

III Congreso Nacional de Reumatología Pediátrica

COMUNICACIONES

TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE FOTÓN ÚNICO (SPECT) CEREBRAL EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO DE INICIO JUVENIL

I. Monteagudo, C.M. González, F.J. López-Longo, N. Caro,
R. del Castillo, L. Cebrián, C. González-Montagut,
S. Gómez y L. Carreño

Servicio de Reumatología. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

La hipoperfusión cerebral objetivada por la tomografía por emisión de fotón único (SPECT) cerebral se relaciona con las manifestaciones neuropsiquiátricas y la actividad clínica en adultos con lupus eritematoso sistémico (LES).

Objetivo: Estudiar el significado clínico de las alteraciones de la SPECT cerebral en pacientes con LES de inicio juvenil.

Métodos: Hemos realizado SPECT cerebral en 63 mujeres con LES, 21 de inicio juvenil y 41 de inicio en edad adulta, que acudieron consecutivamente a nuestra consulta. En la misma semana se determinaron el índice de actividad SLEDAI y la VSG, la concentración de anticuerpos anti-ADN y de las fracciones C3 y C4 del complemento; y el índice de daño tisular SLICC/ACR.

Resultados: La edad media de inicio en los pacientes con LES juvenil es 15,3 (DE, 1,6) años y el tiempo medio de evolución 10,6 (DE 7,9) años, este último similar al de los adultos (9,4 DE 5,8 años). La SPECT cerebral muestra hipoperfusión en 17 pacientes (81%) pacientes con LES juvenil. Las localizaciones más frecuentes son las áreas corticales frontales, temporales y parietales. La hipoperfusión cerebral es significativa en 11 pacientes (52,4%) y se asocia con mayores índices SLEDAI (media 19 frente a 3,7) y SLICC (media 3,1 frente a 0,9), y valores superiores de VSG (media 29,5 frente a 11,4) (Mann-Whitney $p < 0,05$). Estos pacientes presentan mayor número de manifestaciones neurológicas leves (cefalea, depresión o alteraciones cognitivas leves), actuales (OR: 90) o acumuladas (OR: 15) ($p < 0,05$). No se relaciona con el tiempo de evolución ni la concentración de los anticuerpos anti-ADN o las fracciones C3 y C4. El LES juvenil cursa con un aumento significativo de manifestaciones neurológicas (OR: 3,6), especialmente la cefalea (OR: 5,2), con respecto al inicio en la edad adulta, pero la única diferencia objetivada en la SPECT es el predominio de hipoperfusión en áreas corticales temporales en el LES juvenil (OR: 3,8).

Conclusiones: La hipoperfusión cerebral objetivada en la SPECT cerebral de pacientes con LES juvenil, al igual que en

los pacientes adultos, se relaciona con manifestaciones neuropsiquiátricas concomitantes o previas, con la actividad clínica y con el daño tisular acumulado.

DAÑO TISULAR ACUMULADO EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO DE INICIO JUVENIL

L. Carreño, C.M. González, F.J. López-Longo, R. del Castillo,
N. Caro, C. González-Montagut, L. Cebrián,
S. Gómez e I. Monteagudo

Servicio de Reumatología. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

En estudios previos hemos observado que el inicio juvenil no modifica significativamente la expresión clínica del lupus eritematoso sistémico (LES) (Lupus 1999; 8: 287-292). Es posible que el LES juvenil tenga peor pronóstico que el LES de los adultos, pero pocos estudios comparan la evolución de la enfermedad en ambos grupos.

Objetivo: Calcular el índice de daño tisular SLICC/ACR en una cohorte de pacientes con LES de inicio juvenil y compararlo con el obtenido en pacientes adultos.

Métodos: Hemos calculado el índice SLICC/ACR en 236 pacientes diagnosticados de LES entre los años 1988 y 2000. El índice de actividad SLEDAI correspondiente al primer estudio hospitalario se calculó de forma retrospectiva.

Resultados: El LES se había iniciado en edad juvenil en 61 pacientes (25,8%), 52 mujeres (85,2%), con una edad media de inicio de 13,4 años (DE, 3,2) y un tiempo medio de evolución de 9,9 años (DE, 6,5). La comparación de estos pacientes con el grupo de 175 pacientes con LES iniciado en la edad adulta no muestra diferencias significativas en cuanto al sexo, el tiempo de evolución y el índice SLEDAI al inicio de la enfermedad (media, 16,31; DE, 8,26 frente a 14,08; DE, 8,08). Tampoco hay diferencias en el índice SLICC/ACR obtenido en la última revisión (media, 1,6; DE, 1,7 frente a 1,45; DE, 1,94) ($p > 0,05$), aunque en el LES juvenil son más frecuentes las alteraciones renales (proteinuria superior a 3,5 g/día, tratamiento con diálisis o trasplante) (24 de 25; 39,3% frente a 42 de 211; 24%) ($p: 0,03$; OR: 2; IC 95%: 1,1-3,8) y la necrosis avascular (4 de 25; 6,6% frente a 2 de 211; 1,1%) ($p: 0,04$; OR: 6; IC 95%: 1,08-34). La mortalidad también es similar en ambos grupos (1 de 61; 1,6% frente a 7 de 175; 4%) ($p > 0,05$).

