

RESÚMENES DE COMUNICACIONES DEL CONGRESO

COMUNICACIONES PÓSTERES CON DEFENSA ORAL

PO-01

FARMACOVIGILANCIA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN TRATAMIENTO CON FÁRMACOS BIOLÓGICOS

Mireia Castillo Vilella ⁽¹⁾, Consuelo Modesto Caballero ⁽²⁾, Nuria Giménez Gómez ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitari Mútua Terrassa, Terrassa; ⁽²⁾ Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo:

Establecer la seguridad de los fármacos biológicos en niños con AIJ.

Metodología:

Estudio descriptivo, retrospectivo y no intervencionista realizado mediante la revisión de historias clínicas de pacientes que cumplieren criterios diagnósticos de AIJ (cualquier categoría ILAR), que hubiesen realizado tratamiento biológico (TB) y seguimiento en la consulta de Reumatología Pediátrica de un hospital de referencia de Junio-2012 a Junio-2013. Se recogieron y analizaron datos socio-demográficos y clínicos, los tratamientos realizados, efectos adversos (EA) y causas de retirada del TB. Resultados: Un 37% de los pacientes con AIJ había recibido TB (98/264). La media de fármacos modificadores de enfermedad sintéticos (FAMEs) realizados fue de $2,4 \pm 1,7$ (0-9) y la de TB de $1,6 \pm 1$ (1-6.) Los TB más utilizados fueron: Etanercept (ETN; 80% de los pacientes); Adalimumab (ADA; 43%) e Infliximab (IFX; 19%). Un 45% recibieron TB en monoterapia (el 70% de ellos ETN). En el total de TB realizados se registraron un 10 % de EA (44/448). Un tercio de los pacientes en TB presentó ≥ 1 EA, la media del tiempo en que apareció el EA fue de 1 año ($11,7 \pm 14,7$ meses) y la media de EA de $1,51 \pm 0,97$. El TB que presentó una mayor tasa de EA fue ETN (39%) seguido de ADA (25%) e IFX (16%). El 95 % de los pacientes realizaba tratamiento concomitante en el momento del EA con glucocorticoides y/o FAMEs. Los EA más frecuentes fueron infecciones (45%) seguidos de reacciones locales o infusionales. Se registraron un 25% de EA graves. Se observó una asociación entre la categoría oligoarticular y la no realización de TB ($p=0,026$).

Conclusión:

Los TB tienen un perfil aceptable de seguridad en pacientes pediátricos. La mayoría de EA observados fueron infecciones, de intensidad moderada y se resolvieron, sin secuelas, al retirar el TB.

PO-02

DESINTENSIFICACIÓN DE LA TERAPIA BIOLÓGICA EN AIJ NO-SISTÉMICA

Alejandro Souto Vilas, María López Sousa, Evelin Cervantes Pérez, Flor Otero González, Antonio Mera Varela.

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela.

Objetivos:

Evaluar la desintensificación de las terapias biológicas utilizadas en la AIJ no-sistémica.

Método:

Se realizó un estudio observacional retrospectivo de los pacientes con AIJ no-sistémica tratados con terapias biológicas seguidas en la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Clínico de Santiago de Compostela (etanercept, adalimumab, abatacept y tocilizumab). Se compararon las características basales de los pacientes con tratamiento desintensificado y tratamiento a dosis estándar mediante el test chi-cuadrado y test de student. Para evaluar la desintensificación del tratamiento se realizó un análisis de supervivencia hasta los 24 meses. Se definió la desintensificación del tratamiento como la disminución de la dosis o el incremento del intervalo entre dosis. Se definió recaída en el grupo de tratamiento desintensificado cuando los pacientes volvían a recibir el tratamiento a dosis estándar.

Resultados:

Se identificaron 19 pacientes, de los cuales 7 realizaron una desintensificación del tratamiento biológico y 12 mantuvieron el tratamiento a dosis estándar. Las características basales de ambos grupos se resumen en la tabla. En el análisis de supervivencia las recaídas fueron del 0% a los 6, 12 y 18 meses, y del 16.7% a los 24 meses. El paciente que presentó una recaída, respondió a la reintroducción del tratamiento a la dosis estándar. No se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos hasta los 24 meses de seguimiento en cuanto al CHAQ ($p=0,3173$), VSG ($p=0,213$) y PCR ($p=0,1585$).

Conclusiones:

La desintensificación en pacientes con AIJ no-sistémicas puede ser una alternativa eficaz y segura.

PO-03

SUPERVIVENCIA DE TRATAMIENTOS BIOLÓGICOS EN PACIENTES CON AIJ EN UNA UNIDAD PEDIÁTRICA DE UN HOSPITAL INFANTIL

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

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

Introducción:

Los fármacos biológicos constituyen un pilar fundamental en el tratamiento de la AIJ. No contamos con indicaciones para uso en primera línea de uno u otro fármaco biológico tampoco del tiempo de mantenimiento.

Objetivos:

Describir la supervivencia de los fármacos biológicos utilizados en pacientes con diagnóstico de AIJ en una unidad de reumatología pediátrica de un hospital infantil en los últimos 5 años.

Métodos:

Estudio retrospectivo, analítico de pacientes con AIJ, con tratamiento biológico en los últimos 5 años. Se consideró evento final la remisión o desintensificación del tratamiento. Se realizó el análisis de supervivencia mediante el método de Kaplan-Meier y Log-Rank test con el programa SPSS.

Resultados:

Total 105 pacientes diagnósticos de AIJ con tratamiento biológico en los últimos 5 años, 2/3 mujeres (67 niñas, 64%), 1/3 varones (38 niños, 36%), edad media 5 años 2 meses (mínimo: 1 año 9 meses, máximo: 15 años 1 mes). La distribución de AIJ fue: Oligoarticular 40% (42). Poliarticular FRnegativo 22,9% (24). Artritis-Entesitis 15,2% (16). Sistémico 14,3% (15). Poliarticular FRpositivo 3,8% (4). Psoriásica 3,8% (4).

Tratamientos 123: Adalimumab 49 (39,8%), Etanercept 47 (39,2%), Tocilizumab 16 (13%), Anakinra 8 (3,5%) y Canakinumab 3 (2,4%). Tiempo mediano de seguimiento 33,3 meses (DE $\pm 22,4$). Continúan con el fármaco 54 (43,9%), 50 en remisión (40,7%), 15 cambiados por ineficacia (12,2%), 4 suspendidos por toxicidad (3,3%).

Con remisión: Adalimumab 23 eventos (46%) 52,6 meses (IC95% 45,6-59,6), Etanercept 21 eventos (42%) 51,7 meses (IC95% 43,5-59,9), Tocilizumab 3 eventos (6%) 45,4 meses (IC95% 29-61,7), Anakinra 2 eventos (4%) 11,7 meses (IC95% 1,9-21,5) y Canakinumab 2 eventos (4%) 26 meses (IC95% 18,2-33,8). La comparación global (Logrank) resultó 0,18, p=0,670.

Conclusiones:

Los tratamientos biológicos utilizados con mayor frecuencia fueron Adalimumab y Etanercept, el tiempo de tratamiento es similar con ambos, no se encontró diferencias significativas en las curvas de supervivencia.

PO-04

ESTUDIO INMUNOFENOTÍPICO AVANZADO DE POBLACIONES LINFOCITARIAS EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

Estefanía Quesada Masachs, Daniel Álvarez De La Sierra, Marina Garcia Prat, Violeta Bittermann, Ana M. Marín Sánchez, Ricardo Pujol Borrell, Mónica Martínez Gallo, Consuelo Modesto Caballero.

Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Objetivo:

- Analizar las diferencias entre las poblaciones linfocitarias de niños sanos y niños con AIJ;
- Estudiar la influencia de los distintos tratamientos sobre las poblaciones linfocitarias en pacientes con AIJ.

Métodos:

El estudio inmunofenotípico avanzado de subpoblaciones linfocitarias en sangre periférica se realizó mediante citometría de flujo según el protocolo FITMaN (HIPC-Protocol). Se incluyeron 29 niños sanos y 69 con AIJ. Se realizó un análisis estadístico completo descriptivo, e inferencial mediante pruebas de contraste paramétricas y no paramétricas. Se consideraron significativas aquellas $p < 0.00041667$, tras efectuar la corrección de Bonferroni.

Resultados:

Los pacientes con AIJ presentaron una disminución significativa en el porcentaje de linfocitos CD8+efectores (CD8+CD45RA+CCR7-) y un mayor porcentaje de células CD8+CD25+. Los niños con AIJ presentaron un aumento significativo del porcentaje de linfocitos CD4+, estando aumentado el número absoluto de central memory (CD4+CD45RA-CCR7+) y de CD4+CD25+. No obstante, el análisis de los linfocitos Thelper mostró baja expresión de HLA-DR en los pacientes. Se estudiaron los niños con AIJ agrupados según tratamiento con: Metotrexato (MTX) (n=27), antiTNF en monoterapia (n=8) y antiTNF+MTX (n=32). Comparado con los pacientes en tratamiento antiTNF+MTX y antiTNF, los del grupo MTX mostraron un aumento significativo de los linfocitos CD8+naive (CD8+CD45RA+CCR7+), con la consecuente disminución de las CD8+effector memory (CD8+CD45RA-CCR7-). A su vez, los pacientes tratados con antiTNF en monoterapia mostraron un aumento significativo de linfocitos CD4+Th1-Th17 que disminuía en los grupos de terapia combinada antiTNF+MTX y de MTX.

Conclusiones:

Las mayores diferencias entre niños sanos y afectados de AIJ en tratamiento residen en los perfiles de memoria y activación de los linfocitos T. Los pacientes con AIJ tratados con MTX tienen un perfil de células T CD8+ mayoritariamente naive, que disminuye progresivamente al añadir tratamiento antiTNF y en monoterapia antiTNF asemejándose cada vez más al valor de los niños sanos, indicando que los linfocitos T tienen un papel clave en la patogénesis de la AIJ.

PO-05

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA, RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON METOTREXATE, Y EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL ASOCIADA A ENTESITIS (AIJ-ERA)

Vicenç Torrente Segarra Torrente Segarra⁽¹⁾, Andrea Zacarías⁽²⁾, Samuel Hernández⁽¹⁾, Esfíbaliz Iglesias⁽¹⁾, Judith Sánchez⁽¹⁾, Joan Calzada⁽¹⁾, Sergi Borlán⁽¹⁾, Clara Giménez⁽¹⁾, Rosa Bou⁽¹⁾, Joan Miquel Nolla⁽²⁾, Jordi Antón López⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Universitario Bellvitge, Hospitalet Llobregat.

