionados con el fármaco en estudio, mayoritariamente infecciones del tracto respiratorio superior. Siete pacientes (35%) experimentaron AAgaves, ninguno relacionado con el fármaco en estudio. No hubo muertes.

Conclusiones:

Canakinumab fue eficaz aliviando rápidamente los signos y síntomas clínicos del TRAPS, normalizando los marcadores serológicos inflamatorios y proporcionando un control sostenido de la enfermedad. El perfil de seguridad fue consistente con estudios previos de canakinumab en otras indicaciones. Estos datos apoyan el desarrollo en marcha de canakinumab en esta área terapéutica.

P-67

FACTORES INFLAMATORIOS, ENFERMEDAD MENTAL Y ADVERSIDAD PSICOSOCIAL: UNA SOLUCIÓN MULTIPROFESIONAL Y MANEJO TRANSICIONAL EN REUMATOLOGÍA DEL ADOLESCENTE

Esther Aleo Luján, Esther Toledano Martínez, M. Rosario Perez Moreno.

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Introducción:

El paso de la adolescencia a la edad adulta es un tiempo de intensos cambios personales, físicos, psicológicos y sociales. Muchos de estos cambios conllevan frustración y ansiedad, incluso en niños sanos, más aún en adolescentes con enfermedades crónicas.

Las unidades de transición deben promover unos cuidados activos, holísticos y continuos en el proceso que va desde el adolescente-joven hasta la madurez que le convierte en un paciente independiente, autónomo y adulto. La transferencia supone un reto que hace necesario un enfoque multiprofesional.

Método:

Análisis descriptivo de adolescentes entre 13 y 17 años, con diferentes enfermedades reumáticas graves junto a comorbilidad bio-psico-social. Analizamos antecedentes bio-sociales, evolución clínica reumática y evaluación psiquiátrica. Cómo se realizan sus cuidados transicionales en un hospital de nivel III.

Resultados:

Destacamos: entorno familiar y social, todos han vivido bajo la tutela de otro cuidador diferente a sus padres, ausencia de figura parental en 4/5, presencia de enfermedad psiquiátrica materna en 3/5, 4 de ellos con orígenes fuera de España.

Diagnósticos reumáticos: LES, AIJ poliarticular FR positivo, AIJ poliarticular FR negativo, AR y Síndrome de Blau. Todos en seguimiento por Reumatología Pediátrica, transferencia completada en un solo caso, sin correlación con su edad.

Los trastornos adaptativos con sintomatología mixta ansioso-depresiva y un trastorno de la conducta alimentaria, todos ellos en mujeres, es la patología psiquiátrica detectada en nuestra serie.

Comentarios:

Los factores biopsicosociales adversos de la infancia parecen guardar relación con alteraciones neurobiológicas y factores inflamatorios durante la adolescencia.

Entre los modelos transicionales propuestos por la SERPE, optamos por el de cuidados compartidos centrados en el paciente, en una consulta con abordaje pediátrico y reumático simultáneo, que garantiza la continuidad de cuidados por el reumatólogo hacia la edad adulta. La presencia de tan alta comorbilidad psico-social obliga a realizar una valoración y abordaje multidisciplinar.



ENFERMEDAD REUMÁTICA	EDAD AL DIAGNÓSTICO /ACTUAL	BIOGRAFÍA	ALTERACIÓN PSICOLÓGICA	TRATAMIENTO	SEGUIMIENTO
LES (mujer)	16 a/ 20 a	Madre africana, sufrió depresión	Trastorno adaptativo ansioso-depresivo	Ciclofosfamida, Ac. micofenólico, Corticoides, Rituximab, Azatioprina, Hidroxicloroquina	Psicología, Reumatología en modelo transicional compartido
AII poliarticular FR + (mujer)	16 a/18 a	Violencia doméstica inmigrante peruana	Trastorno adaptativo	Metotrexato oral, Corticoide ocasional	Psicología, Reumatología en modelo transicional compartido
AII poliarticular FR - (mujer)	13 a/ 14 a	Madre depresión, origen rumano	Trastorno de la conducta alimentaria	Metotrexato sc + Etanercept. Rehúsa el empleo de corticoides	Psicología (abierta), Reumatología en modelo transicional compartido
AR seronegativa (hombre)	17a/18 a	Tutela CAM. Huérfano temprano, inmigrante Bangladesh	No patología psiquiátrica	Metotrexato, Corticoides, Tocilizumab	Asociación PAIDEIA, transferido a Reumatología de adultos
Síndrome de Blau (hombre)	3 a/ 18 a	Tutelado por tíos desde primera infancia	No patología psiquiátrica	Corticoides, Metotrexato, Infliximab.	Modelo transicional compartido, múltiples especialistas implicados

P-68

TROMBOPENIA INMUNE SECUNDARIA A DÉFICIT SELECTIVO DE IGA: ¿EXCESO O DEFECTO?

Sara Pons Morales ⁽¹⁾, Cristina Salido Capilla ⁽²⁾, Miguel Marfí Masanet ⁽¹⁾, Marina Salamanca Campos ⁽¹⁾, Lourdes Giner Pérez ⁽¹⁾, Isabel De La Morena Barrio ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia; ⁽²⁾ Hospital la Plana, Vila-Real/ Villarreal, Villareal.

Introducción:

La Deficiencia Selectiva de IgA es la más común de las inmunodeficiencias primarias. Los pacientes con deficiencia selectiva de IgA usualmente tienen cantidades normales de otras inmunoglobulinas y pueden tener síntomas muy variables.

Un problema asociado a la deficiencia de IgA es la ocurrencia de enfermedades autoinmunes, siendo las más frecuentes: Artritis Reumatoide, Lupus Eritematoso Sistémico y Púrpura Trombocitopénica Inmune.

Presentamos el caso de un niño con trombopenia inmune asociada a déficit selectivo de IgA.

Caso Clínico:

Varón de 9 años de edad, presenta lesiones petequiales y hematomas generalizados. Clínicamente estable, sólo las lesiones cutáneas referidas. Hb 10,6 gr/dl, Leucocitos 9.600. Plaquetas 1000. T. Coombs positivo. Inicialmente tratado con corticoides. Primera determinación de Ig A indetectable, confirmándose en determinaciones posteriores. Normalización de las cifras de hemoglobina.