Conclusiones: Aunque los pacientes con LES juvenil presentan más lesiones renales y más necrosis avascular, el índice de daño tisular es similar en el LES juvenil y en el LES iniciado en la edad adulta.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES) DE INICIO Y EVOLUCIÓN TÓRPIDA EN 2 VARONES PERIPUBERALES

A. Weruaga, B. Amil, S. Málaga, F. Santos, C. Bousoño y E. Ramos

Pediatría. Hospital Central de Asturias. Facultad de Medicina de Oviedo.

Introducción: El LES es una enfermedad inflamatoria sistémica de origen autoinmune de predominio en mujeres. Su presentación suele ser subaguda, aunque con menor frecuencia existen formas de inicio agudas de curso grave. Presentamos los casos de dos varones peripuberales con diferentes formas de presentación y evolución variable.

Casos clínicos: Los datos más relevantes de ambos casos se presentan en la tabla 1.

Conclusiones: El LES es una enfermedad con una expresividad muy variable, que debe tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial en la infancia sobre todo en la pubertad y cuya evolución, en ocasiones grave, puede ser independiente del tratamiento instaurado.

FORMA DE PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN DE 22 CASOS DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

J.B. Ros V, P.E. González, N.S. Martínez, Z. Lobato, S. Pinillos y J.A. Camacho¹

Unidad Integrada. Hospital Sant Joan de Déu-Clínica. Servicio de Pediatría (Unidad de Reumatología). ¹Sección de Nefrología. Universidad de Barcelona.

Objetivos: Investigar nuestra casuística y la evolución a medio y largo plazo de los casos de lupus eritematoso sistémico (LES) seguidos en nuestra Unidad de Reumatología Pediátrica.

Material y métodos: Hemos estudiado nuestra casuística de LES de 1985 a 2001; revisando las historias clínicas con este diagnóstico, buscando principalmente, las formas de presentación, la clínica, las alteraciones analíticas, la afectación renal y neurológica, el tratamiento con sus efectos secundarios y la evolución en estos años.

Resultados: Hemos encontrado 22 casos de pacientes entre 8 a 16 años; 21 son niñas y sólo 1 es niño. Sólo en 2 casos existen antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes (1 caso de artritis reumatoidea y 1 caso de LES en familiar de 1º). Las formas de presentación se pueden considerar típicas en 13 casos y atípicas en 9 casos. Todos cumplen criterios de LES según ARA, 7 casos cumplen 4 criterios; 10 casos cumplen 5; 4 casos cumplen 6 y 1 caso cumple 7 criterios.

Las alteraciones hematológicas más frecuentes son la presencia de anemia, leucopenia y plaquetopenia en 8 casos junto con prueba de Coombs+ en 9 casos; las anomalías inmunológicas son ANA+ en todos los casos; ADN+ en 16 casos; anti-coagulante lúpico+ en 9 casos y complemento disminuido en 13 casos.

La afectación renal la presentaron 12 casos, de los cuales 8 fueron biopsiados (4 por dos veces). Las manifestaciones neuropsiquiátricas las padecieron 13 casos, graves en 5 casos.

Todos recibieron tratamiento corticoideo (prednisona) de base salvo uno, 3 precisaron metilprednisolona intravenosa; 9 casos con antipalúdicos; ciclofosfamida en 11 casos, 7 por vía oral y 4 en bolus intravenoso; y en 6 casos junto con azatioprina y ciclosporina A.

Las complicaciones aparecidas durante el período de seguimiento fueron infecciones cutáneas (celulitis y herpes) en 3 ocasiones; 3 casos padecieron neumonía. 1 caso presentó una ne-

TABLA 1.