Objetivo:

Describir una serie de pacientes con Artritis idiopática juvenil asociada a entesitis (AIJ-ERA) en nuestra comunidad; Describir la seguridad del uso de metotrexate (MTX) oral (OR) y subcutáneo (SC); Describir la persistencia de síntomas y necesidad de tratamiento al final del seguimiento.

Métodos:

Estudio retrospectivo y observacional de práctica clínica de pacientes con criterios Edmonton'01 para AIJ-ERA visitados consecutivamente en nuestra Unidad de Transición (16-20 años), periodo 2005-2015. Variables: edad, sexo, HLAB27, fecha inicio, fecha diagnóstico, fecha inicio/fin fármacos. Actividad: Número Articulaciones Dolorosas e Inflamadas, afectación Axial (sacroilíacas, por RMN), uveítis, VSG y PCR. Inclusión datos y análisis estadístico en plataforma ARGaleni.Co-Onmedic.

Resultados:

29 pacientes fueron incluidos, el 96% varones, medias de edad 14.5 años (DE 3.9), edad inicio 10.5 años (DE 2.1), edad diagnóstico 11.0 años (DE 2.5), retraso diagnóstico 8.8 meses (DE 8.9), y tiempo de evolución de la enfermedad 47.7 meses (DE 33.1). El 96% presentó HLAB27 positivo. Las variables de actividad al inicio/final del seguimiento se recogen en TABLA 1. Doce pacientes (41%) presentaron afectación axial y periférica, AINE, el 44% corticoides orales, 17% infiltraciones intra-articulares y un 10% sufrieron uveítis. Al final del seguimiento, el 41% recibe, el 41% metotrexate Oral, el 31% metotrexate Subcutáneo, el 7% sulfasalacina y 11 pacientes reciben terapia biológica (81% etanercept). Con MTX OR 2/16 presentaron efectos adversos, y 1/12 con MTX SC.

Conclusiones:

Mostramos una amplia serie de pacientes con AIJ-ERA. A pesar de la edad de inicio (11 años) todavía existe un importante retraso diagnóstico, posiblemente por la escasa expresividad clínica (0-3 articulaciones afectas, bajos niveles de VSG y PCR). La mayoría de pacientes precisan tratamiento sistémico. Se precisa la recogida de más casos y de manra prospectiva para valorar el curso de este subtipo de artritis.



PO-06

GRADO DE AFECTACIÓN DE LA ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR EN LA ARTRITIS IDOPÁTICA JUVENIL ESTABLECIENDO UN UMBRAL RADIOLÓGICO DIFERENCIADOR ENTRE ESTADOS SANO Y ENFERMO

Flor Otero González, Antonio Mera, Alejandro Souto, María López, Evelin Cervantes.

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela.

Objetivos:

1. Presentar y evaluar una nueva técnica de imagen como protocolo de análisis cuantitativo de la inflamación (volumen) presente en la articulación temporomandibular (ATM) con un escáner CBCT (Cone Beam Computed Tomography) en un grupo de niños afectados por AIJ. Se comparan los volúmenes obtenidos de los pacientes afectados para tratar de obtener un número diferencial entre estado patológico y sano.
2. Establecer un protocolo de análisis y seguimiento de la afectación de la ATM de los pacientes con AIJ en los servicios de Reumatología pediátrica, para controlar y prevenir las alteraciones en el desarrollo craneofacial.

Método:

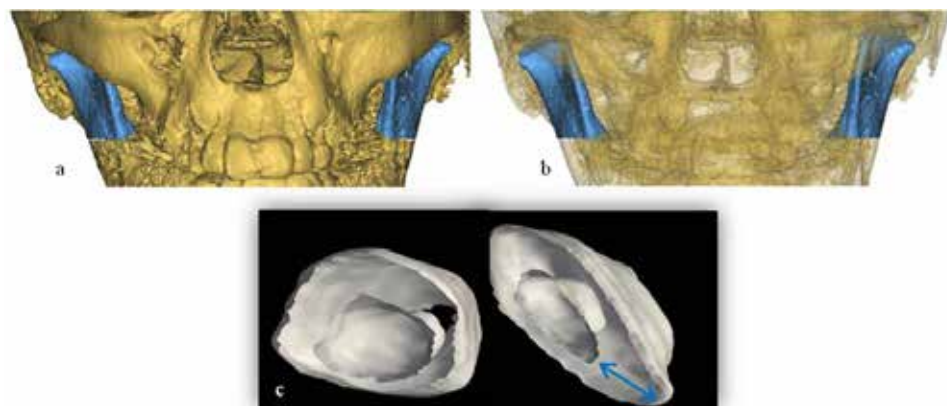
Estudio descriptivo de una serie de 20 pacientes diagnosticados de AIJ, con un grado de afectación de la ATM a evaluar. En un estudio anterior hemos conseguido un umbral numérico para marcar la diferencia de estado enfermo a sano en la ATM de un grupo de niños daneses con AIJ. La técnica consiste en realizar una medición volumétrica del espacio articular de ambas articulaciones.

Resultados:

Los pacientes sistémicamente inactivos o asintomáticos pueden estar afectados igualmente de la ATM. Con este test de 20 pacientes hemos obtenido una sensibilidad de un 60% y una especificidad de un 100%. Adjuntamos imágenes volumétricas del espacio articular de uno de los pacientes.

Conclusiones:

A menudo la articulación temporomandibular tiende a ser infravalorada en las exploraciones del aparato locomotor en niños portadores de AIJ. Con este estudio preliminar pretendemos enfocar el interés de los profesionales que atienden a estos niños sobre esta importante articulación en evitación de futuras alteraciones en el crecimiento craneofacial del niño. Esta técnica se presenta como un método diagnóstico alternativo y cuantificable para evaluar la afectación de la ATM en la AIJ a través de un cálculo volumétrico.



La figura muestra las articulaciones (ATM) correspondientes a uno de los pacientes incluidos en el estudio. Para obtenerla se ha partido de los cortes axiales obtenidos mediante CBCT y se ha realizado un "renderizado" volumétrico. Con ello se obtiene una representación tridimensional del cráneo del paciente (Fig a y b). De igual manera, mediante segmentado manual en cada uno de los cortes, podemos extraer la región correspondiente al cóndilo mandibular y al hueso temporal y mostrarlos separados del resto del cráneo (Fig c). A partir de dicha segmentación el software desarrollado calcula el volumen correspondiente al espacio sinovial, marcado con una flecha.

PO-07

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS DE DEBUT EN LA INFANCIA EVALUADOS EN UNA UNIDAD DE TRANSICIÓN DE UN CENTRO DE ADULTOS

Vicenç Torrente-Segarra⁽¹⁾, Xavier Juanola Roura⁽²⁾, Joan Miquel Nolla Solé⁽²⁾, Jordi Antón López⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat; ⁽²⁾ Hospital Universitari Bellvitge, Hospitalet de Llobregat.

Objetivo:

Descripción clínica de una serie de pacientes con enfermedades Reumatológicas de inicio en la edad pediátrica, atendidos en la Unidad de Transición de un centro de Adultos.

Metodología:

Estudio descriptivo de pacientes visitados en la Unitat de Transició de l'Hospital Universitari de Bellvitge, transferidos desde una unidad especializada en Reumatología Pediátrica del Hospital de Sant Joan de Déu. Los pacientes son evaluados de forma habitual en una agenda monográfica. Estos pacientes permanecen en esta agenda hasta los 20 años de edad y, a partir de ahí, son controlados por otro Reumatólogo. Un Reumatólogo especializado en Reumatología Pediátrica evalúa los pacientes en ambos centros. Variables registradas: edad, diagnóstico, presencia de actividad clínica en el momento de la transferencia, uso de FAME, uso de Biológico.

Resultados:

45 pacientes fueron atendidos. Todos tenían 18 años de edad en el momento de la Transferencia. Los diagnósticos de los pacientes fueron: a) Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) oligoarticular-10 casos (22.2%), b) AIJ asociada a entesitis-7 (15.5%), c) Lupus Eritematoso Sistémico-4 (8.8%), d) Sd Autoinflamatorios-3, e) AIJ poliarticular, AIJ oligoarticular extendida, Dermatomiositis Juvenil, Osteoporosis, Morfea, 2 cada una, f), AIJ inicio Sistémico, AIJ Psoriásica, Sd Sjögren, Enfermedad Mixta Tj Conectivo, Behçet, Fiebre Reumática, AIJ indiferenciada, 1 cada una; 3 pacientes 'Otros'. Un 48.8% de los pacientes (n=22) tomaban FAME (metotrexate, leflunomida, hidroxycloquina, azatioprina), y un 31.1% (n=14) tomaba Tratamiento Biológico (7 adalimumab, 6 etanercept, 1 tocilizumab). Un 17.7% (n=8) presentaban actividad clínica.

Conclusiones:

La enfermedad más es la Artritis Idiopática Juvenil en su forma oligoarticular. Un número importante de los pacientes presentan actividad de la enfermedad en la Transferencia, lo que indica la importancia de realizar la misma de una forma adecuada y organizada. Recomendamos una estructura organizativa similar a la presentada o bien un alto grado de comunicación entre centros para su correcta evaluación.

PO-08

EVALUACIÓN DE LAS HABILIDADES COMUNICATIVAS Y AUTONOMÍA DE DECISION PARA AFRONTAR LA EDAD ADULTA DE LOS NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS EN LA CONSULTA DE TRANSICIÓN DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Vicenç Torrente-Segarra ⁽¹⁾, Elena Torrente-Segarra ⁽²⁾, Estíbaliz Iglesias ⁽¹⁾, Judith Sanchez ⁽¹⁾, Joan Calzada ⁽¹⁾, Samuel Hernandez ⁽¹⁾, Clara Gimenez ⁽¹⁾, Sergi Borlan ⁽¹⁾, Rosa Bou ⁽¹⁾, Joan Miquel Nolla ⁽³⁾, Jordi Antón ⁽¹⁾.

(1) Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues Llobregat, Esplugues Llobregat; (2) Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya, Barcelona, Barcelona; (3) Hospital Universitari Bellvitge, Hospitalet Llobregat, Hospitalet Llobregat.

Objetivos:

Evaluar la capacidad de autonomía comunicativa y de toma de decisiones de los niños que acuden a nuestra Unidad de Transición.

Metodología:

En nuestra Unidad de Transición se atienden pacientes con Enfermedades Reumatológicas de debut en la infancia (de los 16-18 años) que precisan continuar seguimiento especializado. Hemos adaptado un cuestionario del Sick Kids Hospital canadiense, que evalúa la actual capacidad de los niños/as de comunicarse de forma autónoma con el personal sanitario con la idea de evaluar su autonomía en el entorno adulto y así obtener mayor información de las carencias y necesidades de esta población de pacientes. Este cuestionario auto-administrable consta de 26 preguntas agrupadas en 6 dominios (medicación, organización, salud, sexualidad y tóxicos, socialización y evolución), mediante escala de Likert de 3 o 6 opciones (ver ANEXO 1).