En evolución posterior, no anemia, no lesiones cutáneas, no artralgias, precisa tratamiento con corticoides para mantener cifra de plaquetas dentro de la normalidad. A los 2 años de evolución no otras manifestaciones inmunes.

Comentarios:

Para muchos, inmunodeficiencia y autoinmunidad constituyen 2 polos opuestos en el espectro de la respuesta inmunitaria, pero en realidad, estos 2 eventos están frecuentemente relacionados (el primer caso de una inmunodeficiencia primaria, estuvo relacionado con una artritis autoinmune). Dentro de las manifestaciones autoinmunes, las de tipo hematológico, como la púrpura trombocitopénica y la anemia hemolítica autoinmune, son las más comunes, aunque también se han descrito muchas otras.

En general, el pronóstico en la Deficiencia Selectiva de IgA depende del pronóstico de las enfermedades asociadas. Es importante que los médicos asesoren y evalúen constantemente a pacientes con Deficiencia Selectiva de IgA para ver la existencia de enfermedades asociadas y el desarrollo de inmunodeficiencias más extensas, también los asintomáticos, ya que de precisar transfusiones sanguíneas, un porcentaje de estos pacientes pueden reaccionar frente a la IgA presente en la sangre perfundida.

P-69

ATENCIÓNES DEBIDAS A PATOLOGÍA REUMATOLÓGICA EN EL SERVICIO DE EMERGENCIAS DE UN HOSPITAL PEDIÁTRICO PERUANO DE TERCER NIVEL

Paola Gonzales Saldaña ⁽¹⁾, Walter Alberto Sifuentes Giraldo ⁽²⁾, Manuel Ferrandiz Zavalier ⁽¹⁾, Eliana Paz Gastañaga ⁽¹⁾, Amparo Ibáñez Estrella ⁽¹⁾, Kelin Velazco Alvarado ⁽¹⁾, Gialina Flor Violeta Toledo Méndez ⁽¹⁾, Williams Arturo Palacios Diaz ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Instituto Nacional de Salud del Niño, Lima; ⁽²⁾ Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Objetivos:

Evaluar las causas más frecuentes de atenciones por patología reumatológica en un servicio de emergencias de un hospital pediátrico peruano de tercer nivel.

Métodos:

Se llevó a cabo un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo mediante la revisión de la base de datos y registros del servicio de emergencias del hospital correspondientes al periodo entre enero 2012 y junio 2014, seleccionándose las atenciones debidas a afecciones reumatológicas. Los datos fueron procesados en el programa estadístico SPSS 22.0.

Resultados:

Durante el periodo evaluado el número total de atenciones en el servicio de emergencias fue 133484, correspondiendo 835 casos (0,63%) a diagnósticos reumatológico según la clasificación CIE-10, con el siguiente orden de frecuencia: artritis reactiva 173 (20,7%), dolor articular 168 (20,1%), púrpura de Schönlein-Henoch 107 (12,8%), artritis séptica 89 (10,7%), mialgia 77 (9,2%), lumbalgia 77 (9,2%), osteomielitis 27 (3,2%), artritis no especificada 26 (3,1%), artritis idiopática juvenil 22 (2,6%), vasculitis 20 (2,4%), monoartritis 13 (1,6%), poliartritis 12 (1,4%), lupus eritematoso sistémico 8 (1%), dermatomiositis 5 (0,6%) y otros diagnósticos 13 (1,6%). La mayoría de los pacientes fueron hombres (450, 53,1%) y la distribución por grupos etarios fue: 1-4 años 327 (39,2%), 5-9 años 251 (30%), 10-14 años 158 (19%), mayores de 15 años 68 (8,1%) y de 1 es a < 1 año 32 (3,8%). El número de atenciones por diagnósticos reumatológicos se mantuvo estable a través del tiempo, siendo de 325 a 345 casos por año.

Conclusiones:

Las atenciones debidas a patología reumatológica en el servicio de urgencias de un hospital pediátrico terciario como el nuestro son frecuentes y estables durante el transcurso del tiempo. Una adecuada evaluación inicial y un apropiado periodo de seguimiento aseguran un correcto diagnóstico y un tratamiento eficaz. Los pediatras que trabajan en el área de emergencias deberían estar capacitados en reumatología pediátrica.

P-70

MELORREOSTOSIS: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Sara Pons Morales ⁽¹⁾, Renato H Salanova Paris ⁽¹⁾, Miguel Marti Masanet ⁽¹⁾, Cristina Salido Capilla ⁽²⁾, Isabel De La Morena Barrio ⁽²⁾, Daniel Montaner Alonso ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia; ⁽²⁾ Hospital la Plana, Vila-Real/ Villarreal, Villareal.

Introducción:

La melorreostosis es una displasia ósea mesenquimal poco frecuente, clasificada dentro de las displasias óseas esclerosantes.

Presentamos un caso clínico por lo infrecuente de esta enfermedad, por la rara localización y lo poco habitual de la edad de aparición de la sintomatología.

Caso Clínico:

Varón de 14 años, remitido por deformidad y rigidez en 3º dedo mano derecha de años de evolución. No antecedentes personales de interés, ni traumáticos previos. Tratado de forma conservadora con antiinflamatorios y reposo, mejoraba del dolor, pero la deformidad y la rigidez avanzaban progresivamente.

Exploración: en 3º dedo de mano derecha, deformidad de falange distal en desviación cubital de 20º, rigidez articular de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximal, que alteran la movilidad del resto de dedos (Foto 1).

Análítica sanguínea, normal. En Radiografía simple, imagen compatible con hiperostosis, engrosamiento de corticales de falanges del 3º dedo y 3º metacarpiano (Foto2).

El diagnóstico de Melorreostosis se realizó mediante los hallazgos clínicos de deformidad y rigidez articular asociado a la radiología.

Se realizó tratamiento quirúrgico (capsulotomía y exéresis de tejido fibroso).

Comentarios

La melorreostosis es poco frecuente, prevalencia <1/100000, afecta por igual a ambos sexos, puede aparecer a cualquier edad, aunque lo más frecuente es entre la segunda y tercera década de vida.

Es una enfermedad benigna con un curso crónico con periodos de exacerbación y remisión, puede ser asintomática durante años.

Cuando aparecen los síntomas, se caracteriza por dolor, deformidades progresivas de las extremidades y rigidez articular, siendo diagnosticados erróneamente de artritis o tendinitis.