	Caso 1	Caso 2
Clínica inicial	13 años. Síndrome general, artralgiás y epigastralgiás	14 años. Fiebre de 3 semanas de evolución, astenia, anorexia y esplenomegalia
Datos analíticos iniciales	Leucopenia, linfopenia, anemia Proteinuria rango nefrótico y hematuria Creatinina 2,3 mg/dl, aclaramiento de creatinina: 55 ml/min/1,73 m ² Moderado consumo de C ₃ y C ₄ ANA y anti-ADNn positivos	Linfopenia VSG: 69 Bioquímica general: normal Estudio de coagulación: normal Sistemático y sedimento de orina: normal
Evolución clínica y analítica	<i>En varios meses:</i> Brote poliarticular febril, eritema malar e hipertensión arterial Púrpura vasculopática en MMII (ACA negativo) Miocardiopatía dilatada. Derrame pericárdico. Insuficiencia cardíaca Plaquetopenia Crisis generalizadas motoras complejas. RM: lesiones córtico-subcorticales frontales, parietales y occipitales Crisis hipertensiva Insuficiencia renal terminal	<i>En 72 horas:</i> Fiebre en picos, dolor abdominal tipo cólico, eritema malar y artralgiás Derrame pericárdico Descenso 3 series por consumo VSG:104, PCR:7,8 mg/l Hipocolesterolemia, aumento de triglicéridos, LDH y ácido úrico Urea: 75, creatinina: 1,47, ClCr: 82,3 ml/min/1,73 m ² , proteinuria: 0,36 g/24 h TC toracoabdominal: esplenomegalia, múltiples adenopatías axilares, hiliares, mediastínicas, en tronco celíaco y paraaórtico, raíz de mesenterio e inguinales bilaterales Marcado consumo de complemento ANA: 1/320 moteado; Sm + Anti-ADNn: + (94 U/ml)
Tratamiento	Metilprednisolona y ciclos mensuales de ciclofosfamida Diálisis peritoneal. Trasplante renal	Metilprednisolona e hidroclicloroquina
Situación actual	Tratamiento inmunosupresor Sin actividad clínica ni analítica	Clínicamente asintomático, persistiendo consumo de complemento, anticuerpos positivos y proteinuria

crisis ósea y todos presentaron Cushing y algunos osteoporosis demostrada por densitometría ósea.

El seguimiento ha sido de 1 a 10 años (la mayoría de 5 años); su evolución ha sido aceptable salvo 2 que han precisado hemodiálisis por insuficiencia renal crónica; 10 casos no han presentado nefropatía hasta la actualidad.

Conclusiones:

- Predominio del sexo femenino; formas de presentación atípicas.
- La mayoría cumplen 4 o más criterios según ARA.
- Presencia de afectación renal grave en el 36%; afectación neurológica grave en el 22%.
- Alteraciones hematoinmunológicas en la mayoría.
- Complicaciones habituales infecciosas cutáneas y respiratorias.
- El tratamiento básico siempre ha sido prednisona por vía oral, junto con antipalúdicos e inmunosupresores.
- Efectos secundarios esperados: Cushing, hipertensión arterial, osteoporosis.
- Evolución bastante aceptable con 2 casos de insuficiencia renal crónica.

SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

I. Calvo, E. Andreu y T. Cabo

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

Introducción: El síndrome de Sjögren primario (SSP) es una exocrinopatía autoinmune caracterizada por el infiltrado inflamatorio de las glándulas exocrinas y de los tejidos extraglandulares. Este infiltrado, con predominio de linfocitos T acaba lesionando las glándulas, lo que se expresa en la clínica como sequedad mucocutánea y es la base para el diagnóstico de SSP. La afectación extraglandular y sobre todo visceral marcan el pronóstico. El SSP en la infancia está poco descrito en la literatura.

Objetivo: Determinar las características clínicas e inmunológicas en nuestra serie de pacientes pediátricos diagnosticados de SSP.

Pacientes: Estudio transversal de 20 pacientes con SSP. Todos los pacientes cumplían un mínimo de 4 de los 6 criterios europeos para el diagnóstico de SSP.

Resultados: De los 20 pacientes, 14 (70%) mujeres y 6 (30%) varones. La edad media fue de 9,8 años (8-14) al diagnóstico.

Las manifestaciones clínicas glandulares consistieron: xeroftalmía (94%), xerostomía (90%), parotiditis recurrente (20%), pancreatitis recurrente (15%). Las principales manifestaciones extraglandulares fueron: la afectación articular se presentó en 8 (35%), seguido del síndrome de fibromiálgico en 4 (20%), fenómeno de Raynaud en 4 (20%), afectación tiroidea en 3 (15%), afectación hepática en 2 (10%), y renal en 2 (10%), vasculitis cutánea (5%). Los principales hallazgos inmunológicos fueron ANA en el 55% de los pacientes, factor reumatoide en 50%.

En todos los pacientes se realizó la prueba de Schirmer que fue patológica en el 95%, el flujo salival en el 80%. En los 12 pacientes que se realizó biopsia de glándulas salivales menores la graduación histológica estuvo entre 3 y 4. En 12 pacientes se realizó gammagrafía de glándulas salivales con ⁹⁹Tc con defecto de captación en el 83%.

Comentarios: Existe un predominio de mujeres al igual que en los adultos, y la parotiditis recurrente no es la manifestación clínica más frecuente como presentan otras series pediátricas. La positividad de autoanticuerpos no es muy alta.

Pensamos que esta entidad en estas edades está infradiagnosticada y al igual que el adulto y se trata de una entidad con notable heterogeneidad.

DETERMINACIÓN DE METALOPROTEINASAS EN LA ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL

P. Solís¹, E. Arranz, J.A. Garrote, Y. Usín¹ y A. Blanco-Quirós

¹Hospital Universitario y Departamento de Pediatría-Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid.