Resultados:

22 pacientes (16a) participaron en la realización del cuestionario de manera consecutiva según llegada a la consulta. En cuanto al diagnóstico, los pacientes presentaban: 17 Artritis Idiopática Juvenil (10 oligo, 4 ERA, 2 psoriásica, 1 poli), 2 Lupus eritematoso sistémico, 1 Sd Sjögren, 1 Sd Fatiga Crónica y 1 Sd Autoinflamatorio. Resultados de las respuestas en Tabla 1.

Conclusiones:

Hemos detectado algunos puntos de interés y áreas de mejora para el futuro: sólo la mitad de los pacientes manifiesta conocer sus tratamientos y consecuencias; la mitad de los pacientes tiene dificultad para el desplazamiento o desconoce cómo solicitar una nueva visita; destaca la escasa frecuencia de conversaciones a solas con el médico; una amplia mayoría de los pacientes no suele discutir temas acerca de sexualidad y, en menor grado, de drogas de abuso; y sus implicaciones con la enfermedad; la mayoría de ellos no dialogan sobre cómo su enfermedad afecta a su vida; y más de la mitad de ellos conoce el pronóstico de su enfermedad.

PO-09

ANTIBIOTERAPIA ORAL EN OSTEOMIELITIS AGUDA ¿PODRÍA SER UNA OPCIÓN?

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

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Introducción:

Habitualmente, la osteomielitis (OM) recibe tratamiento intravenoso inicial. El objetivo de este estudio es describir las características y evolución de los pacientes diagnosticados de OM aguda tratados de forma oral en el Servicio de Reumatología del Hospital La Paz.

Material y métodos:

Entre 2008-2012 se recogieron de forma retrospectiva las OM tratadas via oral en nuestro centro. El diagnóstico de OM requirió una prueba de imagen compatible.

Resultados:

Se analizaron 39 casos. La demora hasta el diagnóstico fue $5,5 \pm 4,4$ días, siendo en 14 casos (40%), mayor de 5 días. La edad media fue 32 ± 27 meses. Tuvieron fiebre el 46% (18), $38,5 \pm 0,7^\circ$ C. Las localizaciones más frecuentes fueron: huesos del pie en 36%, fémur en el 15%, tibia y húmero ambas en el 7,7%.

La VSG media fue 44 ± 25 ; 12 casos (36%) tuvieron VSG > 50 , y 5 (14,7%) PCR > 100 , siendo la media 43 ± 54 . Solo en 1 caso se identificó agente causal en el hemocultivo (Kingella).

Se realizó Rx al 69% (27), siendo en 3 casos compatible con OM; ECO al 41% siendo en todos normal y gammagrafía al 100%, siendo diagnóstica en 36 (92%) y normal en 3, que fueron diagnosticados por RM. Se realizó RM a 5 niños (12,8%). El tratamiento fue cefuroxima en 36 casos (92%), 2 clindamicina y 1 amoxi-clavulánico. La duración del tratamiento fue 25 ± 9 días. Ningún paciente presentó complicaciones ni secuelas.

Conclusiones:

En el presente estudio, el tratamiento oral en pacientes seleccionados con OM no supuso aumento de complicaciones ni secuelas, por lo que podría ser una opción terapéutica en niños sin criterios de gravedad, siempre con seguimiento estrecho. Serán necesarios más estudios para corroborar estos datos.

PO-10

OSTEOMIELITIS Y ARTRITIS SÉPTICA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

María Jose Lorente Sanchez⁽¹⁾, Pablo Mesa Del Castillo Bermejo⁽¹⁾, Paula Alcañiz Rodriguez⁽¹⁾, Santiago Alfayate Miguez⁽¹⁾, Ana Menasalvas Ruiz⁽¹⁾, Ernesto Domenech Abellan⁽¹⁾, Cristina Serrano Garcia⁽¹⁾, Cesar Salcedo Canovas⁽¹⁾, Carme Salvador Garcia⁽¹⁾, Ana Blazquez⁽¹⁾, Jose David Jimenez Parra⁽²⁾, Maria Del Carmen Diaz Faura⁽¹⁾, Nuria Lozano Rivas⁽¹⁾.

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

Objetivos:

Describir un grupo de pacientes atendidos por el Servicio de Reumatología Pediátrica diagnosticados de infección osteoarticular.

Material y Métodos:

Estudio observacional descriptivo de pacientes hospitalizados con infección osteoarticular, desde diciembre 2012 hasta septiembre 2015. Se recogen parámetros demográficos, clínicos, de imagen, laboratorio, tratamiento y evolución.

Resultados:

Se analizaron 48 pacientes, la mayoría varones (58%) caucásicos (82%), con edad media de 5.77 años. Catorce fueron osteomielitis, 27 artritis y 7 osteoartritis. La duración media de los síntomas prehospitalización fue 11 días; 42 fueron agudas y 6 subagudas. Al debut el 65% presentó fiebre, dolor, impotencia y localizaba la lesión (75%, 96%, 90% y 79% respectivamente). La localización más frecuente fue cadera y rodilla. Diez pacientes asociaron miositis, ninguno absceso o fístula. Se obtuvo germen en 17 pacientes (35.4%), siendo el más frecuente el *S. Aureus* (16%). De las pruebas de imagen solicitadas, la radiografía resultó patológica en el 17% de los pacientes, la resonancia en el 83%, la ecografía en el 87.2%, la gammagrafía en el 14.8% y la tomografía axial computerizada en el 2.1%. El 72.9% tenían PCR > 1 mg/dL al ingreso, a la semana de tratamiento descendió $\geq 30\%$ en el 81%. El 17% de pacientes usaron 2 antibióticos, el 58% 3, y el 25% 4 o más. La estancia media de hospitalización (tratamiento intravenoso) fue 19 días y 23 días vía oral. Los más utilizados fueron: Cloxacilina, Cefotaxima, Cefadroxilo, Clindamicina y Cefuroxima. Precisarón lavado articular percutáneo 47.9% pacientes, quirúrgico 16.6% e infiltración el 16.6%. En control radiográfico al mes, 2 pacientes presentaban esclerosis y uno osteonecrosis epifisaria. El 95.8% se recuperaron ad integrum.

Conclusión:

La mayoría de nuestras infecciones fueron agudas y no complicadas, con edad de presentación y localización similar a lo descrito en la bibliografía. Se ha utilizado un esquema terapéutico prolongado, con excelente evolución.

PO-11

UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE TRANSICIÓN PARA PACIENTES CON PATOLOGÍA REUMÁTICA INFANTIL: EXPERIENCIA DE 4 AÑOS EN UN HOSPITAL MADRILEÑO DE TERCER NIVEL

Cristina Sobrino Grande, María Llop Vilaltella, Cynthia Bouruncle Alaluna, Sandra Garrote Corral, María Teran Tinedo, Walter Alberto Sifuentes Giraldo, María Luz Gámir Gámir.

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Objetivo:

Describir la experiencia de una unidad multidisciplinar de transición para enfermos con patología reumática infantil en un centro español de tercer nivel.

Métodos:

Se realizó la revisión retrospectiva de la actividad asistencial de la unidad de transición de nuestro centro durante el periodo 2011-2014. Se incluyeron pacientes rango de edad 16-24 años (población atendida por la unidad).

Resultados:

La consulta monográfica de la unidad se realiza una vez por semana y durante el periodo evaluado se atendió un total de 110 pacientes, 63% mujeres, con una media de edad de 20.8 ± 2.8 años. El origen de los pacientes era: 47% consulta de reumatología infantil del servicio, 13% atención primaria, 4% pediatría del hospital, 4% reumatología pediátrica de otro centro, 8% otro reumatólogo no pediátrico y 5% ortopedia infantil. Un 54% de pertenecían al área asignada al hospital, 32% otras áreas y 14% otras comunidades. Los diagnósticos más frecuentes fueron: artritis idiopática juvenil 33%, lupus eritematoso sistémico 13%, otras conectivopatías 7% y fenómeno de Raynaud primario 7%. El 53% de los pacientes se atendieron en forma coordinada con otros servicios. Al final periodo continuaron el seguimiento 62%, se dio alta a 22%, perdieron el seguimiento 15% y fallecieron 1%.

Conclusiones:

En nuestro centro se emplea un modelo de transición secuencial dentro del mismo servicio, pasando los pacientes de forma continua de la consulta reumatológica infantil a la de transición, ambas a cargo del mismo especialista, quien coordina el equipo multidisciplinar. Las unidades de transición cumplen un papel fundamental para optimizar el manejo de pacientes diagnosticados en la edad pediátrica una vez que alcanzan la adolescencia, favoreciendo su independencia en la vida adulta y la participación activa en el cuidado de su salud. Aunque hay descritos varios modelos de transición, aún se requiere de más estudios para definir cuál es el ideal.

PO-12

SÍNDROME DE DIGEORGE Y ARTRITIS. DESCRIPCIÓN DE CUATRO PACIENTES.

Clara Giménez-Roca, Estíbaliz Iglesias, Joan Calzada-Hernández, Rosa Bou, Vicenç Torrente-Segarra, Judith Sánchez-Manubens, Sergi Borlán-Fernández, Jordi Antón.

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

Objetivos:

Describir las características de la artritis idiopática juvenil (AIJ) en nuestros pacientes con síndrome de DiGeorge (SDG). Valorar eficacia y seguridad del tratamiento inmunosupresor en estos pacientes.

Método:

Revisión retrospectiva de pacientes con SDG y AIJ. SDG diagnosticado por delección del cromosoma 22q11.2 mediante hibridación in situ fluorescente (FISH) o sonda MLPA en sangre periférica. Diagnóstico de AIJ según criterios ILAR 2001. Se valora eficacia según criterios de Wallace. Se registran las infecciones y la aparición de efectos adversos durante el tratamiento inmunosupresor.

Resultados:

Se incluyeron 4 pacientes, 3 niñas y un niño. La media de edad al inicio de la clínica articular fue 1.62 años y la de diagnóstico de la artritis 2.24 años. Ninguno presentaba historia familiar de artritis inflamatoria. Las características clínicas de estos pacientes se recogen en la tabla 1. En dos pacientes el diagnóstico de AIJ fue previo al de SDG. Los tres pacientes de curso poliarticular requirieron tratamiento inmunosupresor (metotrexate y/o anti-TNF) y mantienen actualmente inactividad articular. La paciente de reciente diagnóstico y presentación oligoarticular únicamente requirió infiltración intraarticular. No se registró ninguna infección grave durante el tratamiento inmunosupresor tras un seguimiento medio de 5.6 (DE 1.02) años. Únicamente destacan infecciones respiratorias de repetición leves y sin complicaciones en una paciente y un episodio de varicela correctamente tratada con aciclovir en otra. Un paciente presentó estreñimiento en relación al tratamiento con etanercept, resuelto tras su retirada.

