

## **1. ARTRITIS TUBERCULOSA DE RODILLA. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

G. Claret Teruel, J.B. Ros Viladoms, E. González Pascual. Servicio de Pediatría. Unidad de Reumatología Pediátrica. Unidad Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. Barcelona.

**Fundamento y objetivos.** La artritis tuberculosa es una enfermedad reemergente en nuestro medio. Es una posibilidad que no debemos olvidar en el diagnóstico diferencial de las monoartritis crónicas si queremos evitar las secuelas que se asocian al diagnóstico tardío.

**Observación clínica.** Niño de 1 año de edad y de origen ruso con tumefacción y dolor en rodilla izquierda de 1 mes y medio de evolución. Diagnosticado de posible artritis idiopática juvenil monoarticular y tratado con antiinflamatorios no esteroideos orales ingresa por presentar líquido de aspecto purulento en artrocentesis programada para infiltración de corticoides. Se pauta tratamiento endovenoso con cloxaciclina y cefotaxima y tracción continua de la extremidad inferior izquierda en espera del resultado del cultivo del líquido articular. Durante las primeras horas de ingreso se realizan radiografías de ambas rodillas que no muestran alteraciones, analítica (leucocitosis moderada con predominio linfocitario) hemocultivo y PPD con induración de 14 mm, siendo la radiografía de tórax normal. Ante la sospecha de artritis tuberculosa se añade tratamiento con isoniacida, rifampicina, piracinamida y estreptomycin. No se aislan gérmenes en el líquido articular y el cultivo en medio habitual es negativo. Dado que a pesar del tratamiento la tumefacción de la rodilla va en aumento se programa artrotomía con desbridamiento y toma de biopsias. Se llega al diagnóstico definitivo mediante la biopsia de la sinovial que muestra granulomas con células de Langhans y necrosis caseosa. En el cultivo de este material crece *Mycobacterium tuberculosis*. A los 2 meses de tratamiento tuberculostático el niño se encuentra asintomático. Se realiza analítica con normalización de los parámetros infecciosos. En la actualidad, tras la retirada de la piracinamida y la estreptomycin, sigue tratamiento con isoniacida y rifampicina hasta completar los 12 meses y asiste a rehabilitación semanalmente.

**Comentarios:** La afectación ósea tuberculosa es poco común y la rodilla constituye la tercera localización en frecuencia. Ante una monoartritis de inicio insidioso, aún en ausencia de antecedentes de riesgo, es recomendable la realización de la prueba de la tuberculina ya que el pronóstico de la enfermedad se ha relacionado con el tiempo de evolución al inicio del tratamiento.

## **2. CRISIS VASOCLUSIVAS EN DREPANOCITOSIS, ¿ES TAMBIÉN UN PROCESO INFLAMATORIO?.**

S.J. Quevedo Teruel, Y. Lage Alfranca, A. López Escobar, R. Díaz-Delgado Peñas, C. Calvo Rey.

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

**Objetivos:** Revisar 7 crisis vasoclusivas en pacientes con drepanocitosis. Valorar la discitoquinemia y el papel de interleukinas proinflamatorias en las crisis. Comparar distintas pautas de analgesia. Papel de la dexametasona en el inicio precoz del tratamiento.

**Material y método:** Se revisan 7 crisis vasoclusivas en 3 pacientes afectos de distintas formas de drepanocitosis incluyendo dentro de ellas crisis torácicas, secuestro esplénico, crisis articulares, de manos y pies, genitales, abdominales y crisis generalizadas.

**Descripción:** Encontramos distintos fenotipos y formas clínicas. Estudio hematológico: Hb al ingreso, tendencia de valores de Hb, transfusión de sangre, exanguino-transfusiones. Estudio de sedoanalgesia: AINEs, metamizol, uso de mórnicos y optimizar dosis en perfusión más altas llegando hasta 100 ug/Kg/h. Papel del Fentanilo en parches cutáneos para el “weaning” de las infusiones de cloruro mórnico. Estudio inflamatorio: algunos de estos pacientes son portadores durante la crisis de una “discitoquinemia severa y difusa” que junto con el intenso dolor mediado por fibras A delta finas mielinizadas y fibras C no mielinizadas, perpetúa y empeora el fenómeno de falciformación, con un papel inestimable de las citoquinas proinflamatorias IL-1, IL-6 y TNF- $\alpha$ , siendo el dolor el componente reinante de estos pacientes.

**Conclusiones:** Importancia de delimitar la topografía del dolor y la intensidad del mismo a fin de mitigarlo o abolirlo. Detectar la patogenia de las crisis. Actuación multidisciplinar sobre: dolor, inhibición de drepanoformación, prevención de nuevos episodios con hidroxíurea, empleo politerapia antimicrobiana. Utilidad glucocorticoides en las crisis por su efecto inmunomodulador.

### **3. MORFEA GENERALIZADA CON EVOLUCIÓN A ESCLEROSIS SISTÉMICA DE INICIO INFANTIL. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

S. Rodríguez Rubio, P. García de la Peña Lefebvre, M. Valero Expósito, P. Zurita Prada, M.L. Gámir Gámir.

Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Reumatología, Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

**Objetivo:** Describir las características clínicas y evolución de un caso de morfea generalizada que posteriormente evolucionó hacia Esclerosis Sistémica cutánea difusa (EScd) de inicio infantil.

#### **Descripción del caso**

Niña de 8 años de edad que en septiembre de 1998 inicia cuadro de fiebre intermitente, astenia y esclerosis cutánea, que afectaba prácticamente a todas las áreas corporales, sin otra sintomatología acompañante. A la exploración física presentaba poliadenopatías, hepatoesplenomegalia, esclerosis cutánea, con un skin score de 36/51, esclerodactilia, y retracciones tendinosas en las manos. Las pruebas inmunológicas desvelaron la presencia de un déficit selectivo de IgA, resultando los AAN, Scl70 y anti-centrómero (-). TACAR pulmonar, PFR, ecocardiograma, esofagograma, capilaroscopia y serie ósea sin hallazgos significativos. Biopsia cutánea compatible con morfea generalizada. Se inició tratamiento con corticoesteroides a dosis altas con buena respuesta inicial.

Durante los 4 años siguientes al diagnóstico presentó empeoramiento progresivo recibiendo tratamiento con: hidroxiclороquina, ciclosporina, metotrexate y D-penicilamina, con mejoría parcial de la sintomatología. En octubre de 2002 inicia cuadro de disnea progresiva con restricción e hipoxemia severas, objetivándose en el TACAR hallazgos compatibles con neumonitis intersticial inflamatoria y BONO. Se inicia tratamiento con pulsos de ciclofosfamida con buena tolerancia y respuesta clínica hasta la actualidad.

#### **Conclusión**

Describimos un nuevo caso de ES cutánea difusa de inicio infantil. Nuestro caso destaca por presentar una forma de comienzo y evolución atípicas.