Las metaloproteinasas (MMP) podrían actuar como mediadores en la degradación de diversos componentes del tejido conjuntivo en las enfermedades inflamatorias crónicas. Su actividad está estrechamente regulada por inhibidores fisiológicos (TIMP), y su producción es estimulada por citocinas proinflamatorias (IL-1, TNF- α). En la artritis reumatoide se han observado aumentos de los niveles de MMP-3 (estromielisina) en suero y líquido sinovial de la articulación inflamada.

Objetivos y métodos: Para evaluar su utilidad como marcadores clínicos en la artritis crónica juvenil (ACJ), se han determinado los niveles séricos de MMP-3 y de su inhibidor TIMP-1, mediante ELISA indirecto, en 42 muestras de 33 niños con ACJ tomadas en distintas fases de evolución (29 en brote y 13 en remisión); y en 19 niños normales de edad similar (estudio preoperatorio, etc.).

Resultados: Los pacientes con ACJ tienen niveles más elevados de MMP-3 ($p = 0,0001$), y similares de TIMP-1, que en el grupo control, y el cociente MMP-3/TIMP-1 era más alto entre los pacientes ($p = 0,0078$). No encontramos correlación entre los niveles séricos de MMP-3 y TIMP-1. Tampoco se observaron diferencias al comparar los grupos de pacientes de acuerdo con la fase de evolución.

Conclusiones: La MMP-3 y el cociente MMP-3/TIMP-1 se encuentran elevados en la ACJ, independientemente de su forma clínica o la fase de actividad, por lo que podrían considerarse marcadores de esta enfermedad. Si embargo, son necesarios estudios en otras enfermedades inflamatorias para evaluar su especificidad para el diagnóstico de ACJ.

SARCOIDOSIS: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. González López, C. Vida Fernández, P. Moreno Pascual y F. Montes de Oca

Hospital Materno-Infantil. Málaga.

Antecedentes y objetivos: La sarcoidosis, una enfermedad granulomatosa crónica multisistémica de etiología desconocida, aparece casi siempre en adultos jóvenes, aunque puede hacerlo durante la infancia. Presentamos un caso de sarcoidosis que se inició en un lactante de 9 meses de edad.

Caso clínico: Se trata de un niño de 2,6/12 años que acude a consulta por presentar lesiones cutáneas progresivamente generalizadas desde los 9 meses de edad. Al iniciar la marcha presenta dificultad para la misma así como para la manipulación de objetos. No existen antecedentes personales ni familiares de interés clínico. En la exploración destaca la existencia de pápulas eritematosas de 2 mm de diámetro no pruriginosas distribuidas de forma irregular por todo el cuerpo, limitación dolorosa a la extensión del cuello, tumefacción y limitación de la movilidad de ambas muñecas, tobillos y rodillas, tumor dorsal del carpo y mala prensión con disminución de fuerza en ambas manos. En-

tre las pruebas complementarias realizadas se encuentran, hemograma con hemoglobina de 10,6 g/dl y resto de series normal, VSG normal, bioquímica completa con perfil hepático sin alteraciones, radiografía simple de tórax sin hallazgos, radiografía simple de manos con aumento de partes blandas y osteoporosis marcada y de columna y pelvis sin alteraciones, ecografía de muñecas y tobillos en la que se evidencia entesitis y tenosinovitis de los tendones extensores de los dedos de las manos y a nivel del tobillo en el tendón tibial anterior, ecografía de rodillas constatándose una colección líquida a nivel de ambas bursas suprarrotulianas y en los recesos articulares laterales (más en la derecha) y engrosamiento sinovial más exuberante en la izquierda con ambas sinoviales hiperémicas, biopsia de lesiones cutáneas (punch de piel de 0,3 cm) en la que se observa la existencia de inflamación crónica granulomatosa de tipo sarcoidoide, compatible con sarcoidosis micropapular. Una vez que se confirma el diagnóstico de sarcoidosis se realiza un estudio oftalmológico que resulta estrictamente normal y se descarta la afectación de otros órganos. Recibe tratamiento con hidroxiquina, indometacina, prednisona y metotrexato desapareciendo las lesiones cutáneas y mejorando significativamente la sintomatología articular.

Comentarios: Aunque la presentación clínica inicial de la sarcoidosis es extremadamente variable, en niños pequeños que presenten una erupción eritematosa maculopapulosa junto a uveítis y/o artritis debemos tener en cuenta su existencia dentro del diagnóstico diferencial de dicho cuadro clínico. Destacar en este caso la forma de presentación poliarticular con afectación de pequeñas articulaciones que es poco frecuente en la sarcoidosis. El diagnóstico definitivo requiere la existencia de las lesiones granulomatosas no caseificantes características en una biopsia adecuada. Su tratamiento es sintomático y de sostén y, el pronóstico y la evolución natural de esta enfermedad en la infancia están poco claros.

TRATAMIENTO ANTI-TNF- α EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

E. Ceballos, M.L. Gamir, J. Campos¹, M. Valero, C.O. Sánchez y R. Martín

Servicios de Reumatología e ¹Inmunología.
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivo: Evaluar la respuesta al tratamiento anti-TNF- α y su seguridad en pacientes con AIJ refractaria a metotrexato (MTX) y otros fármacos modificadores de enfermedad.