Conclusiones:

En el SDG existe una alteración inmune mediada por linfocitos T que supone riesgo de inmunodeficiencia y de desarrollo de enfermedades autoinmunes, existiendo mayor riesgo de artritis inmunomediada. Monitorizar la seguridad del tratamiento inmunosupresor en estos pacientes es fundamental para controlar el riesgo de infección. El tratamiento inmunosupresor ha sido eficaz y seguro en nuestros pacientes. Ninguno ha presentado infecciones graves ni otros efectos adversos destacables.



Tabla 1. Características clínicas de los pacientes

N	1	2	3	4
Sexo	M	F	F	F
Edad de diagnóstico del SDG	4 a 8 m	5 a 9 m	4 m	1 m
Sospecha del diagnóstico del SDG	rasgos dismórficos ¹ y retraso psicomotor	rasgos dismórficos ² y retraso psicomotor	rasgos dismórficos ³ y convulsiones en contexto de hipocalcemia	rasgos dismórficos ⁴ , hipotonía axial, insuficiencia velopalatina
Edad de debut artritis	2 a 3 m	11 m	1 a 8 m	12 a 1 m
Edad de diagnóstico artritis	2 a 4 m	22 m	2 a 5 m	12 a 6 m
Características de la artritis	curso poliarticular	curso poliarticular	curso poliarticular	curso oligoarticular
ANA	1/160	negativo	negativo	negativo
FR	negativo	negativo	negativo	negativo
Uveítis	no	no	no	no
VSG al diagnóstico de la artritis (mm/h)	0	40	0	0
PCR al diagnóstico de la artritis (mg/L)	17	0	0	0
Otras enfermedades autoinmunes	no	celiaquía	no	no
Retraso psicomotor	sí	sí	no	sí

M: masculino; F: femenino; m: meses; a: años; ANA: anticuerpos antinucleares; FR: factor reumatoide; VSG: velocidad de sedimentación; PCR: proteína C reactiva

¹hipertelorismo, epicantus, filtrum corto, pabellones auriculares displásicos y despegados, boca pequeña, paladar ojival

²frente amplia, paladar ojival

³pelo raro, frente amplia, pabellones auriculares de implantación baja, ojos pequeños, boca pequeña

⁴epicantus, retrognatía

PO-13

**PREVENCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRECOZ DE OSTEOPOROSIS INFANTIL EN ATENCIÓN PRIMARIA:
¿CUÁL ES LA SITUACIÓN ACTUAL EN NUESTRO PAÍS?**

Rocío Galindo Zavala⁽¹⁾, María Isabel González Fernández⁽²⁾, Rosa Bou Torrent⁽³⁾, Berta Magallares López⁽⁴⁾, Concepción Mir Perello⁽⁵⁾, Paula Alcañiz Rodríguez⁽⁶⁾, Jenaro Graña Gil⁽⁷⁾, Lucía Llacruz Pérez⁽⁵⁾, Marta Medrano San Ildefonso⁽⁸⁾, Indalecio Monteagudo Saez⁽⁹⁾, Juan Carlos Nieto González⁽⁹⁾, Natalia Palmou Fontana⁽¹⁰⁾, Belén Sevilla Pérez⁽¹¹⁾, Walter Alberto Sifuentes Giraldo⁽¹²⁾.

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

Introducción:

Para disminuir la incidencia de osteoporosis en adultos es fundamental optimizar la formación ósea durante el desarrollo; de ahí, la importancia de establecer medidas preventivas y de diagnóstico precoz desde Atención Primaria en Pediatría.

Objetivo:

Evaluar la actividad preventiva y de diagnóstico precoz de osteoporosis de los pediatras de Atención Primaria y valorar su formación al respecto.

Material y métodos:

Elaboramos una encuesta dirigida a facultativos de Atención Primaria para valorar su actividad en cuanto a prevención y diagnóstico precoz de osteoporosis infantil, así como la formación recibida. Dicha encuesta fue difundida a través de diferentes sociedades científicas.

Resultados:

324 facultativos participaron. El 93,5% valoraban cantidad y tipo de ejercicio físico de los pacientes, y el 85,19% la ingesta diaria de lácteos. El 94,4% recomendaba un mínimo de 2 raciones de lácteos al día. El 9,88% creía que la leche de soja o almendras era nutricionalmente similar a la de vaca. El 45,68% suplementaba con calcio y vitamina D si el aporte era bajo y de estos sólo el 39,2% realizaba pruebas complementarias para el seguimiento.

En cuanto a las fracturas, sólo el 25,93% preguntaba específicamente por ellas dentro del Programa de Salud Infantil y, aunque un 90,43% valoraba el mecanismo etiopatogénico. El 40% reconocía derivarlo a Atención Especializada ante traumatismos de baja energía. La mayoría realizaban derivación a partir de tres fracturas y sólo el 5,86% reconocía tener criterios específicos para hacerlo.

El 92% no habían recibido formación en osteoporosis infantil en los últimos 5 años y el 88,27% consideraba no estar suficientemente formado.

Conclusión:

La formación de nuestros pediatras de Atención Primaria respecto a salud ósea es mejorable. Es fundamental optimizar este aspecto para favorecer el alcance del máximo pico de masa ósea en niños, y así disminuir la incidencia de osteoporosis en el futuro.

PO-14

PREVENCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRECOZ DE OSTEOPOROSIS INFANTIL EN EL PACIENTE CRÓNICO: ¿CUÁL ES LA SITUACIÓN ACTUAL EN NUESTRO PAÍS?

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

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

Introducción:

Para disminuir la incidencia de osteoporosis en adultos es fundamental optimizar la formación ósea durante el desarrollo; de ahí, la importancia de establecer medidas preventivas y de diagnóstico precoz, especialmente en los grupos de riesgo.

Objetivo:

Evaluar la actividad preventiva y de diagnóstico precoz de osteoporosis entre los facultativos de Atención Especializada que atienden a niños con enfermedades crónicas, y valorar su formación al respecto.

Material y métodos:

Elaboramos una encuesta sobre prevención y diagnóstico precoz de osteoporosis en pacientes crónicos dirigida a facultativos de Atención Especializada. Fue difundida a través de diferentes sociedades científicas.

Resultados:

96 facultativos participaron. El 89,6% valoran cantidad y tipo de ejercicio físico, aunque sólo el 35,4%, la ingesta diaria de lácteos. El 72,9% recomienda un mínimo de 2 raciones de lácteos diarias. El 70,2% suplementa con calcio+vitamina D si el aporte es bajo, aunque sólo el 47,2% realiza pruebas complementarias para el seguimiento de los pacientes suplementados. En ausencia de fracturas, el 39,6% solicita densitometría de doble energía (DEXA) en caso de corticoterapia prolongada o enfermedad crónica que afecte al hueso y el 47,9% solicita niveles de 25-OH-vitaminaD en pacientes con factores de riesgo. Aunque sólo el 45,3% pregunta específicamente por fracturas, un 96,8% valora el mecanismo etiopatogénico y el 86,2% solicita DEXA o deriva a Reumatología/Endocrinología ante fracturas por traumatismos banales. La mayoría deriva a partir de dos fracturas y sólo el 13,7% reconoce tener criterios específicos para hacerlo. El 82,3% no había recibido formación en osteoporosis infantil en los últimos 5 años y el 79,8% considera su formación insuficiente.

Conclusión:

La formación de nuestros facultativos de Atención Especializada respecto a salud ósea es mejorable. Es fundamental optimizar este aspecto para favorecer el alcance del máximo pico de masa ósea y así disminuir la incidencia de osteoporosis a largo plazo.

PO-15

OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA. ESTUDIO DESCRIPTIVO: NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS OCHO AÑOS

Marta Benavides Nieto, Marisol Camacho Lovillo, Marta Melón Pardo, Paula Sánchez-Moreno, Francisco Javier Downey.

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción:

La Osteogénesis Imperfecta (OI) es un desorden hereditario caracterizado por aumento de la fragilidad ósea y disminución de la masa ósea. Presenta una prevalencia 1/12000 niños y un amplio espectro clínico. La mayoría de casos se deben a mutaciones que afectan a la síntesis del colágeno tipo I y tienen un patrón de herencia dominante, aunque en los últimos años se ha visto ampliado el espectro genético. Requieren un manejo multidisciplinar.

Objetivo:

Analizar las características epidemiológicas, clínicas y genéticas de los pacientes diagnosticados de OI en nuestro Hospital, tratamiento y evolución.

Métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes menores de 14 años diagnosticados de OI en un hospital de tercer nivel en el periodo Febrero-2007/Septiembre-2015.

Resultados:

Se incluyeron 31 pacientes (17 varones) diagnosticados de OI tipo I, III y IV. La mediana de edad al diagnóstico fue de 36 meses (periodo prenatal-158 meses). El 50% presentaban antecedentes familiares de OI.

Se realizó estudio genético en 27/31 pacientes, detectándose mutaciones en 21 (13 en gen COL1A1 y 8 en COL1A2).

La mediana de edad de la primera fractura fue 12 meses (periodo prenatal-104 meses); 6 pacientes presentaron deformidades óseas, 10 afectación vertebral, 8 talla baja y 1 pérdida auditiva. 23/31(74%) pacientes presentan escleras azules y 4/31(13%) dentinogénesis imperfecta.

Se instauró tratamiento con bifosfonatos en 19 pacientes (18 con Pamidronato), a una edad mediana de 38 meses (0-156 meses), durante una duración media de 49 meses, con disminución del número de fracturas (media nº fracturas antes y después del tratamiento de 6,1/año y 0,35/año, respectivamente) y mejoría densitométrica (media z-score en columna al inicio del tratamiento de -4,6 SD y actual de -1,77 SD). El tratamiento resultó bien tolerado.

Conclusiones:

La OI precisa un diagnóstico y manejo precoces y adecuados. Las opciones diagnóstico-terapéuticas actuales permiten mejorar la calidad de vida, disminuir incapacidad y facilitar consejo genético.



PO-16

MANIFESTACIONES ARTICULARES EN ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL EN PEDIATRÍA

Sara Bobillo, Elsa García, Joan Calzada, Viçent Torrente Segarra, Judith Sánchez Manubens, Rosa Bou, Estibaliz Iglesias, Javier Martín Capri, Jordi Anton.

Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona.

Introducción:

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se asocia a múltiples manifestaciones extraintestinales, siendo las más frecuentes las articulares con una prevalencia estimada del 16-33%. Su detección precoz en pacientes con EII permite optimizar el tratamiento.