#### **4. FIBROMA APONEURÓTICO CALCIFICANTE.**

N. Chozas, J. Pérez-Requena, M.A. Toledo, M.D. Toledo, I. Macías, D. Soria, R. González-Cámpora, S. García.

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Una niña de 8 años de edad fue remitida a la consulta para valorar una tumoración del carpo y mano izquierda de dos años de evolución. No tenía antecedentes familiares ni personales de interés y, en ese tiempo, la lesión había ido aumentando de tamaño progresivamente limitando de forma importante la función del miembro afectado. La exploración física revelaba una tumoración blanda, difusa y dolorosa, que abarcaba el dorso de la mano izquierda y se extendía, por el borde cubital del carpo, hasta la palma. En los estudios complementarios destacaba el resultado de la resonancia nuclear magnética (RNM), que evidenciaba una lesión de aspecto proliferativo que rodeaba a los elementos óseos del carpo, extremo proximal de los metacarpianos, los tendones extensores 2º a 5º e invadía, ligeramente, la musculatura propia de la mano. Una vez extirpada la lesión, el resultado anatomopatológico de la lesión informó de una proliferación de células fusiformes con tendencia a disponerse en haces entrecruzados, con escasa atipia y un índice mitótico inferior a los 3/10 CGA. Existían zonas hialinas con células de hábito más epitelioides y calcificaciones y territorios con cartílago y con células gigantes multinucleadas. Con las técnicas inmunohistoquímicas se encontró expresión marcada de actina de músculo liso, mientras que algunas células fusiformes y las células multinucleadas expresaban KP-1. Los hallazgos histológicos eran característicos del fibroma aponeurótico calcificante (FAC), tumor muy infrecuente, típico de la infancia y de la juventud.

## **5. ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL Y UVEÍTIS ANTERIOR CRÓNICA.**

C.O. Sánchez González, S. Rodríguez Rubio, N. Vázquez Fuentes, A. Bardal Ruiz, P. Zurita Prada, M.L. Gámir Gámir.

Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

**Objetivo:** Analizar la frecuencia de uveítis anterior crónica (UAC) en pacientes con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) de inicio oligoarticular según clasificación ILAR, los factores predictivos del desarrollo de la misma, características clínicas y evolutivas.

**Método:** Estudio descriptivo de pacientes que presentaron UAC en un grupo de 223 niños diagnosticados de AIJ en nuestro hospital, entre Marzo/1978 y Marzo/2003, con un tiempo mínimo de evolución de la enfermedad de 6 meses.

**Resultados:** De 223 pacientes diagnosticados de AIJ (96 niños y 127 niñas), 96 (43,05%), fueron de inicio oligoarticular (18 niños y 78 niñas), con una edad media al comienzo de la enfermedad de 5,16 años. En las AIJ-Oligoarticular, 17 pacientes (todas niñas), presentaron UAC (prevalencia 17,7%), afectándose 28 ojos. Los 17 pacientes presentaban factor reumatoide (FR) positivo, y 15 tenían anticuerpos antinucleares (ANA) positivos. El tipaje HLA-DR5 se objetivó en 6/14 UAC. La edad media al comienzo de la afección articular fue de 2,83 años, la edad media al diagnóstico de la afección ocular de 7,66 años y el tiempo medio transcurrido entre el comienzo de los síntomas articulares y oculares fue de 6,25 años. En 4 casos el diagnóstico de UAC precedió al de AIJ. En el 76% de los casos aparecieron complicaciones. Otros 5 pacientes presentaron UAC (9,87% UAC en AIJ:22/223).

**Conclusiones:** La UAC es más prevalente en AIJ-Oligoarticular. Son factores predictivos del desarrollo de UAC: sexo femenino, edad de inicio precoz de la enfermedad, ANA positivos y HLA-DR5. Podría ser un factor protector la positividad de FR. La UAC es una grave complicación de la AIJ que ensombrece el pronóstico de la enfermedad.

## **6. UN NUEVO PATRÓN DE ASOCIACIÓN DE SÍNDROME DE TURNER Y ARTRITIS JUVENIL.**

P. Galán del Río, J. Álvarez Pitti, R. Lamarca Gay, M.J. Rúa Elorduy.

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya.

El Síndrome de Turner (ST) se asocia con cierta frecuencia a enfermedades autoinmunes. Recientemente se ha descrito la asociación entre ST y artritis. Los patrones de inflamación poliarticular u oligoarticular son similares a los de la artritis idiopática juvenil aunque su probable relación etiológica con la alteración cromosómica del ST nos haría hablar prudentemente de artritis juvenil. Describimos una paciente con ST y artritis periódica con fiebre y exantema.

### **Caso clínico.**

Paciente de 4 años diagnosticada prenatalmente de ST (mosaico). Desde antes de los 2 años se habían objetivado episodios cada 2/3 meses de inflamación articular en rodillas con resolución completa. Durante la evolución se afectan tobillos, codos y columna cervical siendo los brotes más frecuentes y no remitiendo completamente la afectación articular. Asocia fiebre, decaimiento y exantema.

**Exploración:** limitación de flexo-extensión de codos (flexo 10°) y de rodillas, mayor en la derecha (talón-nalga=5 cm). Edema suprarrotuliano bilateral. Durante 2 meses en tratamiento con ibuprofeno se constatan varios episodios autolimitados de poliartritis, fiebre y exantema pruriginoso. **Pruebas:** Hemograma: Hb=10, Hcto:31%. ANA y FR negativos. Bioquímica y VSG normales. PCR=5,5. IgD normal. Ecografía de rodillas: hipertrofia sinovial de bolsas suprarrotulianas. Rx: no erosiones óseas. Estudio de genes TNFRSF1A, MVK, CIAS-1 y MEFV: no existen mutaciones. Proteína sérica del amiloide SAA-1: genotipo alfa/alfa.

**Evolución:** 6 meses asintomática tras tratamiento con triamcinolona intraarticular, Metotrexate, Ibuprofeno y fisioterapia.

### **Comentarios.**

Este caso aporta una nueva forma de artritis asociada a ST, similar en su asociación a fiebre y exantema a otros síndromes periódicos conocidos. La presencia de genotipo alfa/alfa es de alta susceptibilidad para desarrollo de amiloidosis. Nos planteamos si esta condición no descrita en la literatura es casual o tiene una relación genética con el desarrollo del síndrome inflamatorio, dadas sus características peculiares.

## **7. VALORACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL EN UNA POBLACIÓN CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. RESULTADOS PRELIMINARES.**

A. Moráis López, R. Lama More, J. García-Consuegra Molina\*, R. Merino Muñoz\*. Unidades de Nutrición y Reumatología\* Pediátricas. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

**Introducción:** Los niños con artritis idiopática juvenil (AIJ) pueden presentar malnutrición de origen multifactorial, pudiendo ser susceptibles de intervención nutricional.