El diagnóstico se realiza mediante las manifestaciones clínicas típicas y estudios de imágenes: cambios escleróticos que afectan con mayor frecuencia a una extremidad, contorno del hueso distorsionado, deformidades óseas, dolor que a menudo es intenso y limitación del movimiento en las articulaciones por alteraciones de partes blandas.



P-71

EDEMA ÓSEO Y MICROFRACTURAS EN TOBILLO: 2 CASOS

Enriqueta Peiro Callizo ⁽¹⁾, Montserrat Santos-Gómez ⁽²⁾, Natalia Palmou-Fontana ⁽¹⁾, Beatriz De La Calle García ⁽³⁾, Cristina Alvarez Alvarez ⁽¹⁾, Leyre Riancho Zarrabeitia ⁽¹⁾, Carlos Fernandez Diaz ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; ⁽²⁾ Hospital Ca Misses, Ibiza; ⁽³⁾ Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

Objetivos:

El edema óseo en la RMN de pie y tobillo se asocia habitualmente a neuropatía diabética, osteomielitis, contusiones, neoplasias, fracturas por stress, osteoporosis transitoria. Dado que apenas se ha descrito en ausencia de alguna de estas patologías de base, queremos compartir nuestra experiencia con dos casos consecutivos en niños deportistas.

Métodos:

Describimos dos niños, ambos deportistas, con dolor en tobillo con similares características clínicas y hallazgos en RMN de tobillo, vistos en las consultas de Reumatología.

Resultados:

Presentamos un niño y una niña, integrados en un equipo de fútbol, de 10 y 12 años respectivamente, que consultan por cuadro de 9 meses de duración de dolor mecánico y tumefacción discreta de tobillo y tarso, que les impide practicar deporte. Niegan antecedente desencadenante. La exploración física únicamente revela un pie plano en el niño y cavo en la niña. La anamnesis, analítica, radiología simple y ecografía son normales. Ante la falta de respuesta a analgesia convencional se les realizó una RMN evidenciando edema óseo con múltiples focos parcheados de aumento de señal en T2 y microfracturas trabeculares en astrágalo y calcáneo. A ambos se les recomendó el cese de la actividad deportiva intensiva, utilización de plantillas y un programa de fisioterapia, con una mejoría parcial. El dolor cedió tras 5 y 11 meses respectivamente, con normalización de RMN, y reanudaron la práctica del fútbol.

Conclusiones:

El síndrome de edema óseo doloroso en tobillo y pie, autolimitado y sin causa conocida, se ha descrito en población joven sin relacionarse con el ejercicio. En nuestros dos casos consideramos que la práctica intensiva de deporte en un esqueleto inmaduro y con una alteración en el apoyo del pie pueden estar en el origen del cuadro. Su reconocimiento nos permitirá mejorar el diagnóstico y manejo de casos similares.

P-72

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL RECURRENTE (OCMR) DE LA MANDÍBULA TRATADA CON AZITROMICINA

Agustín López López ⁽¹⁾, Paloma Reguera ⁽¹⁾, Jaime Carrasco ⁽²⁾, Beatriz Cano ⁽¹⁾, Miguel Rodríguez ⁽¹⁾, Beatriz Arizcun ⁽¹⁾, Carmen Paíno ⁽¹⁾, Consuelo Benito ⁽¹⁾, Alba Manso ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid; ⁽²⁾ Sanitas Moraleja, Madrid.

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es un proceso autoinflamatorio de causa desconocida.

Presentamos un caso de una paciente de 9 años con antecedentes de enfermedad celíaca. En abril de 2014 consulta en un hospital privado por un cuadro de cuatro meses de evolución de dolor en articulación temporomandibular izquierda asociada a tumefacción sin fiebre. La analítica fue inespecífica. La RNM fue compatible con osteomielitis con miositis del masetero izquierdo y pterigoideo medial. El TAC mostró remodelación ósea del cuerpo y rama de la mandíbula izquierda con alteración esclerosa y áreas líticas en su interior. Se practicó una gammagrafía con Tc99 que objetivó aumento de reacción osteogénica en el área de la lesión y sin focos en otras partes del organismo, y una gammagrafía con Galio 67 confirmó los hallazgos anteriores. Se practicó una biopsia que fue negativa para signos de malignidad.

La azitromicina tiene un conocido efecto antiinflamatorio y la respuesta a este tratamiento no necesariamente toma como base una infección en los casos de OCMR. Nuestro objetivo fue comprobar la respuesta al tratamiento con azitromicina como inmunomodulador administrado de forma continua a días alternos.

La respuesta clínica desde el primer momento fue excelente. La paciente mostró una mejoría clínica con desaparición de los brotes de tumefacción en la cara que eran sumamente dolorosos y de forma prácticamente continua. Desde entonces y tras 8 meses de tratamiento ha permanecido clínicamente asintomática, con alguna toma muy esporádica de AINE y realizando vida normal sin pérdida de días de escolarización. Una RNM sigue mostrando tras 8 meses la misma lesión lítica que al comienzo del tratamiento. Queda por evaluar la respuesta posterior clínico-radiológica.

Conclusión:

Azitromicina administrada de forma continuada ha demostrado desde el primer momento una utilidad clínica manifiesta en el tratamiento de la OCMR en nuestra paciente.



P-73

LUMBALGIA INFLAMATORIA EN GEMELOS UNIVITELINOS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Laura Maria Casas Hernández, Aaron Fariña González, Beatriz González Alvarez.

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Presentamos un caso clínico de dolor lumbar en dos pacientes varones de 12 años de edad, gemelos univitelinos. Referían dolor lumbar de ritmo mixto, en ocasiones nocturno, sin otra sintomatología articular o sistémica ni datos clínicos en la anamnesis que pudiesen relacionarse con causa desencadenante. En la exploración física destacaba dolor a la flexión lumbar y a la palpación de apófisis espinosas lumbares altas, siendo el resto del examen locomotor y sistémico normal. En Rx se objetiva lesión lítica con borde escleroso en vértices anteriores de L2-L3 y L3-L4 respectivamente, con erosiones e irregularidad de los platillos vertebrales. La sospecha clínica inicial es Discitis infecciosa vs inflamatoria, lo cual se descarta mediante estudio analítico (RFA, serologías, AutoAc) y RM Lumbar, en la que se objetivan lesiones de las mismas características además de nódulos de Schmorl y edema óseo perilesional. La concurrencia casi simultánea en ambos hermanos y el curso clínico benigno del cuadro, y tras el análisis detallado de las imágenes hacen que se desestime la realización de biopsia de la lesión, y son diagnosticados finalmente de Osteocondrosis Lumbar Juvenil o Enfermedad de Scheuerman atípica, lo cual se confirma en estudios de imagen evolutivos. La evolución en ambos pacientes ha sido favorable con tratamiento conservador (medidas físicas y analgesia), tanto desde el punto de vista clínico, como funcional y ponderal. Con este caso clínico queremos resaltar la importancia de una correcta interpretación de las pruebas de imagen, ya que permiten un diagnóstico precoz y evita la realización de pruebas invasivas.