Objetivos:

Determinar la prevalencia de artritis en los pacientes con EII de nuestra serie y evaluar sus características clínicas, historia natural y respuesta al tratamiento.

Métodos:

Estudio retrospectivo desde octubre del 2006 a marzo de 2015 de los pacientes en edad pediátrica con EII. Se analizan aquellos pacientes que presentaron artritis y/o entesitis. De acuerdo con la clasificación de Montreal, la EII se dividió en Enfermedad de Crohn (EC), colitis ulcerosa (CU) y enfermedad inflamatoria no clasificada (EInnc) con sus estadíos. Las variables recogidas fueron: edad, antecedentes familiares, inicio y evolución clínica tanto digestiva como articular, manifestaciones extraarticulares y tratamientos empleados. Los datos se analizaron mediante Microsoft Excel® (Microsoft Corporation, Redmond).

Resultados:

De los 205 pacientes con EII controlados en nuestro centro, 13 (6.3%) presentaron artritis. La mediana de edad al debut de la clínica articular fue de 10.5 años (mín 3.7, máx 15.5). Las características clínicas se resumen en la tabla 1. De los 11 pacientes con afectación periférica, la primera articulación afectada fue el tobillo (6), seguido de la rodilla (2). Los tratamientos más empleados fueron azatioprina y adalimumab. Este antiTNF fue indicado en 11 pacientes logrando la remisión. A los 3 pacientes en que se suspendió por eficacia presentaron rebote con óptimo control tras su reintroducción.

Conclusiones:

La afectación articular en niños con EII es predominantemente periférica, no sumatoria, iniciándose en tobillo. Habitualmente va precedida de artralgiyas, en algún caso previas a la clínica digestiva. Los Anti-TNF parecen lograr un buen control de la enfermedad, su uso es posible que haya contribuido a disminuir la incidencia de la artritis asociada con EII.

PO-17

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN EDAD PEDIÁTRICA: DISTINTAS FORMAS DE INICIO PARA UNA MISMA ENFERMEDAD

Marta Pilar Casorrán Berges ⁽¹⁾, Marta Medrano San Ildefonso ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza; ⁽²⁾ Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción:

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune caracterizada por la inflamación vascular generalizada y del tejido conectivo, y por la presencia de autoanticuerpos. Aunque puede aparecer a cualquier edad, la edad media de comienzo del LES pediátrico (LESp) es entre 11 y 12 años. Un 80% de los pacientes son niñas. Se utilizan los mismos criterios de clasificación que en el adulto, y los síntomas generales (fiebre o febrícula, astenia, hiporexia, deterioro del estado general o adenopatías), constituyen la forma de presentación más frecuente. El curso tiende a ser más agresivo que en el adulto.

Objetivo:

Exponer las distintas formas de inicio de los pacientes diagnosticados de LESp en un hospital de tercer nivel en los últimos 18 meses.

Métodos:

Se han revisado las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de LESp en los últimos 18 meses.

Resultados:

Los casos se exponen en la Tabla 1.

Conclusiones:

Se han identificado 13 pacientes diagnosticados de LESp en los últimos 18 meses, 3 varones (23.08%) y 10 mujeres (76.92%). La edad media de diagnóstico fue de 9.88 años. El retraso diagnóstico desde el inicio de los síntomas fueron 10 meses de media, siendo la mediana de 6 meses. Los síntomas iniciales más frecuentes fueron los generales (45.15% de los casos), seguidos de la artritis (30.77%). La astenia fue el síntoma principal más frecuente (23.08%). Los criterios clínicos más frecuentes fueron artritis/artralgias con rigidez y exantema/lesiones cutáneas, presentes ambos en el 69.23% de los casos, seguidos de las aftas orales (38.46%). Se tienen en cuenta por separado la fotosensibilidad (7.69%) y el eritema malar (23.08%). Los criterios analíticos más frecuentes fueron la positividad de los ANA y el descenso de C4 (84.62% y 76.92%, respectivamente), seguidos de la presencia de anticoagulante lúpico (61.54%) y descenso de C3 (53.85%).



Tabla 1

	Sexo	Edad de inicio	Retraso diagnóstico	Síntoma de inicio	Síntoma principal	Criterios clínicos	Criterios analíticos	Datos de interés
Caso 1	Varón	10 años	8 meses	Generales	Astenia	Exantema / lesiones cutáneas, panciuitis, pericarditis, artralgias + rigidez matinal / artritis	ANA, anti-Sm, AL+	Anti-Ro
Caso 2	Mujer	10 años	14 meses	Generales, eritema periorbitario	Pericarditis	Exantema / lesiones cutáneas, aftas, pericarditis	ANA, descenso C4	Miopatía inflamatoria
Caso 3	Mujer	6 años	12 meses	Generales	Astenia	Exantema / lesiones cutáneas, aftas, artritis	ANA, AL, descenso C4	Anti-RNP
Caso 4	Varón	11 años	4 meses	Generales, PTI	Trombopenia	Exantema / lesiones cutáneas, aftas, trombopenia	AL, descenso C4	
Caso 5	Mujer	16 años	No	Artritis	Asintomática	Artritis	Anti-Sm, AF(x3), descenso C3 y C4	Enfermedad de Wolfram (DM, diabetes insípida, atrofia óptica, vejiga neurogénica) Anti-Ro, anti-Scl-70, anti-RNP
Caso 6	Mujer	8 años	6 meses	Neuropatía	Neuropatía	Neuropatía	ANA, descenso C3 y C4	
Caso 7	Mujer	18 meses	5 años	Hemiparesia	Hemiparesia	Exantema / lesiones cutáneas, leucopenia	ANA, AL, descenso C3 y C4	SAF con ictus isquémico
Caso 8	Mujer	14 años	12 meses	Artritis, astenia	Astenia	Fotosensibilidad, eritema malar, artritis, aftas, alopecia	ANA, descenso C4	
Caso 9	Mujer	11 años	2 meses	Artritis, eritema malar	Eritema malar	Eritema malar, artritis, pleuritis, leucopenia, linfopenia	ANA, anti-DNA, anticardiolipin a, descenso C3 y C4	
Caso 10	Mujer	11 años	9 meses	Generales	Dolor abdominal	Exantema / lesiones cutáneas, fotosensibilidad, artritis	ANA, descenso C3	Trastorno de la conducta alimentaria
Caso 11	Mujer	11 años	6 meses	Lesiones	Lesiones	Exantema / lesiones	ANA, ...	

PO-18

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA Y ENFERMEDADES AUTOINMUNES. RESULTADOS DE UN CENTRO DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

Adriana Rodríguez Vidal, María Isabel González Fernández, Berta López Montesinos, Inmaculada Calvo Penades.

Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia.

Introducción:

El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una complicación grave de diversas enfermedades reumáticas.

Objetivo:

Describir las características clínicas, hallazgos de laboratorio e histopatológicos, tratamiento y evolución de pacientes diagnosticados de SAM en una unidad de reumatología pediátrica.

Método:

Recogida de datos retrospectiva de pacientes con SAM en el contexto de enfermedades reumáticas desde 2005 hasta la actualidad.

Resultados:

Se recogieron datos de 14 pacientes, 11 con artritis idiopática juvenil sistémica (AIJ-S), 2 con lupus eritematoso sistémico (LES) y una dermatomiositis juvenil (DMJ). El SAM se presentó al debut de la enfermedad en el 57% de los casos. La media de edad fue 6,6 años (1,3-14) en AIJ-S y 15,5 años (14-17,1) en LES. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron fiebre (100%), seguido de afectación del SNC (50%), adenopatías (42%), hepatomegalia (35%), esplenomegalia, afectación cardíaca y artritis (28%), afectación pulmonar y hemorragia (21%) y afectación renal (14%). Analíticamente, se objetivó elevación de ferritina y dímero D (100%), hipertransaminasemia y elevación de LDH (86%), hipertrigliceridemia e hipoalbuminemia (71%), anemia y trombopenia (57%). Sólo 2 pacientes presentaban hemofagocitosis en el aspirado de médula ósea. Retrospectivamente, 10 de los 11 pacientes con AIJ-S cumplen los criterios de clasificación de SAM de 2015 (Ravelli). Todos los episodios fueron tratados con corticoides. Ciclosporina A se utilizó en 8 pacientes y anakinra en 9 de los 11 con AIJ-S. La evolución fue favorable en 13 pacientes; uno falleció por fallo multiorgánico.

Conclusiones:

Clínicamente, el SAM puede ser difícil de distinguir de un brote de enfermedad reumática. En nuestra serie, la elevación de ferritina, dímero D, transaminasas y LDH se presentaron en más del 85% de los casos, apoyando el diagnóstico. La detección precoz de SAM, junto con las nuevas estrategias terapéuticas, conllevan una mejoría en el pronóstico de estos pacientes en los últimos años.



PO-19

PATRONES DE CAPILAROSCOPIA EN NIÑOS CON CAMBIOS DE COLORACIÓN DIGITAL SUGESTIVOS DE FENÓMENO DE RAYNAUD DE UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE REFERENCIA

Samuel Hernández Baldizón, Vicente Torrente Segarra, Estíbaliz Iglesias, Rosa Bou, Judith Sanchez, Joan Calzada, Sergio Borlan, Clara Gimenez, Jordi Anton.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

Objetivo:

Analizar los hallazgos por Capilaroscopia en pacientes afectos de distintas enfermedades sistémicas de inicio en la infancia y estudiar su asociación con diferentes parámetros clínicos y biológicos.

Métodos:

Estudio observacional, transversal de los pacientes evaluados mediante Capilaroscopia periungueal (CPU)-DINOLite 300x®, en pacientes afectos de enfermedades sistémicas con presencia de síntomas sugestivos de fenómeno de Raynaud (FR). Variables: edad, sexo, presencia de FR (completo, incompleto), presencia de Anticuerpos Antinucleares (ANA) y título. Definiciones CPU en base al protocolo CAPICat^[i] según: longitud, diámetro, tortuosidades, ramificaciones (vasos periungueales); hemorragias, trombosis, áreas avasculares, organización y plexo venoso. Diagnóstico CPU: patrón esclerodermia precoz/ activo/tardío, patrón inespecífico.

Resultados:

Se realizaron un total de 84 CPU (70.2% niñas), media edad 13.8 (± 3.19), 29.8% con presencia de FR completo, 15.5% FR incompleto y 54.8% sin presencia de FR definido. El 36.9% presentaron ANA positivos (10.7% 1/80; 3.6% 1/160; 6% 1/320; 13.1% 1/640; 3.6% 1/2560). Un 35.7% presentaron CPU con Cambios Inespecíficos, el 2.4% Patrón de Esclerodermia Precoz, y un 61.9% normal. Las alteraciones morfológicas se describen en la Tabla 1. No observamos asociación estadísticamente significativa con ANA y FR, pero los pacientes con ANA negativos presentaron mayor porcentaje de CPU normal, así como los pacientes sin FR (Figuras 1 y 2). Describimos los diferentes patrones de la CPU en cada enfermedad Reumatológica (Figura 3). Presentamos imágenes de algunos de los distintos patrones morfológicos (imagen 1, 2, 3).