**Objetivo:** Presentar los resultados preliminares del estudio nutricional de una población pediátrica con AIJ.

**Material y métodos:** 91 niños atendidos durante 12 meses con diagnóstico de AIJ, con seguimiento de un año (42,9% pauciarticular; 26,4% poliarticular; 19,8% sistémica y 11% otras). Determinación de grado y tiempo de actividad, dosis de corticoides, velocidad de crecimiento (VC) y valoración nutricional completa. Análisis estadístico con SPSS 10.0.

**Resultados:** Tiempo medio de actividad en el año de seguimiento:  $6,16 \pm 0,51$  meses. Corticoterapia en el 68,1% de los niños. El 18,68% presentó VC disminuída, siendo menor en el grupo de afectación sistémica y el tratado con corticoides ( $p < 0,01$ ). El 11,2% presentó un peso disminuido para su talla y los valores medios de composición corporal estuvieron en límites normales, con gran dispersión en la grasa y el agua extracelular. El gasto energético estuvo disminuido con respecto a la normalidad ( $86,77 \pm 1,34\%$ ). Las calorías ingeridas cubrieron las necesidades, aunque con elevada proporción proteica. La retención nitrogenada guardó relación con las proteínas ( $r=0,3$ ,  $p < 0,01$ ) y calorías totales ingeridas ( $r=0,6$ ,  $p < 0,001$ ).

**Conclusiones:** (1) La menor VC correspondió a la forma sistémica y al grupo tratado con corticoides. (2) La mayoría presentó un peso adecuado para su talla, pero los corticoides pueden alterar la grasa y agua corporal, dificultando esta interpretación. (3) La ingesta fue aceptable, pero el gasto estuvo disminuido, pudiendo influir en una menor VC.

## **8. DERMATOMIOSITIS JUVENIL AMIOPÁTICA.**

S.R. Machín García, B. Martínez Pineda, J.C. Quevedo Abeledo, F. Díaz González.  
Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

La dermatomiositis juvenil es una de las miopatías inflamatorias idiopáticas de la infancia, si bien hay presentaciones de esta enfermedad que no son típicas como ocurre en el siguiente caso.

Paciente mujer de 14 años de edad sin antecedentes personales o familiares de interés, que comienza 6 meses previos al ingreso con un edema palpebral y periorbitario bilateral. Posteriormente aparecen lesiones cutáneas peribucales, aftas y en los días previos al ingreso hipertermia termometrada de hasta 39°.

A su ingreso presenta T<sup>a</sup> 39,5<sup>0</sup>C, TA 90/50, F. cardíaca 103 l.p.m., facies edematosa con edema palpebral y periorbitario, ulceraciones en los labios, faringe hiperémica. No presenta otras alteraciones.

### **Pruebas complementarias.**

\* Hemograma donde destacaba: Hb 9,9 g/dl con Hto 28,7. Leucocitos 2.800 mm<sup>3</sup> (54% neutrófilos, 35% linfocitos ). Plaquetas 129.000 mm<sup>3</sup>. VSG 26 mm/h.

\* Bioquímica con los siguientes hallazgos: GOT 228 U/L, GPT 95 U/L, CK-NAC 1.915 U/L, LDH 1.496 U/L.

### **Comentario.**

Ingresa en el Servicio de Hematología por la pancitopenia descubierta y ante los hallazgos de la bioquímica, la clínica y la ausencia de alteraciones en el aspirado de médula ósea se traslada a nuestro Servicio de Reumatología. Se le realizan nuevas pruebas encontrándose claros indicios de patología inflamatoria muscular sin causa aparente, lo que es ratificado mediante biopsia muscular compatible con dermatomiositis. Se inicio tratamiento corticoideo a dosis de 1 mg/kg/24h con respuesta favorable.

**Conclusión:** la dermatomiositis juvenil es una enfermedad infrecuente y aún más su presentación con alteraciones analíticas, electromiopáticas y biopsia características pero sin clínica muscular alguna.

## **9. CHLAMYDIA PSITTACI COMO DESENCADENANTE DE ARTRITIS REACTIVA.**

A. Siles Sánchez-Manjavacas, A. López Escobar, Y. Lage Alfranca, S. Quevedo Teruel, R. Díaz-Delgado Peñas.

Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

### **Introducción**

La etiopatogenia de la artritis reactiva (ARe) es un proceso complejo en el que están implicados agentes infecciosos y mediadores inmunológicos. Existen casos descritos en la literatura de ARe producida por *C. psittaci*, aunque su prevalencia es desconocida.

### **Caso clínico**

Niña de 10 años que acude por dolor y tumefacción de rodilla izquierda de 48 horas de evolución. Afebril. A la exploración se aprecia tumefacción y dolor a la palpación de la cara lateral de la rótula y cóndilo externo femoral, con limitación de la movilidad. Resto de la exploración física normal. No antecedentes de traumatismo previo ni procesos infecciosos del tracto respiratorio, genitourinario o gastrointestinal. No antecedentes familiares de interés para el caso.

Exploraciones complementarias: Hemograma, Hitachi, PCR, VSG, ANA, FR e Ig normales. HLA-B27 negativo. Serología IgM positiva para *C. psittaci*. Rx de rodilla y gammagrafía ósea normales. Ecografía de rodilla: mínimo derrame en bursa suprapatelar sin signos de sinovitis.

Tras 3 meses de tratamiento con AINEs persiste gonalgia izquierda que requiere tratamiento con corticoides intraarticulares. Ha presentado un episodio autolimitado de tendinitis aquilea, con buena evolución global hasta el momento actual.

### **Discusión**

Dado el curso natural y el solapamiento clínico de las diferentes formas de espondiloartropatías, nuestro diagnóstico puede evolucionar según el curso clínico de la paciente.

El abordaje terapéutico puede resultar controvertido debido a los escasos estudios a largo plazo disponibles en la población infantil.

## **10. HEMARTROS RECIDIVANTE E HIPERMOVILIDAD. ASOCIACIÓN CON ARTRITIS REACTIVA. ¿HALLAZGO CASUAL?**

A. López Escobar, A. Siles Sánchez-Manjavacas, S. Quevedo Teruel, Y. Lage Alfranca, R. Díaz-Delgado Peñas.

Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

### **Introducción:**

El Síndrome Benigno de Hiper movilidad Articular se asume tras descartar otros cuadros específicos: Ehlers Danlos, Marfan, etc. Ocasionalmente asocia rótula hiper móvil aunque no sea uno de los criterios clásicos.

### **Objetivos:**

Remarcar la importancia del seguimiento de estos niños.

### **Material:**

Presentamos el caso de un niño con antecedentes personales de Artritis Reactiva en rodilla derecha a los 6 años y medio de edad con estudio serológico, microbiológico e inmunológico negativo. En ese momento presentaba dos criterios de hiper movilidad articular: pulgares y genu recurvatum.