P-74

LISINURIA CON INTOLERANCIA A PROTEÍNAS: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

Cristina Sobrino Grande, Walter Alberto Sifuentes Giraldo, Diana Botello Corzo, Amaya Belanguer Quintana, María Luz Gámir Gámir.

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Introducción:

La lisinuria con intolerancia a proteínas (LIP) es una enfermedad genética autosómica recesiva rara, que condiciona una inadecuada absorción intestinal de aminoácidos cationicos (AA+) y una elevada excreción renal de los mismos.

Objetivos:

Presentamos los casos de 2 hermanos de origen marroquí, portadores de la misma mutación en homocigosis (p.Arg410Ter) del gen SCL7A7, implicado en la expresión del transportador de AA+.

Casos clínicos:

Caso 1: Niño de 7 años con antecedentes de síncope antes de los 2 años de edad y acropaquias. Posteriormente desarrolló retraso pondero-estatural grave, hepatoesplenomegalia y rechazo a ingesta de alimentos proteicos. Se trató sin éxito con hormona del crecimiento. A los 6 años presentó fractura en tallo verde de cúbito y radio izquierdos. La densitometría evidenció osteoporosis lumbar grave (Z-score: -3,94).

En la analítica destacaba hipoaminoacidemia (AA+), hipertrigliceridemia e hiperferritinemia moderadas, sin citopenias. En los últimos controles se detectó proteinuria en probable relación con tubulopatía.

Tras realizar el diagnóstico de LIP se instauró tratamiento con restricción dietética y suplementos, presentando mejoría de los parámetros analíticos y encontrándose actualmente asintomático.

Caso 2: Niña de 6 años, diagnosticada de LIP tras detectar la mutación genética en su hermano. Había presentado episodios de bajo nivel de conciencia, hepatoesplenoegalia leve y rechazo a alimentos proteicos tras retirada de lactancia materna. Posteriormente desarrolló fracturas de tibia, peroné y supracondílea izquierdas. Su crecimiento había sido normal pero también tenía osteoporosis lumbar grave (Z-score: -3,54). Analíticamente mostraba hipertrigliceridemia e hiperferritinemia leve/moderadas, que se normalizaron tras iniciar el tratamiento.

Comentarios:

Los pacientes con LIP presentan un cuadro clínico caracterizado por alteraciones multiorgánicas a nivel musculoesquelético, renal, pulmonar, gastrointestinal y sistema nervioso central, algunas de ellas potencialmente fatales. El compromiso pulmonar grave (proteinosis alveolar, fibrosis y/o hemorragia alveolar), así como el síndrome de activación macrófagica, deben sospecharse en casos con clínica compatible.



P-75

NUESTROS CASOS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI CON ANEURISMAS CORONARIOS. EFECTOS DEL TRATAMIENTO AGRESIVO Y SU PRECOCIDAD.

Maria Concepción Mir Perelló, Lucía Lacruz Pérez, Silvia Escriba Bori, Fernando García Algas, M^o Angeles De La Fuente Sánchez, Joan Figuerola Mulet.

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca.

1º caso:

Niña de 8 años, con Enfermedad de Kawasaki (EK), tratada con ácido acetilsalicílico (aas) e inmunoglobulinas, más corticoides ev, sin desaparición de la fiebre. Tras 47 días presenta aneurismas coronarios gigantes, con elevación de reactantes de fase aguda (RFA). Se administra metilprednisolona y se añade infliximab, con mejoría. Los controles ecográficos no han mostrado mejoría en las dilataciones.

2º caso:

Niño de 17 meses con fiebre de 21 días, exantema, labios rojos y cojera, tratado con antibioterapia ev. Elevación de RFA. Se aprecian aneurismas gigantes en ambas coronarias. Diagnosticado de EK, se trata con gammaglobulinas ev, aas y metilprednisolona. Al persistir elevación de RFA, se añade infliximab, con normalización clínica y analítica y persistencia de los aneurismas coronarios.

3º caso:

Lactante de 5 meses con fiebre de 15 días, exantema, conjuntivitis, labios resacos y adenopatía cervical, leucocitosis y aumento de RFA. LCR normal. Se inicia antibioterapia ev. Al persistir fiebre, se solicita ecocardiografía, apreciando dilatación de ambas coronarias. Como EK, se inician gammaglobulinas, aas y metilprednisolona. Al aumentar RFA, se pauta infliximab con respuesta completa, desaparición de los aneurismas a los 5 meses.

4º caso:

Niño de 16 meses con fiebre, adenopatía y rash de 8 días. Se pauta antibiótico ev 7 días, y en ecocardiografía se detectan dilataciones aneurismáticas en coronarias. Como EK, se trata con gammaglobulinas, aas y metilprednisolona. Al persistir elevación de RFA, se administra infliximab ev. En controles ecográficos desaparecen los aneurismas a los 3 meses.

Comentarios:

Es fundamental detectar los pacientes con mayor riesgo para desarrollar aneurismas coronarios en EK.

En nuestros pacientes, el retraso del tratamiento ha condicionado la aparición de aneurismas, y el tratamiento precoz y agresivo parece mejorar la evolución de los mismos y la calidad de vida de los niños.

En nuestros casos el infliximab ha mostrado ser eficaz.

P-76

VASCULITIS DEL SNC QUE DEBUTA COMO MIELITIS LONGITUDINAL EXTENSA EN NIÑO DE 11 AÑOS

Lucía Lacruz Pérez, María Concepción Mir Perello, M^ª Angeles Ruiz Gómez, Laura Muñoz Gálvez, Amelia González Calvar, Andrea Fernández De La Ballina, Joan Figuerola Mulet.