Material y método: Estudio abierto observacional con 15 pacientes (7 varones y 8 mujeres) con AIJ activa, refractaria a tratamientos modificadores de la enfermedad, con curso poliarticular, tratados los mayores de 18 años con infliximab y los menores de 18 años con etanercept. Los criterios de mejoría utilizados han sido los criterios de Pavía y los criterios del American College of Rheumatology (ACR). La duración del tratamiento ha sido entre 3 y 22 meses.

Resultados: Con el tratamiento todos los pacientes han mostrado mejoría, permitiendo la disminución de la dosis de corticoides administrada e incluso su suspensión. En 2 pacientes fue necesario suspender el tratamiento debido a reacciones adversas (una reacción anafiláctica y una hematuria incoercible). Hemos observado positividad de anti-ADN en algunos pacientes de forma aislada.

Conclusiones: En nuestra experiencia los tratamientos anti-TNF- α conllevan una mejoría importante en pacientes con AIJ poliarticular y son excelentemente tolerados. Mantenemos un seguimiento para establecer la frecuencia de reacciones adversas y la importancia clínica de la positividad de autoanticuerpos.

LOS BIFOSFONATOS EN EL TRATAMIENTO DE LA OSTEOPOROSIS SECUNDARIA A CORTICOIDES ¿UNA NUEVA OPCIÓN TERAPÉUTICA?

A. Noguera Julián, E. Alcover Bloch, B. Pérez Dueñas, J.B. Ros Viladoms, M. Villaronga Flaqué y E. González Pascual

Unitat de Reumatologia Pediàtrica. Servei de Pediatria. Unitat Integrada Hospital Clínic-Hospital Sant Joan de Déu. Universitat de Barcelona.

Introducción: La osteoporosis (OP) es una complicación grave en niños afectados de enfermedades reumáticas y tratados con corticoides de forma crónica; en estos pacientes causa dolor intenso y conlleva una afectación importante de la calidad de vida. En los últimos años, los bifosfonatos se han mostrado útiles en el tratamiento de la osteogénesis imperfecta, pero apenas hay experiencia en la OP secundaria a corticoides en la edad pediátrica.

Métodos: Estudio prospectivo longitudinal de 10 pacientes (8 niñas y 2 niños; edad media al inicio: 10 años) afectados de enfermedades reumáticas (8 artritis idiopática juvenil, un lupus sistémico y una dermatomiositis) y en tratamiento crónico con corticoides y OP secundaria; se administran tandas semestrales de pamidronato intravenoso desde febrero de 1995 a junio de 2001, mediante ingreso programado.

En cada tanda, se recogen datos clínicos y antropométricos, se realizan estudios radiográficos (muñeca izquierda y columna lumbar), de la densidad mineral ósea (DMO) y analítico en sangre y orina, que incluye los parámetros siguientes: hemograma, función renal y hepática, marcadores de inflamación (velocidad de sedimentación globular y proteína C reactiva), estudio del metabolismo fosfocálcico y estudio hormonal del metabolismo óseo.

Análisis estadístico mediante el programa SPSS versión 10.1; nivel de significación de $p < 0,05$.

Resultados: La tolerancia al tratamiento es buena. La fiebre (máximo 38 °C) es el efecto secundario observado con mayor frecuencia y remite con paracetamol a las dosis habituales. Se observan efectos gastrointestinales leves (dolor abdominal, náuseas y vómitos) en 6 pacientes, que logran evitarse en tandas posteriores con ondansetrón intravenoso. No hemos observado efectos secundarios a medio-largo plazo.

Se constata una mejoría clínica en todos los casos a partir del segundo ciclo de tratamiento, con reducción del dolor óseo, disminución del número de fracturas vertebrales y mejora de la calidad de vida importantes.

Radiológicamente, se observa un aumento del grosor y remodelación del cuerpo vertebral patológico; en los huesos largos, se distinguen líneas parametafisarias escleróticas que corresponden a cada una de las tandas de pamidronato.

Se constata un aumento de la DMO en 7 pacientes, con una mejora del Z-score medio de -3,76 a -1,91, superior al esperado por edad y sexo ($p < 0,05$); en 3 pacientes, los valores densitométricos empeoran.

Estos cambios en la DMO muestran una correlación lineal negativa ($p < 0,05$) con los valores analíticos de inflamación. No

hemos encontrado significación estadística entre la evolución de la DMO y el resto de parámetros analíticos observados.

Conclusiones: En nuestro estudio, el pamidronato intravenoso ha sido útil en el tratamiento de la OP inducida por corticoides en la edad pediátrica, con mejorías clínica y radiológica (recuperación volumétrica) y sin efectos secundarios mayores hasta el momento.

La respuesta densitométrica de estos pacientes es inversamente proporcional a la actividad inflamatoria de su enfermedad de base en el momento del tratamiento.