A los 8 años presenta tumefacción de rodilla derecha, realizándose artrocentesis en la que se evacuan 150 cc de sangre. Posteriormente precisó una nueva evacuación con idéntica extracción de hemartros. Los estudios serológico, microbiológico, inmunológico, de coagulación y de imagen mediante RMN fueron normales.

### **Conclusiones:**

Los procesos inflamatorios articulares podrían influir en el desarrollo posterior de patología articular. Estos niños que presentan hiper movilidad articular precisan seguimiento por parte de los pediatras para prevenir y tratar las posibles asociaciones (talalgias, síndrome doloroso localizado) que pueden afectar a su vida cotidiana o deportiva.

## **11. HIPERHIDROSIS PALMAR. UN SORPRENDENTE MOTIVO DE CONSULTA EN REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA.**

R. Díaz-Delgado Peñas, C. Vela Valldecabres, S. Fernández Fernández, A. López Escobar, C. Calvo Rey.

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

**Objetivo:** Reseñar la hiperhidrosis palmar severa, su forma de presentación y novedades terapéuticas.

**Material y Métodos:** Presentamos 3 pacientes de 12, 14 y 13 años de edad con diferentes motivos de consulta que refieren en la anamnesis una severa sudoración que afecta fundamentalmente a las palmas de las manos. Los motivos principales de consulta fueron fenómeno Raynaud-like en un caso, síndrome de dolor musculoesquelético difuso en el segundo, y espondiloartropatía indiferenciada el tercero. Tienen en común el sexo femenino y la presencia de disfunción psicosocial en dos de las niñas.

Los estudios reumatológicos para descartar conectivopatía han resultado negativos en dos de ellas (Raynaud y S. de dolor musculoesquelético difuso), existiendo en el caso de sospecha de espondiloartropatía evidencia de antecedente de artritis de rodilla, supuestamente reactiva, con entesitis y signos y síntomas de sacroileitis sin expresión radiológica.

Lo llamativo de la hipersudoración hace que revisemos esta condición y su asociación con cuadros difusos más que con el bien definido síndrome doloroso idiopático localizado tipo I. (espectro de distrofia simpático refleja). La bilateralidad, lo "invalidante" de la sintomatología nos induce a revisar las últimas novedades terapéutica: antitranspirante, cloruro de aluminio, anticolinérgicos y, fundamentalmente, iontoforesis, tratamiento farmacológico intralesional con toxina botulínica y, por su efectividad, el bloqueo ganglionar con un 95% de éxitos a medio y largo plazo.

El fracaso de las medidas cosméticas y farmacológicas obligó a la remisión a Cirugía Torácica para bloqueo ganglionar con éxito.

## **12. FIBRODISPLASIA ÓSEA PROGRESIVA (ENFERMEDAD DE MUNCHMEYER): A PROPÓSITO DE UN CASO.**

R. Bances del Castillo, F. J. Gómez-Reino Carnota, M. Rasero Ponferrada.  
Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicios de Rehabilitación y Radiología.  
Hospital 12 de Octubre. Madrid.

**Introducción:** La fibrodisplasia ósea progresiva (FOP) es una rara e incapacitante enfermedad genética del tejido conectivo que se caracteriza por anomalías malformativas en el primer dedo de los pies y por progresiva osificación heterotópica de ligamentos, tendones, fascias y músculos estriados. Puede heredarse como un trastorno autosómico dominante o surgir como mutación espontánea con penetración completa pero de expresión variable.

**Caso Clínico:** Varón de 24 años con padres no afectados y abuelo paterno con acortamiento bilateral del primer metatarso. Presentaba hallux valgus bilateral y acortamiento del dedo gordo de los pies al nacimiento y, desde los 6 años, zonas induradas en mano izquierda, región lateral del cuello, espalda y posteriormente extremidades superiores e inferiores que han provocado asimetrías notables de algunas zonas del cuerpo, cifoescoliosis y rigidez de la caja torácica. También presenta importante afectación de la musculatura masticatoria con casi imposibilidad para abrir la boca. Se realizó estudio bioquímico completo que incluía la determinación de calcio y fósforo en orina y fosfatasa alcalina con resultados normales. Aportamos imágenes radiológicas y de RM características.

Se ha administrado tratamiento farmacológico (etidronato y corticoides) con escaso éxito y presenta actualmente importantes limitaciones articulares y un patrón restrictivo pulmonar grave como consecuencia de su enfermedad.

**Comentarios:** El diagnóstico de la FOP se basa en los hallazgos clínicos y de imagen. No existe tratamiento eficaz aunque se ha recomendado la administración de etidronato y recientemente la isotretinoína.

### **13. Rosa Velasco**

## **14. Rosa Velasco**

## **15. SÍNDROME DEL PULMÓN MENGUANTE Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.**

I. Orellana Díaz, M. de la Serna Martínez, M.C. Martínez Carrasco, R. Merino Muñoz, J. García-Consuegra Molina.

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

### **Introducción.**

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) puede afectar a todos los componentes del aparato respiratorio, siendo el síndrome del pulmón menguante una rara complicación.

### **Descripción de la paciente.**

Niña que a los 10 años de edad, en Junio de 1996, fue diagnosticada de LES (hematuria, cilindruria, linfopenia, hipocomplementemia, ANA, antiDNA y anti-Ro positivos) con glomerulonefritis grado II de la OMS en la biopsia renal. Comenzó tratamiento con Prednisona 1 mg/kg/d. En su evolución presentó agudizaciones con poliartritis severa, proteinuria, rash malar y livedo reticularis, que precisaron ajuste de la dosis de corticoides, añadiéndose Hidroxicloroquina e inmunosupresores (Metotrexato o Azatioprina).

En Enero de 2002, a los 17 años, estando en tratamiento con Prednisona 7,5 mg/48 hr, Hidroxicloroquina y Metotrexato, y sin otros síntomas de afectación lúpica, comenzó con anorexia, pérdida de peso, disnea de medianos esfuerzos y tos, encontrándose en el examen físico hipoventilación en bases pulmonares. La radiografía de tórax mostró disminución de los campos pulmonares, con elevación de hemidiafragmas. Las pruebas de función respiratoria pusieron de manifiesto un patrón restrictivo grave con una capacidad vital forzada (FVC) de 36%, que empeoraba tras broncodilatadores, y reducción de la fuerza muscular espiratoria. La transferencia de CO fue normal. Fue diagnosticada de síndrome de pulmón menguante en el contexto del LES. Se trató con bolos IV de corticoides con escasa mejoría, por lo que se aumentó la dosis diaria de Prednisona oral a 40 mg y se sustituyó el Metotrexato por Micofenolato. Al año está asintomática, aunque persiste un trastorno restrictivo leve, con FVC de 75%.

### **Comentarios:**

A pesar de su escasa frecuencia, el síndrome del pulmón menguante es un diagnóstico a tener en cuenta en los pacientes con LES, para diferenciarlo de otros cuadros y tratarlo de modo adecuado.