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca.

Paciente de 11 años que ingresa por pérdida de fuerza progresiva en extremidades inferiores los últimos 3 días. Episodio de vómitos y diarrea 10 días antes.

Ingresa en UCIP, con rápida evolución de parálisis flácida bilateral simétrica de miembros inferiores, globo vesical y un único pico febril de 38,5°.

La RMN cerebral muestra lesiones corticales, en sustancia blanca y tronco compatibles con ADEM (Encefalomiелitis aguda diseminada). Analítica sanguínea normal. LCR: 13 leucocitos/mm³ y proteínas 0,58 g/l, compatible con encefalitis vírica vs enfermedad desmielinizante. Se inicia tratamiento con metilprednisolona en bolos, cefotaxima, vancomicina, claritromicina, y aciclovir. Posteriormente recibe inmunoglobulinas ev, manteniendo prednisona oral.

Tras 14 días mejoró la sensibilidad en miembros inferiores, sin mejorar la fuerza muscular. Al iniciar descenso de la dosis de prednisona presenta empeoramiento clínico y aumento de VSG.

Se reevalúa la RNM, valorando la posibilidad de que se trate de una vasculitis con afectación del SNC, por la distribución de las lesiones.

El estudio inmunológico fue negativo. HLA B51+

Se realiza plasmaféresis, y se administra un bolo de Ciclofosfamida ev, con mejoría progresiva y recuperación de la fuerza en sentido ascendente sin signos de lesión de vía piramidal. Se inicia descenso de corticoides, añadiendo micofenolato mofetil. Asocia alguna afta bucal y alguna lesión inespecífica en mucosa genital.

Ante la posibilidad de Neurobehçet como etiología, se añade infliximab ev.

Mejoría progresiva de la fuerza muscular, y recuperación más lenta de la función vesical. Actualmente recuperación completa.

COMENTARIOS:

Se trata de un caso clínico muy severo en su manifestación clínica inicial, con gran dificultad en el manejo y tratamiento.

La ausencia de marcadores específicos (analíticos o en técnicas de imagen) dificulta mucho la categorización dentro de las vasculitis sistémicas, pero la respuesta al tratamiento parece apoyar el diagnóstico.

Un problema añadido es la elección del tratamiento y su duración.

P-77

EVOLUCIÓN DE UN CASO DE NEUROBEHÇET INFANTIL

Cristina V. Zarallo Reales ⁽¹⁾, Agustín Remesal Camba ⁽²⁾, Sara Murias Loza ⁽²⁾, Rosa Alcobendas Rueda ⁽²⁾, Ana Grande Tejada ⁽¹⁾, Cristina Cáceres Marzal ⁽¹⁾, M^a Dolores Sardina González ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Materno Infantil de Badajoz, Badajoz; ⁽²⁾ Hospital La Paz, Madrid.

Introducción:

La afectación neurológica en la enfermedad de Behçet (EB) es una de las manifestaciones más grave de la enfermedad. Se presenta un caso de neurobehçet con evolución crónica en brotes.

Caso clínico:

Varón de 6 años que desde los 3 años presenta episodios recurrentes autolimitados de aftas orales con o sin fiebre, y 2 meningitis asépticas. Ingresa (junio 2011) por fiebre, aftas orales, cefalea y signos de HIC. En neuroimagen: dilatación ventricular, trombosis de senos venosos y lesiones hiperintensas en ganglios basales, protuberancia y mesencéfalo. Presenta aumento de RFA y en LCR aumento de presión de apertura con citoquímica normal. HLA B51 y patergia negativos. Estudio de fiebres recurrentes: variable p.Val198Met en heterocigosis. Se inicia tratamiento (tto) con 5 bolos de MPiv (30 mg/kg/día) con excelente respuesta. Precisa derivación de VVP, prednisona oral, anticoagulación y azatioprina oral (2 mg/kg/día) durante 1 año. En febrero 2013, tras 4 meses sin tto: brote de panuveítis izquierda y aftas orales. Recibe tto con prednisona oral hasta iniciar Infliximab (IF) iv (5 mg/kg/dosis) cada 8 semanas y metotrexato oral. Buena evolución clínica y radiológica hasta marzo de 2015 que comienza con fiebre y aftas 4 días preinfusión IF. Se acorta infusión cada 7 semanas pero presenta nuevo brote con fiebre, aftas orales, cefalea, convulsiones y meningoencefalitis aguda. En LCR: 410 leucos con 70% PM. EEG: lentificación focal y anomalías epileptiformes. Neuroimagen sin cambios a los previos. Excelente respuesta a 5 bolos de MP iv, posteriormente oral. Ac anti-IF negativos con niveles adecuados. Se inicia tto con Anakinra 100 mg/día sc.

Conclusiones:

- El tto de las manifestaciones neurológicas de la EB es controvertido dada la heterogeneidad clínica y fisiopatológica, la dificultad para predecir el curso clínico y la ausencia de ensayos controlados.
- Basándose en los ataques inflamatorios recurrentes, la falta de autoAc y la respuesta al tto anti IL-1 en algunos pacientes, decidimos nueva diana terapéutica con Anakinra.

P-78

DOLOR ABDOMINAL COMO SÍNTOMA DE PRESENTACIÓN DE PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH (PSH)

Macarena Rus Palacios ⁽¹⁾, M^ª Jose Lirola Cruz ⁽²⁾, Pilar Camacho Conde ⁽²⁾, Marta Lirola Cruz ⁽²⁾, Inmaculada González Domínguez ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Quiron, Sevilla; ⁽²⁾ Quiron Sagrado, Sevilla.

Introducción:

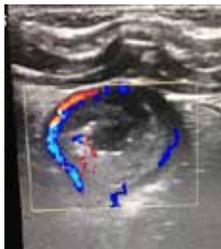
El dolor abdominal agudo (DAA) es uno de los motivos de consulta más frecuentes en pediatría, siendo la edad y localización factores determinantes en el diagnóstico. Las manifestaciones digestivas aparecen en el 50-75% de los pacientes con PSH, siendo el DAA el síntoma más frecuente. En un 15-35% de los casos se presentará como primer síntoma de la enfermedad.