No hemos encontrado alteraciones analíticas del metabolismo fosfocálcico en relación a la OP de estos pacientes.

TRATAMIENTO SATISFACTORIO CON TETRACICLINAS ORALES EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ) A PROPÓSITO DE 6 CASOS

F.J. González Echeverría y T. Ancín Chandía.

Hospital Reina Sofía y Centro de Salud Gayarre. Tudela. Navarra.

Introducción: Se ha utilizado el tratamiento con tetraciclinas orales en el tratamiento de la AIJ por parte de grupos americanos, pero era con un tratamiento largo, de unos 2 años. Hace unos 4 años encontramos tratamientos con grupos nórdicos, principalmente, finlandeses, en adultos, que sin suprimir el tratamiento clásico, tenían éxito en tratamientos cortos de unos 3 meses, aproximadamente, y no importaba mucho el tipo de AIJ (ni número de articulaciones, ni tamaño de éstas), HLA, edad del paciente ni si seguían tomando otros tratamientos. No existía mucha bibliografía en niños de la acción anticolegenásica de las tetraciclinas en la infancia ni del uso de este fármaco.

Métodos: Seleccionamos a 6 pacientes, pero en tres de ellos seguimos, sin que lo supiera el reumatólogo, con el tratamiento convencional, al que añadimos la pauta corta con tetraciclinas, y a tres de ellos les tratamos sólo con AINE para dolor e inflamación, que algunos ya tomaban, y las tetraciclinas orales sin ningún otro tipo de tratamiento. Las edades de los pacientes eran entre 8-16 años, y, por sexo, dos mujeres y un varón en ambos grupos. Otros pacientes fueron excluidos por no tener un diagnóstico definido o bien por que no finalizaron ningún tratamiento ni el clásico reumatológico ni el de las tetraciclinas. Se observó que era el primer brote en dos de ellos, dos varones y dos mujeres, mientras que ya llevaban un año los otros 4 pacientes. Se pidieron, analítica convencional a enfermos reumatológicos, con su seguimiento, y serología infecciosa.

Resultados: Se precisó cambiar la tetraciclina con la que se trataba a dos pacientes, por cefaleas, pérdida de estabilidad, etc., a doxiciclina, que se administraba 1 vez al día, en general, por la tarde, no presentando efectos adversos. Están ya hace más de año y medio libres de sintomatología el grupo que sólo tomaba doxiciclina, incluidos los pacientes que llevaban más de un año con la enfermedad. El grupo que siguió con el tratamiento clásico –y con tetraciclinas– no mejoró en nuestro estudio, aunque en dos pacientes sí que se apreció una mejoría transitoria en los primeros 3 meses, incluso regresión de nódulos, pero finalmente, recayeron y al momento de presentar este estudio, al año y medio persistía su sintomatología. En todos ellos encontramos negatividad al principio del tratamiento a *Chlamydia hominis* y positividad posterior a este germen, cuando los tratábamos con tetraciclinas. No existió ninguna alteración digna de mención por el tratamiento con las tetraciclinas (diarrea, alteración en

dentición, etc.). Los 3 pacientes que sólo recibieron doxiciclina oral están asintomáticos, realizan su vida normal y, finalmente, se ha negativizado su serología a *C. hominis*.

Conclusión: Creemos que puede ser la doxiciclina, en toma diaria, un método muy útil en un tratamiento corto, de unos 4-5 meses, para el tratamiento de pacientes con AIJ, pues es barato, no presenta iatrogenia y lo toleran mejor que otros tratamientos. Se debería valorar el papel de la *C. hominis* en el curso de la enfermedad de nuestros pacientes.

TRATAMIENTO DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ) CON INFILTRACIONES ARTICULARES DE ACETÓNIDO DE TRIAMCINOLONA

M. Meléndez Plumed, A. Febrer Rotger, E. González Pascual, J. Ros Viladoms, L. Cancer y J.J. Lázaro

Hospital Universitari de Sant Joan de Déu. Barcelona.

Objetivo: Valorar la respuesta clínica al tratamiento con infiltraciones articulares de acetónido de triamcinolona en pacientes con AIJ, así como otras enfermedades reumáticas diagnosticadas y controladas en nuestra unidad.

Método: Valoramos 33 pacientes sometidos a una o más infiltraciones intraarticulares con acetónido de triamcinolona desde febrero 1999 a marzo de 2001. En total, 28 pacientes de sexo femenino y 5 de sexo masculino. La distribución por diagnósticos fue: 31 pacientes con AIJ (25 pauciarticular, 2 pauciarticular extendida y 4 poliarticular), 1 paciente diagnosticado de síndrome SEA y una paciente con artropatía de tobillo asociada a colitis ulcerosa. Se practicaron un total de 65 infiltraciones.

Los criterios seguidos para valorar los resultados son: la desaparición del dolor y los signos inflamatorios articulares.

Todos los pacientes han seguido controles al cabo de una semana postinfiltración y posteriormente según la evolución con un tiempo de seguimiento mínimo de 6 meses.