## **16. INFECCIONES MUSCULOESQUÉLETICAS POCO FRECUENTES EN LA INFANCIA.**

M.J. Lirola Cruz, M.J. Sánchez Alvarez, V. García Bernabeu, R. Barriga Beltrán, A. Carmona Martínez.

Instituto Hispalense de Pediatría. Sevilla.

### **Introducción.**

La patología infecciosa musculoesquelética, sin llegar a ser cotidiana, puede suponer entre un 4 y un 18% de la patología atendida en una Unidad o Consulta de Reumatología Pediátrica. Presentamos 3 casos poco frecuentes.

**Caso 1:** Niña 10 meses con dolor a la movilización de pierna izquierda, negación a la sedestación y bipedestación y fiebre intermitente de 1 semana. Ligero aumento de PCR y VSG. Rx, ECO y gammagrafía ósea sin hallazgos. RMN: discitis (L5-S1) y osteomielitis en S1.

**Caso 2:** Niño 27 meses con tumefacción y dolor de rodilla derecha desde hacía 36 hr. Cojera los 2-3 días antes. Varicela 8 días antes con fiebre alta los primeros 5 días, lesiones en planta de pie derecho. Discreta elevación de PCR, en ECO engrosamiento de tejidos blandos sin existir derrame articular. En la gamma grafía hipercaptación de partes blandas. RMN: Osteomielitis en metáfisis distal de fémur con afectación de la musculatura de vasto interno.

**Caso 3:** Niño 4 años. Fiebre alta y cojera izquierda con aumento de consistencia dolorosa a nivel de raíz de muslo, sin calor ni rubor. Leucocitosis moderada con neutrofilia y PCR muy elevada. ECO caderas: proceso inflamatorio o infeccioso de la musculatura inguino-pélvica con imagen redondeada en el seno de obturador externo compatible con hematoma o absceso. En la RMN se confirma la afectación de obturadores interno y externo y origen de abductores.

**Comentario:** El diagnóstico de la patología que presentamos requiere un alto índice de sospecha, dada la frecuente ausencia de signos clínicos específicos, además de la superposición de éstos con los de otras patologías más frecuentes. Las pruebas de imagen ayudarán a establecer este diagnóstico.

## **17. DOLOR MUSCULOESQUELÉTICO EN LA CONSULTA DE PEDIATRÍA.**

A. Siles, S. Manjavacas, C. Calvo Rey, M.P. Collado, R. Díaz Delgado, M. Crespo. Unidad de Reumatología Infantil. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

El dolor musculoesquelético (DME) es una patología que afecta a un 7-15% de los niños en edad escolar.

**Objetivos:** Conocer las características clínicas y la aproximación diagnóstica de los pacientes remitidos por DME a una consulta hospitalaria conjunta de pediatría general y reumatología.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de los niños de 2-15 años valorados durante un periodo de 6 meses. Se analizaron edad, sexo, características clínicas, tratamiento previo recibido y exploraciones complementarias.

**Resultados:** Presentaron patología reumatológica 40 pacientes (2,2%) de los 1.824 atendidos durante el periodo de estudio, consultando por DME 15 pacientes (0,8). Se excluyeron dos casos atribuibles a una AIJ y a una artritis reactiva por Yersinia. De los 13 restantes el 61,5% eran varones y la edad media fue de 9,15 años, siendo el 62,3% mayores de 8 años. El tiempo de evolución hasta acudir a la consulta fue variable, con una media de 10,6 meses. Las localizaciones más frecuentes fueron rodillas (50%), tobillos (18,75%), región lumbar (18%), caderas (6%) y talones (6%).

Se establecieron 5 grupos etiológicos: dolor postraumático (n=1), osteocondritis (n=2), dolor mecánico (n=2), artralgiás inespecíficas (n=7) y dolor difuso pendiente de filiar (n=1). Tres de los pacientes presentaban otra sintomatología asociada (cefalea, mareos y dolor abdominal recurrente). Un 77% había recibido AINES. Las exploraciones complementarias fueron siempre normales.

**Comentarios:** El DME es una entidad relativamente frecuente, casi siempre de etiología benigna. Un anamnesis detallada y una exploración física pueden ser suficientes para establecer el diagnóstico.

## **18. RESOLUCIÓN DE UN CASO DE PIOMIOSITIS PARAVERTEBRAL COMPLICADA CON TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO EXCLUSIVO.**

A. Méndez Echevarria, F. Baquero Artigao, R. Velazquez Fragua, R. Merino Muñoz, J. García-Consuegra, A Jordán.

Servicios de Infecciosos y de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

**Caso clínico.** Varón de 8 años que ingresa por dolor lumbar e inguinal derecho de 2 días de evolución. Refiere traumatismo sobre región sacrocoxígea 4 días antes. Presenta dolor intenso a la palpación lumbosacra y extensión de caderas. En la analítica se observa leucocitosis y PCR de 114. Serologías para Mycoplasma, Brucella, Borrelia y Mantoux negativos. Urocultivo negativo. Ecografía de caderas, gammagrafía ósea, ecografía abdominal, Rx de tórax, ecocardiograma, punción de médula ósea y TAC abdominal sin alteraciones. Durante su ingreso comienza con fiebre, aumento del dolor y de la impotencia funcional y parestesias en miembros inferiores. En RMN de región dorsolumbar se evidenciaron múltiples abscesos paravertebrales y en ambos psoas, con posible extensión epidural, diagnosticándose como piomiositis primaria. En los hemocultivos se aisló *Staphylococcus aureus*. Se realizó estudio inmunológico completo que fue normal. Se inició tratamiento con Cloxacilina y Clindamicina i.v. durante 4 semanas. Una nueva RMN demostró entonces llamativa disminución de los abscesos, por lo que se continuó el tratamiento vía oral hasta completar 8 semanas. Actualmente el paciente se encuentra asintomático tras dos meses de resolución del proceso.

**Conclusiones.** La piomiositis primaria es poco frecuente en nuestro medio. En pacientes sanos el antecedente traumático es el factor predisponente más habitual. El diagnóstico temprano es difícil y con frecuencia se realiza en fases evolucionadas. Aunque el tratamiento habitual incluye el drenaje de las colecciones, la antibioterapia exclusiva resultó eficaz en nuestro paciente, por lo que debe considerarse en abscesos múltiples o de difícil abordaje.

## **19. PRESENCIA DE ANTICUERPOS TIPO ANCA EN RELACIÓN A UN CASO DE PATOLOGÍA RENOPULMONAR PEDIÁTRICA.**

S. Gala Peralta, G. Claret Teruel, J.B. Ros, E. González.

Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Clínic. Barcelona.