Método y Resultado:

Presentamos 2 casos de PSH en los que el dolor abdominal fue el síntoma inicial. Caso 1: Niña de 2 años, ingresa por náuseas, dolor abdominal, vómitos aislados, anorexia y decaimiento desde hace 5 días. Exploración: Decaimiento, abdomen distendido, ligeramente doloroso. Hemograma: leucocitosis (neutrofilia); EAB, coagulación, orina, bioquímica renal, hepática y amilasa: normales; PCR 79,5 mg/L. Ecografía abdominal: Segmento corto yeyunal edematoso, pared engrosada con aumento de vascularización. Evolución: Aumento progresivo del dolor, en el 4º día de ingreso lesiones purpúricas en miembros inferiores y nalgas. Con tratamiento con corticoides remisión de la sintomatología. Caso 2: Niña de 5 años, ingresa por dolor abdominal periumbilical irradiado a hipocondrio izquierdo desde hace 5 días. Exploración: Afectada, dolor a la palpación de fosa iliaca izquierda, sin signos de irritación peritoneal. Hemograma: leucocitosis (neutrofilia), trombocitosis. Coagulación, bioquímica básica, renal, hepática y amilasa: normales. PCR 45 mg/L. Hematuria ++, sangre oculta en heces: +. Rx de abdomen: Distensión de asas en marco cólico izquierdo. Ecografía abdominal: engrosamiento pared de colon en flexura esplénica, incremento de la vascularización, adenopatías en grasa adyacente, líquido libre (imagen 1). A los 3 días tumefacción dolorosa de tobillos y rodilla. Horas más tarde lesiones purpúricas en piernas y nalgas. Con corticoides resolución del cuadro.

Conclusiones:

Cuando el DAA precede a otros síntomas en la PSH, la ecografía abdominal nos puede facilitar datos característicos sugestivos de inflamación e isquemia intestinal que sugieran el diagnóstico.





P-79

SÍNDROME DE HUGHES-STOVIN. CAUSA INFRECUENTE DE ANEURISMAS ARTERIALES PULMONARES Y TROMBOSIS INTRACARDÍACA

Violeta Bittermann, Alba Gonzalez Aumatell, Estefanía Quesada-Masachs, Consuelo Modesto.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo:

Describir las características clínicas de un paciente afecto de síndrome de Hughes-Stovin.

Caso Clínico:

Varón de 15 años, sin antecedentes patológicos de interés. Presenta 2 meses de evolución de tos seca a la que se le añaden episodios de hemoptisis relacionados con el esfuerzo. Se descartan inicialmente afectaciones infecciosas, incluyendo TBC. Se amplía estudio realizando fibrobroncoscopia donde se evidencian restos hemáticos sin sangrado activo. En AngioTC pulmonar se observan dilataciones de arterias segmentarias de la arteria lobar inferior izquierda y arteria lobar inferior derecha sugestivas de aneurismas, discreto engrosamiento mural compatible con infiltrados inflamatorios y defectos de replección distal en su interior, que sugieren diagnóstico de tromboembolismo pulmonar. En el estudio cardíaco se evidencia un trombo en el ventrículo derecho. La analítica inicial mostraba elevación de reactantes de fase aguda. Ante el cuadro de vasculitis asociada a trombosis intracardiaca y base inflamatoria se sospecha enfermedad de Behçet (variante Hughes-Stovin). Se inicia tratamiento corticoideo a dosis altas. Para completar estudio y descartar otras complicaciones se efectúa RM cerebral donde se observa una lesión de aspecto gliótico-desmielinizante temporal izquierda, sugestiva de vasculitis. Se efectúa PET-TC que pone de manifiesto lesiones nodulares y perihiliares pulmonares bilaterales con actividad hipercaptante. El estudio de trombofilia no detectó alteraciones. Recibe un total de 3 bolus de corticoides (1 gramo diario) y a continuación dosis de 1 mg/kg/día. Se añade tratamiento inmunosupresor con azatioprina. Se efectúa embolización del aneurisma pulmonar y posteriormente, al disminuir el riesgo de sangrado, se inicia anticoagulación. Actualmente permanece asintomático manteniendo el tratamiento inmunosupresor y anticoagulante con Rivaroxaban.

Conclusiones:

El síndrome de Hughes - Stovin es considerado una variante de Enfermedad de Behçet que asocia aneurismas pulmonares y tromboembolismo. El tratamiento inicial son los fármacos inmunosupresores. La anticoagulación se suele posponer hasta la resección quirúrgica del aneurisma o su embolización.

P-80

VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA SEVERA CON BUENA RESPUESTA A TRATAMIENTO CON RITUXIMAB

Clara Giménez-Roca ⁽¹⁾, Estibaliz Iglesias ⁽¹⁾, Rosa Bou ⁽¹⁾, Joan Calzada-Hernández ⁽¹⁾, Vicenç Torrente-Segarra ⁽¹⁾, Judith Sánchez-Manubens ⁽¹⁾, Sergi Borlán-Fernández ⁽¹⁾, Carolina Prat ⁽²⁾, Marta García ⁽²⁾, María Asunción Vicente ⁽¹⁾, Jordi Antón ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Mutua, Terrassa.

Introducción:

La vasculitis crioglobulinémica (VC) es una vasculitis de pequeño y mediano vaso poco frecuente en pediatría. El tratamiento con rituximab se ha descrito como una buena opción terapéutica en adultos.

Caso Clínico:

Niña de 10 años derivada a nuestro centro por púrpura palpable y úlceras cutáneas en miembros inferiores (MMII). No antecedentes familiares ni personales de enfermedades autoinmunes. Refería fiebre intermitente, dolor abdominal, vómitos y parestesias en MMII. Aspecto caquético. Presentaba úlceras cutáneas en MMII de mayor tamaño en ambos talones (figura 1). Se realizó biopsia cutánea que mostraba vasculitis leucocitoclástica sin trombosis en pequeños vasos. La exploración neurofisiológica demostró una mononeuritis en nervio peroneo derecho. Se amplió el estudio analítico destacando criocrito compuesto por inmunoglobulina (Ig) M kappa monoclonal e Ig G policlonal con actividad factor reumatoide (180 UI/L). Con la sospecha clínica de VC se extendió el estudio para descartar diferentes etiologías (tabla 1). Se detectaron anticuerpos antinucleares (1/160) sin antígeno extraíble específico (anti DNAs, RNP, Sm, Ro, La, nucleosoma, histonas, ribosoma) siendo el resto de exploraciones normales. Se diagnosticó de crioglobulinemia mixta esencial tipo II. Inició tratamiento con dosis altas de corticoides presentando respuesta parcial, por lo que se añadió rituximab (375 mg/semanal, durante 4 semanas) con buena respuesta clínica y adecuada tolerancia. Se completó el tratamiento con desbridamiento de las lesiones y antibioterapia. Continuamos tratamiento de mantenimiento con micofenolato mofetilo (MFM) (niveles plasmáticos 2-4 ug/ml) que permitió reducir corticoterapia hasta su retirada a los 7 meses de la administración de rituximab. Actualmente la paciente persiste en remisión clínica y analítica tras 2 años de seguimiento.