Conclusiones:

Mostramos una amplia serie de pacientes con enfermedades sistémicas y su patrón CPU. No encontramos ningún factor asociado a un patrón específico, aunque, se recomienda la correcta definición del FR y posiblemente determinación de ANA para una correcta orientación del paciente y mayor rentabilidad de la CPU.

[i] Manual de Capilaroscòpia. Societat Catalana de Reumatologia.

PO-20

ABCIXIMAB EN EL TRATAMIENTO DE ANEURISMAS CORONARIOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI. COMUNICACIÓN DE CINCO CASOS.

Joan Calzada Hernández, Rosa Bou Torrent, Estíbaliz Iglesias Jiménez, Judith Sánchez Manubens, Vicenç Torrente Segarra, Clara Giménez Roca, Sergi Borlan Fernández, Fredy Prada Martínez, Jordi Anton López.

Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat.

Objetivo:

Revisar la experiencia en nuestro centro con pacientes con Enfermedad de Kawasaki (EK) y aneurismas coronarios (AC) tratados con abciximab, un antagonista del receptor de la glicoproteína-IIb/IIIa.

Métodos:

Estudio observacional retrospectivo con inclusión de pacientes con EK y AC tratados con abciximab en un hospital de tercer nivel. Se revisan los datos clínicos, analíticos y los hallazgos ecocardiográficos. El diámetro coronario máximo se expresa según Z-score ajustado a superficie corporal (SC). Se describe la evolución de la afectación coronaria. Se evalúa la seguridad del tratamiento.

Resultados:

Se incluyen los cinco pacientes tratados con abciximab en nuestro centro desde 2012, todos niños. La edad media al diagnóstico es de 11.5 ± 7.1 meses. El tiempo de evolución de los síntomas varía entre 5 y 27 días. La arteria coronaria izquierda resulta afectada en todos los pacientes, la coronaria derecha en tres y la descendente anterior en dos. El tiempo de seguimiento es de 688 ± 369 días. El Z-score ajustado a SC para las arterias coronarias afectadas al diagnóstico de la EK y en última ecocardiografía es de 9.8 ± 3.3 y 3.5 ± 4.9 , respectivamente; lo que representa una disminución media de Z-score de 5.4 ± 3.5 . Pese a la tendencia observada hacia la reducción de los AC, no se alcanza significación estadística. Ningún paciente presenta efectos adversos.

Conclusiones:

Aunque los datos actuales publicados sugieren un beneficio a largo plazo, se necesita mayor evidencia sobre la eficacia del abciximab en el tratamiento de AC en pacientes con EK. El abciximab es un tratamiento seguro en pacientes pediátricos con EK.

PO-21

UVEITIS NO INFECCIOSA EN POBLACION PEDIATRICA. ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICENTRICO

Pablo Mesa Del Castillo Bermejo ⁽¹⁾, Ines Yago Ugarte ⁽¹⁾, Maria Jose Lorente ⁽¹⁾, José Miguel Bolarín ⁽¹⁾, Paula Alcañiz ⁽¹⁾, María Del Carmen Diaz ⁽¹⁾, Nuria Lozano ⁽¹⁾, Jose David Jimenez ⁽¹⁾, Cesar Gavilan ⁽²⁾, Eliseo Pascual ⁽³⁾, Pilar Bernabeu ⁽²⁾, Raquel Martin Domenech ⁽⁴⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar, Murcia; ⁽²⁾ Hospital Universitari San Joan D'Alacant, Alicante.; ⁽³⁾ Hospital General de Alicante, Alicante; ⁽⁴⁾ Hospital General de Elda, Alicante.

Objetivos:

Describir pacientes con diagnóstico de uveítis no infecciosa atendidos en dos centros hospitalarios del sureste español.

Material y Métodos:

Recogida sistemática y retrospectiva de datos demográficos, clínicos, de laboratorio, tratamiento, complicaciones y desenlace visual asociadas al diagnóstico de uveítis de causa no infecciosa de debut en edad pediátrica.

Resultados:

Se analizaron datos de 38 pacientes. 2/3 mujeres, con una edad media al debut de 10.8 años. El 53% idiopáticas, la enfermedad más frecuentemente asociada fue Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) en el 37% de los pacientes, 71% oligoarticulares. La mayoría (84%) fueron bilaterales de curso crónico (89%) y localización anterior (73%). Los anticuerpos antinucleares (ANA) fueron positivos en 16 casos (42%). El 76% recibían tratamiento inmunosupresor y/o biológico, la mayoría combinados (50%). El 55% recibieron corticoides sistémicos por actividad ocular durante la evolución. El 55% tenían complicaciones oculares: cataratas 31%, sinequias 34%, queratopatía en banda 15%, edema macular 13%, hipertensión ocular 10%. Se objetivó vasculitis retiniana en 2 pacientes. Se realizó cirugía ocular en 9 pacientes (24%) sobre 14 de los 68 ojos afectados (20%). El 35% de los ojos afectados tenían afectada la AV, el 14% de forma severa (≤ 0.3) afectando a 9 pacientes (24%). Los pacientes con enfermedad sistémica de base asociaron una menor edad al debut, ANA positivo, sexo femenino y mayor uso de tratamiento biológico.

Discusión:

Se presenta una serie multicéntrica de uveítis no infecciosa. La alta tasa de complicaciones oculares, cirugía y afectación visual es importante a pesar del tratamiento con corticoides, biológicos e inmunosupresores. Estadísticamente las niñas de menor edad, ANA positivo y diagnóstico de uveítis, tienen más probabilidades de tener una enfermedad sistémica asociada y de recibir tratamiento biológico.

		ENFERMEDAD SISTÉMICA		p	O.R. (95% I.C.)
		Asociada n = 18	No asociada n = 20		
Edad (media ± SD)		10.7 ± 6.6 años	11.0 ± 2.7 años	-	-
Sexo	Hombres	6 %	60 %	0.0005	0.04 (0.01–0.36)
	Mujeres	94 %	40 %		
Lateralidad	Bilateral	89 %	80 %	-	-
	Unilateral	11 %	20 %		
Curso clínico	Aguda	6 %	15 %	-	-
	Crónica	94 %	85 %		
Edad debut uveítis (media ± SD)		5.2 ± 2.6 años	7.7 ± 1.7 años	0.001	-
ANA		72 %	15 %	0.0007	0.07 (0.01–0.34)
Corticoides		56 %	55 %	-	-
Tratamiento Biológico		78 %	40 %	0.025	0.19 (0.05–0.79)
Tratamiento Inmunosupresor		72 %	60 %	-	-
Sinequias		18 %	50 %	0.08	4.67 (1.02–21.43)
Hipertensión ocular		12 %	10 %	-	-
Catarata		22 %	40 %	-	-
Edema de mácula		6 %	20 %	-	-
Queratopatía en banda		6 %	25 %	-	-
Vasculitis		0 %	10 %	-	-
Cirugía		22 %	25 %	-	-

PO-22

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLERODERMIA LOCALIZADA Y SISTÉMICA

Pilar Espiño Lorenzo ⁽¹⁾, Inmaculada Calvo Penades ⁽²⁾, Berta Lopez Montesinos ⁽²⁾, Maria Isabel Gonzalez Fernández ⁽²⁾, Diana Sueiro Delgado ⁽³⁾.

¹⁾ Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra; ⁽²⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽³⁾ Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela.

Objetivo:

Determinar las características demográficas, clínicas, de laboratorio y terapéuticas de una cohorte de pacientes con esclerodermia localizada y sistémica juvenil, y comparar nuestros hallazgos con aquellos publicados en la literatura.

Pacientes y métodos:

Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, a través de la revisión de las historias clínicas de los casos diagnosticados de Esclerodermia localizada y sistémica juvenil en un centro de tercer nivel, y registrados desde Septiembre de 2002 hasta Junio de 2015.

Resultados:

Se incluyeron 20 pacientes con diagnóstico de Esclerodermia juvenil: 13 (65%) fueron clasificados como Esclerodermia localizada, siendo la variante más común la morfea circunscrita (61,5%); y 7 (35%) como Esclerodermia sistémica (forma difusa 57%).

En el grupo de pacientes con Esclerodermia localizada, la duración media de la enfermedad al diagnóstico fue de 16 meses, presentando positividad para los ANA el 30%. Los anticuerpos anti-Sc170 y anti-centrómero fueron negativos en todos los pacientes. Las manifestaciones extra-cutáneas más prevalentes fueron las musculoesqueléticas, no encontrándose alteraciones en pruebas funcionales respiratorias ni capilares periungueales.

En el grupo de pacientes con esclerodermia sistémica, el tiempo medio de retraso hasta el diagnóstico fue de 33 meses. Los ANA, anticuerpos anti-Sc170 y anti-centrómero fueron positivos en el 71,5%, 28,5% y 14,2% respectivamente. Las manifestaciones musculoesqueléticas también fueron la clínica extra-cutánea más prevalente (100%), seguido por fenómeno de Raynaud (85,7%), y neumopatía intersticial (42,8%). En ambos grupos, Metotrexato y corticoides orales fueron las drogas más usadas.

Conclusiones:

Los hallazgos demográficos, clínicos, de laboratorio y terapéuticos de nuestra cohorte son similares a los referidos en la literatura, a excepción de la frecuencia de las manifestaciones musculoesqueléticas y la prevalencia en el subtipo de esclerodermia localizada. Estas diferencias pueden deberse a un sesgo importante en la descripción de las lesiones cutáneas y clínica músculo-articular, así como a la omisión de datos en las historias clínicas.

PO-23

OSTEOMIELITIS CRONICA NO BACTERIANA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Estefanía Barral Mena ⁽¹⁾, Xabier Gómez Freire ⁽¹⁾, Eugenia Enríquez Merayo ⁽¹⁾, Rocío Casado Picón ⁽²⁾, Pablo Bello ⁽³⁾, Jaime De Inocencio Arocena ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; ⁽²⁾ Santa Ponsa, Baleares; ⁽³⁾ Rey Juan Carlos, Móstoles.

Objetivo:

La osteitis crónica no bacteriana (OCNB) cursa con brotes de inflamación ósea en ausencia de aislamiento microbiológico. Su diagnóstico es de exclusión por lo que a menudo existe demora diagnóstica. El tratamiento clásicamente se iniciaba con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs), aunque en la actualidad nuevas alternativas terapéuticas como los bifosfonatos o los fármacos antiTNF están obteniendo resultados prometedores. El objetivo del estudio es revisar nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con OCNB.