**Objetivo:** Descripción de un caso clínico referente a patología renopulmonar con presencia de c-ANCA positivos.

**Descripción del caso clínico:** Paciente de cinco años de edad y raza blanca que presenta cuadro de una semana de evolución de fiebre alta con tos seca y disnea de medianos esfuerzos. A la exploración física destaca distrés respiratorio grave, ingurgitación venosa y hepatomegalia. En la radiografía de tórax se objetiva patrón intersticial bilateral y cardiomegalia. Se orienta como derrame pericárdico y taponamiento cardíaco y se realiza pericardiocentesis con líquido tipo exudado con cultivo negativo, ADA 4,2 mg/dl, y citología sin evidenciar células tumorales. En sedimento de orina aparece hematuria y proteinuria, serologías reumatológicas con C-ANCA, FR, anticoagulante lúpico positivos (Ac anti-MBG y ANA negativos). En la biopsia renal se observa proliferación mesangial con depósitos granulares de IgG en pared capilar. Se orientó el cuadro como vasculitis sistémica con predominio de afectación renopulmonar y se inicia metilprednisolona con excelente respuesta clínicoradiológica con desaparición de la proteinuria al alta.

**Comentarios:** El síndrome renopulmonar (antes conocido como síndrome de Goodpasture) engloba diferentes entidades con distintos mecanismos fisiopatológicos y una misma expresión clínica: hemorragia pulmonar y glomerulonefritis. La presencia de C-ANCA orienta a vasculitis sistémica con predominio renopulmonar sugestiva de poliangeitis microangiopática, descartando enfermedad de Goodpasture por ser anti-MBG negativos, el LES por no cumplir criterios diagnósticos, y la enfermedad de Wegener por la escasa afectación de vía aérea superior.

## **20. FACTORES ASOCIADOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: ESTUDIO CASO-CONTROL.**

R. Merino Muñoz, J. de Inocencio Arocena, J. García-Consuegra Molina, R. Herruzo Cabrera, F. Del Castillo Martín.

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. CS Estrecho de Corea. Madrid.

**Objetivo.** Identificar posibles factores asociados con las diferentes formas clínicas de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ).

**Método.** Los casos eran 94 pacientes y los controles 299 niños antes de intervenciones quirúrgicas. Las variables se obtuvieron del registro de AIJ, de la prevalencia de 9 micro-organismos y de las respuestas a un cuestionario que incluía historia familiar e información de los padres y la vivienda. Las variables que en el análisis univariante diferenciaban casos y controles ( $p < 0,05$ ) entraron en el análisis multivariante. Las variables significativas en el análisis multivariante se consideraron factores asociados. El efecto se expresó como odds ratio (OR) con un intervalo de confianza (IC) del 95%. Se realizaron tres análisis: el 1º con todos los datos, el 2º después de equiparar por edad y sexo y el 3º excluyendo los controles con infecciones reiteradas de vías respiratorias superiores.

**Resultados.** Los factores asociados en los tres análisis fueron similares. Se especifican los resultados del primero. AIJ Pauciarticular Persistente se asoció con sexo femenino (OR=6,1; IC=1,8-21;  $p=0,004$ ) y como factor de protección con la presencia de IgG frente al antígeno de la cápside del virus de Epstein-Barr (OR=0,3; IC=0,1-0,9;  $p=0,04$ ), AIJ Pauciarticular Extendida con IgG frente a parvovirus B19 (OR=17; IC=2-144;  $p=0,009$ ), AIJ Poliarticular factor reumatoide (-) con IgG frente al antígeno de la cápside del virus de Epstein-Barr (OR=7; IC=1,2-43;  $p=0,03$ ) y Espondiloartropatía con la edad (OR=1,4 IC=1,1-1,7;  $p=0,002$ ) con la existencia de un familiar de 1º o 2º grado con enfermedad relacionada con HLA-B27 (OR=92, IC=9-977;  $p=0,0002$ ) y con la ocupación materna de ama de casa (OR=0,1; IC=0,01-0,8;  $p=0,03$ ), siendo este último factor de protección.

**Conclusiones.** Los factores asociados con cada forma clínica de AIJ fueron diferentes. Estos resultados deben considerarse preliminares, porque se desconoce el momento de exposición a algunos de los factores.

## **21. SÍNDROMES LINFOPROLIFERATIVOS EN ENFERMEDADES REUMÁTICAS EN EDAD PEDIÁTRICA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS.**

M. de la Serna Martínez, I. Orellana Díaz, R. Merino Muñoz, J. García-Consuegra Molina.

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Los síndromes linfoproliferativos son poco frecuentes en niños con enfermedades reumáticas. Aquí se describen dos pacientes que desarrollaron un linfoma en el curso de su enfermedad.

### **Caso 1.**

Niña diagnosticada de Artritis Idiopática Juvenil de comienzo sistémico a los 10 años. La enfermedad siguió un curso poliarticular y requirió tratamiento con prednisona (dosis acumulada de 8.670 mg) y metotrexato (dosis acumulada de 3.070 mg). A los 6 años de evolución, en 1.996, desarrolló un tumor linfoide asociado a mucosas (MALT) en parótida derecha. Se suspendió la administración de metotrexato y se realizó escisión quirúrgica seguida de radioterapia local. La evolución ha sido favorable.

### **Caso 2.**

Niño diagnosticado de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) a los 9 años de edad, tratado con prednisona e hidroxicloroquina, que más tarde presentó un síndrome constitucional, una glomerulonefritis proliferativa focal tipo III de la OMS y una vasculitis cutánea ulcerativa precisando para su control dosis elevadas de prednisona, ocho bolos intravenosos de ciclofosfamida, y azatioprina durante 2 años. En ausencia de actividad y sin tratamiento inmunosupresor, 9 años después del comienzo del LES, desarrolló en 1.999 un linfoma de Hodgkin que fue tratado con quimioterapia y radioterapia local. En la actualidad se encuentra en remisión de los dos procesos.

**Comentarios.** Los pacientes con enfermedades reumáticas pediátricas deben ser evaluados cuidadosamente, porque tienen cierto riesgo de presentar síndromes linfoproliferativos.

## **22. UN CASO INTRIGANTE DE POLISEROSITIS RECURRENTE.**

T. Caldeira, I. Carvalho, L. Rodrigues.

Servicio de Pediatría. Centro Hospitalario de Vila Nova de Gaia. Portugal.

Se presenta el caso de una niña de 10 años ingresada en nuestro hospital por presentar poliserositis e historia de pérdida de peso, astenia, y anorexia de 3 semanas de evolución.