Conclusiones:

Presentamos el primer caso de crioglobulinemia mixta esencial pediátrica tratada con rituximab. En nuestro caso ha sido una opción terapéutica eficaz y segura. Es necesario valorar este tratamiento en un mayor número de pacientes.



Figura 1. Lesión vasculítica ulcerada y con signos de sobreinfección local en zona retromaleolar de pie (1A: izquierdo, 1B: derecho).

Tabla 1. Diagnóstico etiológico de crioglobulinemia.

Diagnóstico diferencial	Exploraciones complementarias
Etiología infecciosa	<ul style="list-style-type: none"> - Serologías VHB, VHC, VEB y VIH
Etiología neoplásica	<ul style="list-style-type: none"> - Radiografía de tórax - Hemograma - Bioquímica con función hepática, renal y LDH - Ecografía abdominal
Etiología sistémica	<ul style="list-style-type: none"> - Ecocardiograma - Capilaroscopia - Reactantes de fase aguda (VSG, PCR, ferritina, albúmina, proteína sérica amiloide) - ANA - Complemento (C3 y C4) - Anticuerpos antifosfolípido (anticoagulante lúpico, anticardiolipina Ig G e Ig M, anti B2GPI Ig G e Ig M) - Anticuerpo antitoplasma de los neutrófilos (anti PR3 y anti MPO) - Antígeno de Von Willebrand - Factor reumatoide (FR) - Criocrito

P-81

RITUXIMAB EN POLIANGEITIS MICROSCOPICA. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Maria Jose Lorente Sanchez ⁽¹⁾, Pablo Mesa Del Castillo Bermejo ⁽¹⁾, Juan Alberto Piñero Fernandez ⁽¹⁾, Paula Alcañiz Rodriguez ⁽¹⁾, Jesus Miguel De La Peña Moral ⁽¹⁾, Carmen Vicente Calderón ⁽¹⁾, Ana Teresa Serrano Antón ⁽¹⁾, José Miguel Bolarín Guillén ⁽¹⁾, Ernesto Domenech Abellán ⁽¹⁾, José David Jiménez Parra ⁽²⁾, Maria Del Carmen Diaz Faura ⁽¹⁾, Nuria Lozano Rivas ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Rafael Méndez, Lorca (Murcia).

Objetivo:

Describir el proceso diagnóstico y evolutivo de una paciente con poliangeitis microscópica (PAM).

Método:

Se presentan datos clínicos, analíticos, tratamiento y desenlace del caso. Para monitorizar la respuesta a tratamiento se empleó el Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS).

Resultado:

Escolar de 8 años diagnosticada previamente de purpura de Scholein Henoch (PSH) con afectación cutánea y renal en seguimiento por microhematuria y proteinuria persistentes. Tras un nuevo brote cutáneo y articular a los 4 meses del debut, se amplía estudio inmunológico, destacando la presencia de pANCA en inmunofluorescencia indirecta con positividad para anticuerpos antimieloperoxidasa en ELISA (68 U/mL). Se realiza biopsia renal, que muestra una extensa glomerulonefritis focal y segmentaria con formación de semilunas celulares; inmunofluorescencia débilmente positiva a IgG, compatible con glomerulonefritis pauciinmune. Tras una valoración normal por Cardiología, Neumología y Oftalmología, se inicia tratamiento de inducción con Prednisona (1 mg/kg) y Ciclofosfamida (750mg/m²) mensual (x6). Ante la persistencia de hematuria, proteinuria se decide pautar Rituximab (375 mg/m²) (0, 15 días, 6 meses). En la actualidad presenta mínima proteinuria estable sin hematuria y con filtrado glomerular normal. Se suspenden los corticoides a los 12 meses del diagnóstico.

Conclusión:

La PAM es una vasculitis sistémica necrotizante no granulomatosa de pequeño vaso poco frecuente en la infancia; típicamente provoca glomerulonefritis focal y segmentaria y hemorragias pulmonares. Está fuertemente relacionado con anticuerpos antimieloperoxidasa (pANCA). El tratamiento incluye corticoides y ciclofosfamida para inducción de remisión y Azatioprina o Rituximab como mantenimiento. Nuestro caso presentó un debut paucisintomático que llevó al diagnóstico de PSH, demorando el estudio inmunológico y anatomopatológico. Ante un paciente con diagnóstico de PSH de evolución o debut atípico se debe pensar en otras entidades como la PAM, ya que el manejo agresivo de inicio mejora el pronóstico.



Tratamiento	Hem/cam po	MAU/Creat at	Prot/Creat	FG (Schwartz)	BVAS (V3)
Sin tratamiento	128	1175	1.54	94.3	13
Ciclofosfamida(1º)	51		1.23	78	10
Ciclofosfamida(2º)	61	496.4	0.76	104	10
Ciclofosfamida(3º)		436.5	0.59	104	10
Ciclofosfamida (4º)	10		0.61	102	10
Ciclofosfamida (5º)	44		0.5	103	10
Ciclofosfamida (6º)	27	437.8	0.66	107	10
Rituximab (1º)	10	486	0,58	(creat 0,50)	10
Rituximab (2º)	7	448	0,61	123	10
Rituximab (3º)	<3	171.5	0.35	122	4

P-82

POLIARTERITIS NODOSA CUTÁNEA EN NIÑOS. REPORTE DE UNA SERIE DE CASOS.

Daniela Rispolo Klubek, Estibaliz Iglesias Jimenez, Joan Calzada Hernández, Rosa Bou Torrent, Jordi Antón López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat. Barcelona.