Resultados: De los 33 pacientes infiltrados, respondieron favorablemente a una única infiltración por articulación 21 (63,6%) con un tiempo de seguimiento mínimo de 6 meses y máximo de 25 meses. Los 12 pacientes restantes fueron infiltrados dos o más veces.

Todos los pacientes presentaron una buena respuesta al tratamiento a la semana postinfiltración, siendo el tiempo medio de remisión del dolor y los signos inflamatorios de 8,4 meses.

No objetivamos ninguna complicación significativa.

Conclusión: Las infiltraciones intraarticulares con acetónido de triamcinolona constituyen una terapia eficaz y segura para el control del dolor y de los signos inflamatorios articulares, que implica una mejoría rápida del nivel funcional de estos niños.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

E. Andreu e I. Calvo

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

Introducción: La enfermedad de Behçet (EB) es una entidad descrita en el adulto y poco conocida en el niño, siendo las manifestaciones sistémicas las que determinan su pronóstico destacando principalmente las formas neurológicas (Neuro-behçet NB) aproximadamente en el 27% de las series descritas en adultos.

Objetivo: Analizar la prevalencia de neurobehçet en nuestra serie y describir sus características clínicas comparándolas con las principales series de la literatura internacional.

Métodos: Aplicando un protocolo de acuerdo con los criterios del Grupo Internacional de Estudio de la EB 1990, se evaluaron retrospectivamente 27 pacientes con EB seguidos en nuestra Unidad de Reumatología Pediátrica desde 1991 hasta 2001. Se incluían datos clínicos, semiológicos, analíticos y pruebas complementarias específicas (RM vascular cerebral, SPECT cerebral, EEG, LCR). Se establecieron como criterios de inclusión: diagnóstico de EB con evidencia objetiva de afectación neurológica (exploración clínica y/o pruebas complementarias específicas alteradas), una vez descartadas otras causas.

Resultados: Los pacientes con EB presentaron las características siguientes: sexo V/M: 3/6, edad media EB 10,3 años (4-16), edad media NB 11,1 años (7-14), aftas orales y manifestaciones cutáneas en el 100%, aftas genitales 55%, uveítis 22%, artritis 33%, dolor abdominal 55%, HLA B5/B51 81% y Drw52 37%. Nueve niños presentaron afectación neurológica (prevalencia NB 33%) en forma de: cefalea 6 (66%), meningoencefalitis aséptica 3 (33%), síndrome cerebeloso 3 (33%), parálisis facial 3 (33%) y del III par 1 (11%), trastornos psiquiátricos 2 (22%) y crisis convulsiva 1 (11%). Secuelas neurológicas: 1 hemiparesia de carácter grave. Determinación del HLA: B5/B51 8 (66%) y DRw52 7 (78%). Pruebas complementarias patológicas: EEG 2 (40%), angio-RM cerebral 2 (29%), SPECT 3 (75%) y LCR 3 (100%).

Conclusiones: Destacamos una frecuencia elevada de NB en comparación con las series descritas en adultos dada la escasez de referencias pediátricas existentes. La variedad de manifestaciones observadas concuerda con la falta de un patrón característico de afectación neurológica en esta enfermedad. La mayoría de los niños con EB presentaron el HLA B5/B51 y la manifestación neurológica se correlacionó de forma estadísticamente significativa con la presencia del HLA DRw52.

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO CON ETANERCEPT EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ) Y COMPARACIÓN CON EL METOTREXATO

I. Calvo, J. Soriano y E. Andreu

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

Introducción: La AIJ es la enfermedad reumática más frecuente en la edad pediátrica y aproximadamente dos tercios de los pacientes van a precisar terapias agresivas. El metotrexato (MTX) es el inductor de remisión que más eficaz se ha comportado en la AIJ aunque no siempre existe una respuesta adecuada o una buena tolerancia, aumentando los efectos secundarios a medida que se incrementa el MTX. Ensayos aleatorios, a doble ciego y controlados con placebo han demostrado que el tratamiento con etanercept (ETN) tiene un beneficio clínico significativo en la AIJ poliarticular.

Objetivo: Valorar la respuesta clínica del ETN en nuestros niños con AIJ poliarticular refractaria al tratamiento con MTX y comparar su respuesta con la obtenida en aquellos niños con AIJ poliarticular que sí respondieron al MTX.

Métodos: Diseño: Ensayo clínico controlado sin asignación aleatoria.

Pacientes: Primer grupo: 10 niños tratados con ETN a 0,4 mg/kg/sub, 2 dosis semanal. Segundo grupo 12 niños elegi-

dos al azar desde el inicio del tratamiento con MTX, dosis entre 10-12 mg/m²/semana. Ambos grupos con un tiempo de observación de 6 meses. Se consideró el tratamiento concomitante con corticoides orales e infiltrados. Se les realizó examen físico, medidas de actividad y analítica al inicio, a los 15 días y mensualmente durante el período de estudio.