**Resultados:** Se mostró anemia normocítica normocrómica y elevación de la proteína C reactiva y velocidad de sedimentación. Fueron excluidos: hipotiroidismo subclínico, enfermedades autoinmunes del tejido conjuntivo, enfermedades linfo-mieloproliferativas o virales, HIV, tumores o metástasis y fiebre mediterránea familiar. Los exámenes de imagen (radiografía torácica, ecocardiograma, ecografía abdominal, tomografía axial computarizada y resonancia magnética toracoabdominales) evidenciaron derrame pleural bilateral, pericárdico y peritoneal. La prueba de Mantoux y la pesquisa de Bacilo de Koch (BK) por polymerase chain-reaction (PCR), examen directo y cultivo en el jugo gástrico, líquido pleural, peritoneal, lavado broncoalveolar y biopsia pleural han sido negativas. El aspirado de médula ósea fue normal. El examen anatomopatológico de la pleura y pulmón reveló “proceso inflamatorio crónico exuberante”. No obstante la terapéutica instituida (antibióticos, corticoides, indometacina, metotrexato, colchicina e inmunoglobulina) se verificaron diversas recurrencias de la poliserositis, con necesidad de drenajes pleurales repetidos, culminando en pleurectomía parietal y decorticación pulmonar izquierda. Por verificarse un gran aumento de líquido intraabdominal ha sido iniciada prueba terapéutica con antituberculosos, quedando la niña asintomática y sin nuevas recurrencias.

**Conclusión:** No obstante la terapéutica anti-bacilar haber sido seguida de remisión completa, la sospecha diagnóstica permanece.

### **23. SÍNDROME DE LA MANO DIABÉTICA.**

T. Caldeira, A. Flores Lopes, L. Rodrigues.

Servicio de Pediatría. Centro Hospitalario de Vila Nova de Gaia. Portugal.

La quiroartropatía diabética o síndrome de la mano diabética es una complicación reumatológica que ocurre en el 8-10% de los pacientes con diabetes mellitus tipo 1 de larga duración. Su patogenia no es completamente conocida, probablemente relacionada con la hiperglicemia y la glicosilación no enzimática de las proteínas del colágeno. Cuando se manifiesta, existen ya otras complicaciones microvasculares (retinopatía, nefropatía o neuropatía). Es normalmente indolora; el paciente se queja sólo cuando presenta deformidad e incapacidad para juntar las manos (señal de oración).

Los autores presentan el caso de una adolescente de 14 años con antecedentes de DMID desde los tres años, observada en consulta de Reumatología Pediátrica en junio de 2003. Se trata de una paciente procedente de un nivel socio-económico bajo, poco cumplidora, con mal control metabólico, que presentaba, hacía cerca de 15 meses, limitación de la extensión de los dedos de las manos, con piel espesada, rígida, lisa y brillante, sin dolor o señales inflamatorias articulares.

Del estudio analítico se destaca: Hemoglobina Alc 12,5% (Abril 2003) y Microalbuminuria 54,3 mg/L (Junio 2003), por lo que inició terapéutica con captopril. Fue orientada para Medicina Física y Rehabilitación.

**En conclusión**, se presenta este caso por ser una patología rara en la edad pediátrica y que puede ser una señal de alerta para la presencia de otras complicaciones microangiopáticas.

## **24. FALLO MULTIORGÁNICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD IMUNOLÓGICA.**

R. de Luca, T. Caldeira, C. Costa, F. Cardoso Rodrigues, L. Rodríguez.  
Servicio de Pediatría. Centro Hospitalario de Vila Nova de Gaia. Portugal.

Los autores presentan el caso clínico de Bruna C.A., ingresada a los 14 años en nuestro hospital por fiebre (40°C), postración, vómitos y diarrea. Trátase de una adolescente que había iniciado 2 años antes fenómeno de Raynaud y rash malar después de exposición solar. También refería astenia, anorexia, dolor muscular en miembros y artralgias de los puños de 4 meses de evolución.

Al ingreso presentaba hiperemia conjuntival y fotofobia, fenómeno de Raynaud, livedo reticular de los miembros inferiores, y dedos de las manos en “salchicha”. El estudio analítico inicial reveló compromiso renal (urea 144 mg/dl, creatinina 2,5 mg/dl), hepático (TGO 1.094 U/L, TGP 1.152 U/L, GGT 94 U/L, FA 123 U/L; aPTT 71,8 seg –control 39%–, fibrinógeno 66 mg/dl, INR 2,27), muscular (CPK 4.194 U/L, LDH 7.131 U/L) y hematológico (anemia y trombocitopenia). Del estudio inmunológico realizado destacan: C3 y C4 disminuidos; anticuerpos anticardiolipina IgM positivos; título ANA >1/1.280, patrón moteado y anti-RNP positivo, compatible con Enfermedad Mixta del Tejido Conjuntivo.

Se administraron 3 bolos de metilprednisolona, con excelente respuesta clínica y analítica. Inició prednisolona oral, que aún mantiene. Actualmente sólo presenta un ligero empeoramiento de los fenómenos de Raynaud.

Los autores presentan este caso por tratarse de una entidad clínica rara en edad pediátrica y tampoco es frecuente el modo de presentación con compromiso sistémico multiorgánico.

## **25. DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LAS AFTAS RECURRENTES DESDE ATENCIÓN PRIMARIA.**

E. Andrés Alapont, I. Calvo Penadés, M.D. Basagoiti Bilbao.

Centro de Salud de Quart de Poblet. Unidad de Reumatología Pediátrica, Hospital Infantil La Fe. Valencia.

Las aftas orales son un motivo de consulta frecuente y benigno en Atención Primaria (AP) Pediátrica, cuya recurrencia debe hacernos pensar en una etiología autoinmune.

**Objetivos:** (1) Determinar la prevalencia de aftas recurrentes (AR) en AP; (2) Describir la clínica asociada; (3) Orientar su probable etiología desde AP.

**Métodos:** Estudio prospectivo realizado en dos consultas de un Centro de Salud periurbano durante el año 2001 (población atendida: 1.650 niños). Criterios de inclusión: niños entre 2 y 14 años con aftas recurrentes (> 3 episodios/año) tras descartar causa carencial. Las consultas se clasificaron en primarias o secundarias (si esta surgía durante la evaluación por otro motivo). Se aplicó un protocolo de estudio.

**Resultados:** Durante este periodo 68 (38M/30V) de las 12.014 consultas (65% secundarias) atendidas fueron por AR (prevalencia 0,61%), visitándose un niño cada 8 días por este motivo. Edad media:  $9 \pm 2,4$  años. Antecedentes familiares de autoinmunidad en 55% y de aftas en 35%. Manifestaciones sistémicas asociadas: (1) Artralgias 50%, Artritis 9%, Mialgias 14%, Entesitis 9%; (2) Cutáneas 73%; (3) Oculares 26%; (4) Digestivas 29%; (5) Genitales 20%. Se remitieron a estudio 12 casos ante la sospecha de: Enfermedad de Behçet, S. Antifosfolípido, Enf. Mixta del Tejido Conectivo, Artritis reactiva, Idiopática Juvenil y Espondiloartropatía. Tratamiento: antiséptico local 100%, corticoides tópicos 76%, AINE oral 53%. En 14 casos (47%) quedaron cicatrices.