Introducción:

La poliarteritis nodosa cutánea (PANc) es una rara vasculitis, que afecta vasos de pequeño y mediano calibre, distinguiéndose de la forma sistémica por estar limitada a piel, con afectación articular y neuromuscular variable.

Curso benigno, con exacerbaciones, describiéndose asociación con *Streptococcus Pyogenes*.

Objetivo:

Analizar manifestaciones clínicas, evolución y respuesta al tratamiento.

Materiales y Métodos/ Población:

Estudio retrospectivo descriptivo de pacientes con diagnóstico de PANc entre 1983-2015, asumiendo diagnóstico definitivo por confirmación anatomopatológica de vasculitis de pequeños y medianos vasos, necrosis fibrinoide e infiltrado polimorfonuclear.

Los datos se expresan en mediana de tiempo con rango intercuartílico mínimo-máximo.

Resultados:

10 pacientes, 6 niñas. Edad 10,7 años (r: 7,1-14,67) y seguimiento 5,15 años (r:1-9a). Todos presentaron lesiones en piel, acompañadas de síntomas extracutáneos (n=8) fiebre, afectación articular y neuromuscular.

Reactantes de fase aguda elevados (n=8). Leucocitosis (n=5). Perfil inmunológico negativo, con positividad de anticuerpo anticardiolipina y ANA 1/80 (n=2). ASLO+ al inicio (n=3) y (n=2) durante la evolución.

Los hallazgos clínicos y de laboratorio se detallan en tabla 1.

Tiempo de evolución hasta la consulta: 2 meses (r:0,95-7,75m).

Tiempo confirmación diagnóstica por biopsia: 1 mes (r:0,26 2m).

Todos recibieron AINES y corticoides, asociando hidroxiclороquina (n=3). Dos recibieron inicialmente azatioprina por grave compromiso clínico: fiebre, afectación articular y lesiones isquémicas, cambiando uno a ciclofosfamida. Bolos de metilprednisolona (n=2).

Siete continuaron con metotexate por persistencia de actividad. Dos precisaron un segundo fármaco (micofenolato/gammaglobulinas) por corticodependencia.

Se observaron brotes durante el seguimiento (n=8), dentro del primer año (n=4).

Presentaron complicaciones (n=5) (síndrome hemofagocítico, microhematuria, HTA, miositis e interurrencias infecciosas -uno fallecido).

Ninguno desarrollo formas sistémicas de PAN.

Conclusión:

Esta serie coincide con los hallazgos clínicos, anatomopatológicos y de laboratorio descriptos, no así la respuesta al tratamiento. El 70% persistió con actividad a pesar de los corticoides, requiriendo FAME, inmunomoduladores y 30% gammaglobulinas, alcanzando el 60% remisión.



<i>Manifestaciones Clínicas</i>	<i>N=10</i>	<i>Localización</i>		
Máculas-pápulas eritematosas	10	1 dorso 2 tronco 3 glúteos 6 MMII		
Nódulos dolorosos palpables	6	1 muñeca 1 glúteos 1 abdomen 4 MMII		
Lesiones isquémicas	2	1 cianosis, palidez MMII 1 acrocianosis 3º dedo mano izquierda		
Lesiones mucosas	1	1 aftas orales		
Artralgias/Artritis	6/2	2 artralgias carpos 4 artralgias tobillos 1 artralgias coxofemoral ----- 1 artritis carpos 1 artritis carpos, MTFs, IFs derechas, rodilla derecha		
Mialgias	3	3 MMII		
Dolor abdominal	3			
Cefalea	1			
Parestesias	2	2 MMII		
<i>Datos analítica</i>	<i>Mediana</i>	<i>Rango intercuartílico</i>	<i>Mínimo</i>	<i>Máximo</i>
Leucocitos (Mil/mmcc 4,5 – 13)	9,6	5,425-16,4	4,2	30,1
VSG (mm/h; <15)	39,5	16,75-65,75	12	97
PCR (mg/L; <15)	15,5	3-125,5	<3	199,5

Tabla 1: Manifestaciones clínicas y analítica al momento diagnóstico.

P-83

ENFERMEDAD DE KAWASAKI GRAVE: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Marta Melón, Marisol Camacho, Paula Sánchez-Moreno, Marta Benavides, Dolores Falcón, Peter Olbrich, Olaf Neth, Ignacio Obando.

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción:

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda autolimitada, que afecta principalmente a menores de 5 años. Un 7% de los casos pueden debutar como shock y requerir UCI (EKS).

Objetivos:

Analizar casos de EK diagnosticados durante el periodo 01/09-08/15 en hospital de tercer nivel, así como las diferencias clínicas, analíticas y epidemiológicas existentes entre EKS y el total de casos de EK.

Métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo de casos que cumplían criterios de EK en nuestro hospital durante el periodo mencionado.

Resultados:

Serie de 58 pacientes, de los cuales 5 (8,6%) precisaron ingreso en UCI. La edad media fue 3,7 años (rango 3 meses-13 años). Un 33% tenían edad atípica al diagnóstico. Entre las manifestaciones clínicas, la menos frecuente fue linfadenopatía cervical (50%), y la más frecuente exantema polimorfo (91,3%). 10 casos fueron formas incompletas. Un 29% presentó alteraciones ecocardiográficas en fase aguda. El tiempo medio desde el inicio de la fiebre hasta la infusión de IGIV fue 7,8 días. Hubo 10 casos refractarios, a 7 de ellos se les administró una segunda infusión de IGIV y a otros 4 corticoides. La media de estancia hospitalaria fue 6,8 días. El grupo de pacientes con EKS presentó una hemoglobina menor de la media (80,5 g/l vs 104 g/l) y una PCR mayor (286,4 mg/l vs 174,9 mg/l), así como proteínas totales inferiores (3,8 vs 6,4 mg/dl). Todos presentaron alteraciones ecocardiográficas en fase aguda, y 4/5 fueron refractarios a IGIV (4 recibieron corticoides y uno infliximab). Un paciente presenta aneurismas coronarios gigantes actualmente. La estancia hospitalaria en este grupo fue mayor a la media (19,4 días), y el tiempo medio hasta la administración de IGIV fue menor (5,2 días).

Conclusiones:

Es importante el diagnóstico precoz de EKS para tratarlo de forma agresiva, puesto que tiene mayor riesgo de secuelas coronarias.