Métodos:

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de 7 pacientes con OCNB seguidos en la consulta de Reumatología de nuestro centro entre 2005 y 2015.

Resultados:

De los siete pacientes (Tabla I), cuatro eran mujeres con una mediana de edad de 10 años (RIQ 2) y mediana de demora diagnóstica de 7 meses (RIQ 10). El motivo más frecuente de consulta fue dolor que interfería con el sueño en cinco pacientes. Seis presentaron lesiones multifocales al diagnóstico. En seis pacientes se realizó biopsia ósea demostrando un infiltrado neutrofílico o linfocitario y esclerosis. Cuatro pacientes recibieron tratamiento antibiótico asociado a AINEs sin respuesta clínica. Cinco pacientes recibieron prednisona consiguiéndose el control sintomático, aunque sólo una paciente lo mantuvo al suspender el tratamiento. Cinco pacientes recibieron terapia con bifosfonatos, con remisión de la enfermedad en dos de ellos. Tres pacientes presentaron una respuesta clínica insuficiente a Pamidronato por lo que recibieron terapia anti-TNF (etanercept, infliximab y adalimumab) manteniéndose asintomáticos en la actualidad.

Conclusiones:

Nuestro estudio tiene un número limitado de pacientes pero apoya la utilidad de los bifosfonatos y fármacos biológicos en el control de la enfermedad. Estos fármacos tienen un perfil de efectividad y seguridad bueno sin efectos adversos destacables en ninguno de nuestros pacientes.



Tabla 1. Datos clínicos, hitos de laboratorio y perfil de imagen de 6 pacientes pediátricos con OCA

Caso	1	2	3	4	5	6
Sexo	F	F	F	F	F	F
Edad de inicio (años)	10	8	11	10	11	11
Tiempo medio hasta el diagnóstico (m.a.a)	7	3	24	3	12	12
Tiempo de seguimiento	5 meses	24 meses	6 meses	12 meses	19 meses	13 años
Presentación clínica						
Hinchazón	-	-	-	-	-	-
Dolor mio	-	-	-	-	-	-
Tumefacción osea	-	-	-	-	-	-
partes blandas	-	-	-	-	-	-
Lesiones cutáneas	-	Psoriasis Palmoplantar	Acne vulgar	-	-	-
Impotencia funcional	-	-	-	-	-	-
Otros	-	Artritis Peridigitales	-	-	-	Artritis Peridigitales
Eti. autoinmune	E. de Crohn	Psoriasis	-	-	-	Psoriasis
Antecedentes familiares	-	Artritis reumatoide	-	-	-	-
Trasmucosa						
ANA y Ig	-	-	-	-	-	-
KFA (al diagnóstico)	1.22	2.15	0.07	3.95	2.31	-
JKK (mg/dl)	84	6	8	79	70	-
VSG (mm/h)	-	-	-	-	-	-
Diagnóstico						
(Antes de Biopsia)	Biopsia	Biopsia	Biopsia	Biopsia	Biopsia	Biopsia
(Después de Biopsia)	Rx, RMN, Oamca	Rx, RMN, Oamca	Rx, TAC, Oamca, RMN	Rx, RMN, Oamca	Rx, RMN, Oamca	Rx, RMN, Oamca
Pruebas de imagen						
Huesos afectados						
Humeros	-	-	-	-	-	-
Codos	-	-	-	-	-	-
Manos	-	-	-	-	-	-
Caderas	-	-	-	-	-	-
Pelvis	-	-	-	-	-	-
Radio Codo	-	-	-	-	-	-
Cervicales	-	-	-	-	-	-
Otros	-	Arco costal Escápula	-	Torso	Arco costal	Cáliceo, Esternon, Codo
Nº lesiones al diagnóstico	4	8	4	4	4	4
Distribución de lesiones	Asimétrica	Asimétrica	Centrada	Asimétrica	Asimétrica	Asimétrica
Tratamiento						
1ª	Asbólicos	Corticoides	Asbólicos	Asbólicos	Asbólicos	Asbólicos
Respuesta a 1ª	Claxalida-Ceftriaxona No	Asbólicos No	Claxalida-Ceftriaxona No	No-	No-	No-
2ª	AINES	AINES	AINES	AINES	AINES	AINES
Respuesta a 2ª	Si/No	Si/No	Si/No	Si/No	Si/No	Si/No
3ª	Corticoides	Corticoides	Corticoides	Corticoides	Corticoides	Corticoides
Respuesta a 3ª	Pérdida seguimiento	Predicciona Parcial	No-	Predicciona Si	Predicciona Parcial	Predicciona Parcial
4ª	Bifosfonatos	Bifosfonatos	Bifosfonatos	Bifosfonatos	Bifosfonatos	Bifosfonatos
Respuesta a 4ª	Pérdida seguimiento	Pamidronato No	Pamidronato Si	No-	Pamidronato No	Alendronato Parcial
5ª	Anti-TNF	Etanercept/No	Etanercept/No	Etanercept/No	Etanercept/No	Etanercept/No
Respuesta a 5ª	Pérdida seguimiento	Infliximab Si	No-	No-	Infliximab Si	Adalimumab Parcial
						Infliximab Si

PO-24

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA. INICIO Y DURACIÓN DEL TRATAMIENTO BIOLÓGICO. A PROPÓSITO DE 4 CASOS

Enriqueta Peiro Callizo ⁽¹⁾, Natalia Palmou Fontana ⁽¹⁾, Cristina Alvarez Alvarez ⁽¹⁾, Leyre Riancho Zarrabeitia ⁽¹⁾, Carlos Fernandez Diaz ⁽¹⁾, Monserrat Santos Gomez ⁽²⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander; ⁽²⁾ Hospital Can Misses, Eivissa, Ibiza.

Objetivos:

La Artritis Idiopática Juvenil de Inicio Sistémico (AIJS) representa 10% de las AIJ. En la última década los cambios en su abordaje terapéutico han modificado drásticamente su curso. En este sentido, presentamos 4 casos de AIJS tratados de forma temprana con fármacos biológicos.

Métodos:

Describimos la evolución clínica de 4 casos atendidos en nuestra unidad entre abril 2011 y mayo 2013

Resultados:

Se trata de 3 niños y una niña (1- 7 años) diagnosticados de AIJS, según criterios ILAR, por fiebre, artritis, rash y/o hepatomegalia. Sin respuesta a AINE, reciben prednisona 0,5 - 1 mg/k/d y, ante la imposibilidad de reducción de dosis, iniciamos monoterapia con Anakinra (AK) (1-2 mg//k/d) en 3 casos y Tocilizumab (TCZ) (12mg/k/14d) en uno. El tiempo medio desde el inicio de la enfermedad y tratamiento biológico fue 48 días (12-90 días), cumpliendo criterios de inactividad clínica en un plazo medio de 22 días (15-45). Iniciamos descenso de dosis del AK y TCZ tras una media de 5,5 meses (4-8 meses) y retirada definitiva tras un tiempo medio de tratamiento de 9 meses (9-14). En la actualidad, los cuatro niños mantienen inactividad clínica durante un tiempo medio de 22 meses (12-43) tras suspender el biológico. Las dosis utilizadas de AK fueron, en algún caso, menores de lo recomendado pero la respuesta fue igualmente óptima en todos. No registramos ningún efecto secundario durante el tratamiento.

Discusión:

Aunque es una muestra muy pequeña, consideramos que nuestros datos confirman la importancia del tratamiento precoz con anti IL-1 o Anti IL-6 de la AIJS para inducir una remisión completa y refuerzan la necesidad de ensayos prospectivos que nos permitan definir la mejor estrategia respecto a inicio y duración del tratamiento biológico

PO-25

EFICACIA Y TÍTULO DE ANTICUERPOS TRAS LA VACUNACIÓN EN NIÑOS CON SÍNDROMES PERIÓDICOS ASOCIADOS A LA CRIOPIRINA (CAPS) DE EDADES ENTRE 28 DÍAS Y 4 AÑOS TRATADOS CON CANAKINUMAB

Inmaculada Calvo ⁽¹⁾, Yosef Uziel ⁽²⁾, Paul Brogan ⁽³⁾, Michael Hofer ⁽⁴⁾, Jasmin Kuemmerle-Deschner ⁽⁵⁾, Bernard Lauwerys ⁽⁶⁾, Antonio Speziale ⁽⁷⁾, Ken Abrams ⁽⁸⁾, Karolynn Leon ⁽⁸⁾, Xiaoling Wei ⁽⁹⁾, Ronald Laxer ⁽¹⁰⁾, Helen Lachmann ⁽¹¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario La Fe, Valencia; ⁽²⁾ Meir Medical, Kfar Saba; ⁽³⁾ UCL Institute of Child Health, and Great Ormond Street Hospital NHS Foundation Trust, London; ⁽⁴⁾ Hôpitalier Universitaire Vaudois, Lausanne; ⁽⁵⁾ University Hospital Tuebingen, Tuebingen; ⁽⁶⁾ Cliniques Universitaires Saint-Luc and Université catholique de Louvain, Brussels; ⁽⁷⁾ Novartis Pharma, Basel; ⁽⁸⁾ Novartis Pharmaceuticals Corporation, New Jersey; ⁽⁹⁾ Novartis Pharma, Beijing; ⁽¹⁰⁾ Hospital for Sick Children, Toronto; ⁽¹¹⁾ National Amyloidosis Centre, UCL Medical School, London.

Objetivos:

Canakinumab (CAN) es eficaz en pacientes ≥ 2 años con CAPS (N.Engl.J.Med.2009;60:2416-25). Sin embargo, puede requerirse tratamiento en edades más tempranas. La inhibición IL-1 no afectó la producción de anticuerpos post-vacunación en voluntarios sanos (Clin. Vaccine.Immunol.2010;17:1952-57), pero no existen datos en pacientes con CAPS que reciben vacunas infantiles estándar. Se evaluó la eficacia y seguridad de CAN, incluyendo producción de anticuerpos post-vacunación, en niños con CAPS < 4 años.

Métodos:

Pacientes de novo con CAPS confirmada y edades 28 días-4 años recibieron 12,2 mg/kg CAN de forma abierta cada 4/8 semanas (Sem) durante 56 Sem. Se evaluó la respuesta completa (RC: respuesta clínica y PCR normal) y posterior recaída. Se evaluaron los acontecimientos adversos (AA) y los títulos de anticuerpos post-vacuna los días 28 y 57. Las vacunas evaluadas incluyeron: DTP; Haem. Influenzae; Menin. Neum.; gripe; Hep. B; Strep. Pneum.