**Conclusiones:** Es importante el estudio desde AP de una patología rara y poco caracterizada como las AR, resaltando el papel del pediatra en el despistaje clínico de enfermedades autoinmunes.

## **26. ESCLERODERMIA EN LA INFANCIA: VARIABILIDAD EN SUS FORMAS DE PRESENTACION.**

L. Lacruz Pérez, S. Vilanova, \*A. Martín, F. Ferrés Serrat, M.D. Rodrigo Jiménez, J.M. Román Piñana.

Reumatología Pediátrica. Servicios de Pediatría y \*Dermatología. Hospital Universitario Son Dureta. Baleares.

**Objetivo:** Este es un trabajo meramente descriptivo acerca de los casos de esclerodermia/escleropolimiositis controlados en la Unidad de Reumatología Infantil de nuestro centro, centrándonos básicamente en la forma de debut.

### **Casos clínicos:**

**Caso n°1:** niña de 5 años que ingresa en la U.C.I. Pediátricos por presentar una miocarditis junto con edema facial. Destacan los antecedentes personales: a los 3 años de vida otro episodio de miocarditis, atribuida a una infección por *Coxiella burnetti*; varios episodios de edemas faciales, orientados como problemas alérgicos; en el estudio realizado en estos episodios previos se detectaron ANA positivos. A la exploración se constata una piel “infiltrada”, con labios finos, piel de abdomen “en sal y pimienta”, manos con piel indurada, dedos afilados y sin pulpejo, con lesiones vasculíticas. Se detecta, asimismo, presencia de miositis.

**Caso n°2:** niña de 6 años, celíaca, remitida desde Dermatología por presentar una erupción cutánea recurrente, maculosa, rosada-eritematosa, que se localizaba en cuello y tronco (espalda, tórax), no pruriginosa, junto con alteraciones en manos (piel indurada, escaso pulpejo en dedos, lesiones papulosas en nudillos y sobre articulaciones interfalángicas). En analítica se detectan ANA (+) y elevación de enzimas musculares.

**Caso n°3:** niña de 11 años, remitida desde la consulta de Neuropediatría por referir dolor en manos, con impotencia funcional y rigidez matutina. Se constata artritis en metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, dedos afilados y piel ligeramente indurada. Se realiza todo el estudio y también presenta elevación de los enzimas musculares y unos ANA (+).

**Comentario:** Únicamente pretendemos dejar constancia de las diferentes formas de presentación de esta enfermedad en la infancia. Por la severidad en su evolución, fundamentalmente cuando debuta en edades tan tempranas, es fundamental realizar un diagnóstico precoz.

También resaltar la constancia en los tres casos de las manifestaciones cutáneas, a las que siempre prestamos especial atención en nuestra especialidad.

## **27. NEUROBEHÇET: A PROPÓSITO DE UN CASO.**

N. Pociello Almiñana, N. Lasuen del Olmo, J.B. Ros Viladoms, E. Gonzalez Pascual, M. Pineda\*.

Servicio de Pediatría. Unidad de Reumatología. \*Servicio de Neurología. Unidad integrada de Pediatría Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic. Barcelona.

**Introducción:** la Enfermedad de Behçet (EB) en la población pediátrica es poco frecuente. Las manifestaciones neurológicas en la EB en niños son excepcionales pero con un índice de mortalidad importante. Aunque incluye principalmente tres tipos de complicaciones: meningitis aséptica, hipertensión intracraneal benigna y neuropatía periférica, puede presentar un amplio espectro de sintomatología neurológica.

**Caso clínico:** niña de origen paquistaní de padres consanguíneos que presenta desde los seis meses de edad episodios recurrentes de fiebre acompañados de lesiones urticariformes. A los cinco años ingresa en nuestro centro por paresia de III y VII par craneal, síndrome cerebeloso y artromialgias, realizándose neuroimagen que objetiva lesión mesencefálica izquierda. A los seis años de vida, se añade a la sintomatología hipertensión arterial y los siguientes hallazgos analíticos: anemia hipocrómica y aumento de reactantes de fase aguda. Dos años más tarde, reingresa por fiebre, lesiones vasculíticas en dedos de manos y pies, y nódulos subcutáneos diseminados. Se realiza biopsia cutánea que demuestra reacción inflamatoria y áreas de trombosis. Se orienta como proceso de posible origen reumatológico y se inicia tratamiento con glucocorticoides con mejoría parcial de los síntomas. Posteriormente, se añaden aftas orales y úlceras genitales, cumpliendo criterios de EB. Se reinstaura tratamiento con corticoides y azatioprina con mejoría clínico-analítica evidente.

**Comentario:** Las complicaciones neurológicas de las enfermedades reumatológicas son poco frecuentes en la población pediátrica. No obstante, es importante recordar estas entidades en su diagnóstico diferencial.

## **28. LA SINOVITIS TRANSITORIA DE CADERA RECURRENTE: UNA ENTIDAD A CONSIDERAR.**

I. Calvo, A. Perez, A. Ivars, J. Balaguer, B. Lopez, L. Aranda.

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia.

### **OBJETIVO:**

La sinovitis transitoria de cadera (STC) es la causa más frecuente de dolor de cadera en los niños. Poca referencia se hace en la literatura de pacientes con STC que presentan varias recurrencias, por ello el objetivo de nuestro trabajo es describir los resultados de un estudio prospectivo en 17 pacientes con STC recurrente.

### **PACIENTES Y METODOS:**

Los criterios de inclusión en el estudio se basaron en la selección de aquellos pacientes que presentaron como mínimo 2 o mas episodios de STC seguidos en nuestra Consulta. Se consideró si existía historia familiar de enfermedades autoinmunes, si presentaba sintomatología asociada: aftas bucales, aftas genitales, artralgias-artritis, entesitis, oculares y cutáneas. En todos los pacientes se consideró la positividad de los ANA, FR y el HLA (A-B).

### **RESULTADOS:**

De los 17 pacientes, 12 niños y 5 niñas, edad media en el 1<sup>er</sup> episodio de 4 años y en el 2<sup>o</sup> de 6,2 años. El 70% presentó dos episodios y el 30% entre 3 y 5. En el 60% de los niños existía historia familiar. Los síntomas asociados: Artralgias-artritis 65%, aftas bucales 59%, cutáneas 30%, aftas genitales 30%, entesitis 24% y oculares 18%. De las exploraciones realizadas el FR fue positivo en el 12%, los ANA en el 18%, el HLA B27 en el 30% y el HLA B5 en el 23%. Cumplieron criterios diagnóstico de enfermedad el 77% de los pacientes: Artritis Idiopática Juvenil (Artritis-entesitis) 36% y (artritis psoriásica) 6%, y Enfermedad de Behçet el 30%.

### **CONCLUSIONES:**

La STC considerada clásicamente como un proceso benigno y transitorio, obliga a una mayor atención y seguimiento por parte del pediatra de atención primaria, dados estos resultados.