Resultados:

Se incluyeron 17 pacientes, 6 < 24 meses (44 días-5 meses). La distribución fenotípica fue: FCAS (n=1), MWS (n=12), y NOMID (n=4). Los 17 pacientes lograron respuesta clínica y 16 RC. Siete pacientes requirieron aumento de dosis para lograr y/o mantener sus respuestas. El paciente sin RC fue un niño de 1 año con PCR persistentemente elevada. De los 16 con RC, 4 (2 MWS y 2 NOMID) recayeron posteriormente, pero todos recuperaron la RC; 2 (1 MWS; 1 NOMID) con escalado de dosis y 2 (1 MWS; 1 NOMID) sin. No hubo brotes de CAPS con la vacunación y hubo aumento en los títulos de anticuerpos en todas las vacunas evaluadas. Los AA más frecuentes fueron las infecciones (mayoritariamente tracto respiratorio superior). Cuatro pacientes experimentaron un AA grave (ninguno ocurrió > 1 vez). Ningún paciente discontinuó debido a AA.

Conclusiones:

Canakinumab es un tratamiento altamente efectivo para pacientes con CAPS de edades tan tempranas como 44 días. El perfil de seguridad fue aceptable y similar al de pacientes mayores. Canakinumab no parece influir sobre la producción de anticuerpos contra las vacunas estándar no-vivas.

PO-26

EVALUACIÓN DE LA SEGURIDAD A LARGO PLAZO Y EFECTIVIDAD DEL TRATAMIENTO CON CANAKINUMAB (CAN) EN PACIENTES CON SÍNDROMES PERIÓDICOS ASOCIADOS A LA CRIPIRINA (CAPS): RESULTADOS DEL REGISTRO BETA-CONFIDENT

Santiago Jimenez ⁽¹⁾, M^o Luz Gamir ⁽²⁾, Jasmin Kuemmerle-Deschner ⁽³⁾, Hal Hoffman ⁽⁴⁾, Philip Hawkins ⁽⁵⁾, Tom T. Van Der Poll ⁽⁶⁾, Ulrich Walker ⁽⁷⁾, Antonio Speziale ⁽⁸⁾, Hugh Tilson ⁽⁹⁾.

(1) Hospital Central de Asturias, Oviedo; (2) Hospital Ramón y Cajal, Madrid; (3) University Hospital Tuebingen, Tuebingen; (4) University of California, San Diego; (5) University College London Medical School, London; (6) University of Amsterdam, Academic Medical Center, Amsterdam; (7) University Hospital, Basel; (8) Novartis Pharma AG, Basel; (9) University of North Carolina, Chapel Hill.

Objetivos:

Se presentan datos intermedios del registro observacional, multicéntrico, -Confident. El objetivo principal es la seguridad, especialmente acontecimientos adversos (AA) graves (AAG), incluyendo infecciones graves, vértigo, tumores malignos y reacciones de hipersensibilidad. El objetivo secundario es la eficacia mediante Evaluación Global del Médico (EGM).

Métodos:

El -Confident registra todos los AA y AAG o AAs potencialmente relacionados con CAN. Los datos de seguridad acumulados se presentan como tasa de incidencia (número eventos) por 100 años-paciente (TI/100a.p.) desde el inicio (19/11/2009) hasta la fecha del corte actual (31/12/2014). En el congreso se actualizarán los datos de seguridad.

Resultados:

Se incluyeron 288 pacientes (40 FCAS;167 MWS;33 NOMID;37 otros) con seguimiento medio±DE de 193±72 semanas. 21 (7,3%) discontinuaron CAN: 5 en cada caso debido a AA, falta de eficacia y preferencia del paciente; y 6 por motivos desconocidos. La TI/100a.p. de AAs fue 100.0. Los pacientes FCAS (fenotipo menos grave) tuvieron la TI/100a.p. más baja (60,9) respecto los fenotipos más graves (MWS: TI/100a.p.107.2; NOMID: TI/100a.p.120.3). Los AAs más frecuentes fueron las infecciones e infestaciones (TI/100a.p.36.7). 19 pacientes tuvieron vértigo (TI/100a.p.3.7). Hubo 117 AAGs en 62 pacientes (TI/100a.p.15.0). El AAG más frecuente fue infección (TI/100a.p.4.1). Hubo una muerte: paciente 76 años con MWS y adenocarcinoma rectal metastásico. De 18 pacientes con vacuna neumocócica, 13 notificaron una reacción local post-vacuna (4 consideradas graves). Según la PGA, casi la mitad de pacientes no tenían actividad de la enfermedad, y el resto tenían mayoritariamente actividad leve/moderada, en la fecha de corte. La actividad fue mayoritariamente nula en pacientes sin mutación NLRP3 (n=14). No hubo pérdida de efecto con el tiempo.

Conclusiones:

La seguridad y eficacia a largo plazo observados con canakinumab en el registro de CAPS es consistente con la observada en el programa de desarrollo clínico. El tratamiento es también efectivo en pacientes con CAPS sin mutación NLRP3.

PO-27

ANÁLISIS FINAL DEL ESTUDIO DE EFICACIA Y SEGURIDAD DE CANAKINUMAB (CAN) EN EL SÍNDROME DE HIPER-IGD ACTIVO (HIDS)

Juan Ignacio Aróstegui ⁽¹⁾, Jordi Anton ⁽²⁾, Inmaculada Calvo ⁽³⁾, Ángel Robles ⁽⁴⁾, Antonio Speziale ⁽⁵⁾, Yolandi Joubert ⁽⁵⁾, Guido Junge ⁽⁵⁾, Jordi Yagüe ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Clínic, Barcelona; ⁽²⁾ Hospital Sant Joan de Deu, Esplugues de Llobregat, Barcelona; ⁽³⁾ Hospital La Fe, Valencia; ⁽⁴⁾ Hospital La Paz, Madrid; ⁽⁵⁾ Novartis Pharma AG, Basel.

Objetivos:

Presentamos los resultados finales del estudio del anti-IL-1 CAN en HIDS activo. El objetivo principal fue evaluar los brotes durante un tratamiento de 6 meses(m) en comparación con un período histórico sin tratamiento.

Métodos:

Estudio abierto, de un solo brazo, de CAN sc en pacientes con HIDS activo mayores de dos años, que incluyó 6m de tratamiento con un máximo de 6m de retirada de tratamiento y un tratamiento a largo plazo de 24m.

Resultados:

Todos los pacientes (N=9) completaron el tratamiento de 6m y los 6m de retirada, y 8 completaron los 24m a largo plazo. La mediana de brotes disminuyó de 5(3-12) durante el período histórico a 0(0-2) durante el tratamiento, y se mantuvo en 0(0-3) hasta el final del estudio. La mediana de duración fue 3,5 días(d)(2-8) durante los primeros 12m y 8,5d(6-11) durante el segundo año. La gravedad del brote fue "leve"/"moderada" al inicio y disminuyó a "leve"/"mínima" y a "leve"/"asintomática" en el primer y segundo años, respectivamente. El control según evaluación global del médico cambió en todos los pacientes desde "ningún control"/"mal control" al inicio hasta "buen"/"excelente" control el d.4 y se mantuvo igual hasta el final del estudio. Los niveles de PCR y SAA se normalizaron el día 15 y se mantuvieron normales hasta el final. Los AAs más frecuentes fueron las infecciones, en consistencia con estudios previos. Cuatro pacientes experimentaron 14 AAgaves (leves/moderados), ninguno relacionado con CAN. No hubo AAs que provocaran la discontinuación.

Conclusiones:

Canakinumab redujo notablemente los brotes, alivió rápidamente los síntomas agudos y normalizó los marcadores serológicos. No hubo AAs que provocaran discontinuaciones y la seguridad fue consistente con otros estudios. Estos datos proporcionan una fuerte evidencia de un control seguro y sostenido de la enfermedad durante el tratamiento y refuerzan el desarrollo de canakinumab en esta área terapéutica.

PO-28

OSTEOMIELITIS CRÓNICA MULTIFOCAL Y SÍNDROME SAPHO: ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO

Paula Sánchez-Moreno ⁽¹⁾, María Soledad Camacho-Lovillo ⁽¹⁾, Marta Benavides-Nieto ⁽¹⁾, José Bernabeu-Wittel ⁽¹⁾, María José Virola-Cruz ⁽²⁾, Carmen Vargas-Lebrón ⁽³⁾, Marta Melón-Pardo ⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla; ⁽²⁾ Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla; ⁽³⁾ Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla.

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR) es una enfermedad rara con gran espectro de presentación: unifocal/multifocal, aguda/crónica, sintomática/no. En ocasiones presenta manifestaciones cutáneas: síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteítis). Existe gran variabilidad de manejo de estos pacientes así como en su evolución.

Objetivo:

Conocer las características de los pacientes con OCMR/SAPHO en nuestro medio.

Métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo multicéntrico. Se revisaron características clínicas, tratamiento y evolución de pacientes con OCMR/SAPHO de tres centros pediátricos de nuestra ciudad.

Resultados:

6 casos de OCMR (3 varones, 3 mujeres). Edad media al diagnóstico de 9,3 +/- 2 años, con debut de la enfermedad más precoz en varones (7,6 +/- 1,15 años) que en mujeres (11 +/- 1 años). 5 presentaron enfermedad ósea multifocal, siendo las localizaciones más frecuentes columna (n=3), mandíbula (n=2) y clavículas (n=2). Se realizó estudio anatomopatológico en un 67% de las lesiones óseas. Tuvieron afectación cutánea (pustulosis palmo-plantar) siendo catalogados de SAPHO el 50% de los pacientes. Ninguno de presentó afectación sacroilíaca. El tiempo de diagnóstico fue 6 meses (mediana, RIQ = 3) sin encontrar diferencias entre formas unifocales/multifocales ni entre pacientes con afectación cutánea o no. Al diagnóstico 3/4 presentaban tanto PCR (56 +/- 46 mg/L) como VSG (49 +/- 35 mm/h) elevadas. Factor reumatoide, ANA y HLA B27 fueron negativos en 4/4 pacientes. 3 de los 6 casos han recibido tratamiento únicamente con AINEs. En el resto se encontró variabilidad de manejo: metotrexate 2/6, etanercept 1/6, inmunoglobulinas 1/6, pamidronato 1/6. Actualmente 4 los casos mantienen respuesta al tratamiento tras suspensión del mismo. Los dos casos restantes aún reciben tratamiento, uno de ellos con buen control de la enfermedad y el otro con actividad.

Conclusiones:

La OCMR/SAPHO es una enfermedad rara encontrándose gran variabilidad en su diagnóstico y tratamiento. Estudios multicéntricos serían aconsejables para establecer un protocolo de manejo de estos pacientes.