Para valorar la mejoría se siguieron los criterios de Pavía. Las variables consideradas fueron: dosis de corticoides orales (C VO), número de infiltraciones articulares (C IF), valoración global por parte del paciente (VG P), valoración global por parte del médico (VG M), número de articulaciones activas (Art), CHAQ, VSG.

Resultados:

	ETN Inicio-6 meses (DE)	MTX Inicio-6 meses (DE)	P
C VO mg/kg	0,38	0,145	0,002
C IF	3,6 (1,6)	1,33 (1,37)	0,002
Art	4,5 (1,08)	5,3 (1,6)	0,18
VG P	5 (1,1)	5 (1,2)	1
VG M	4,2 (1,9)	4,2 (1,9)	0,9
CHAQ	0,86 (0,37)	0,58 (0,22)	0,05
VSG	44,4 (28,4)	29,2 (14,8)	0,12

Diferencias de las variables al inicio y a los 6 meses según grupo de tratamiento.

Conclusiones: Según nuestros resultados los pacientes tratados con ETN presentaron una mejoría clínica importante y disminuyeron notablemente el consumo de corticoides vía oral e infiltrados respecto al grupo tratados con MTX.

UVEÍTIS ANTERIOR EN NIÑOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

I. Calvo, R. Martín, L. Gutiérrez¹, P. Marcos¹

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe.

¹Servicio de Oftalmología Hospital Doctor Peset. Valencia.

Introducción: La uveítis anterior es una de las manifestaciones extraarticulares más importantes de varias enfermedades reumáticas en la infancia especialmente en la AIJ. La frecuencia de la uveítis como complicación de la AIJ oscila según las diferentes series publicadas en la bibliografía entre el 2-20%. En la mayoría de los pacientes la uveítis es asintomática frecuentemente bilateral y si no se trata puede conducir a pérdida de visión. Trabajos recientes describen una mejoría en el pronóstico de esta complicación con el diagnóstico y tratamiento precoz.

Objetivo: Presentar la frecuencia y las características clínicas de la uveítis en nuestros pacientes con el diagnóstico de AIJ.

Pacientes y métodos: Se estudian 146 niños diagnosticados de AIJ en la Unidad de Reumatología Pediátrica durante los últimos 8 años y con un tiempo mínimo de evolución de 6 meses. El diagnóstico de AIJ se realizó según los criterios de Durban-1997, mientras la propuesta de dicho grupo no sea validada adecuadamente se han utilizado los criterios de clasificación de la ACR-1977; oligoarticular (cuatro o menos articulaciones). El diagnóstico de artritis psoriásica se realizó según los criterios de Vancouver y el de la espondiloartropatía según el European Spondylarthropathy Study Group.

El diagnóstico de uveítis activa se realizó basándose en encontrar células (Tyndall+) y proteínas en cámara anterior. Las sinequias, queratopatía en banda, cataratas, glaucoma y atrofia ocular se consideraron complicaciones de uveítis.

Resultados:

Pacientes: Se diagnosticaron un total de 12 uveítis (17 ojos) lo que supone una prevalencia de 8,2%. La media de edad en el momento de diagnosticarse la artritis fue de 4,8 años en los pacientes que desarrollaron uveítis frente a 8,6 años en el grupo de niños que no desarrollaron uveítis ($p < 0,001$).

La distribución de pacientes por grupos de AIJ y el porcentaje de uveítis:

	AIJ	Uveítis	Porcentaje
Número total	146	12	8,2
Oligoarticular	52	8	15,3
Poliarticular	30	4	13,3
Sistémicas	17	0	0
Psoriásicas	12	0	0
Espondiloartropatías	37	0	0

El número de niñas fue significativamente superior en el grupo de pacientes con uveítis. Ningún paciente con artritis psoriásica y espondiloartropatía presentó uveítis. La presencia de anticuerpos antinucleares fue positiva en el 83,3% de los niños con uveítis frente al 25% de los pacientes sin uveítis ($p < 0,001$).

Uveítis: La inflamación ocular afectó a 17 ojos y en todos ellos se trató de una uveítis anterior o iridociclitis el tiempo que transcurrió entre el diagnóstico de la artritis y el de la uveítis fue entre 6 meses y 4,2 años. En 1 paciente la uveítis precedió al diagnóstico de la artritis. En 4 pacientes la presentación fue asintomática. La afectación fue bilateral en 5 pacientes (45%). En el 50% de los casos la uveítis se presentó cuando la artritis estaba inactiva. Cuatro pacientes presentaron complicaciones (sinequias, cataratas y queratopatía en banda, en un caso se realizó vitrectomía).

Discusión: Recordar la necesidad de realizar exploraciones oftalmológicas periódicas en pacientes con AIJ, en particular en las niñas con formas oligoarticulares o poliarticulares de comienzo temprano y asociadas a ANA, ya que la detección y tratamiento precoz de la uveítis reduce las complicaciones ocasionadas por la inflamación crónica y asintomática que con frecuencia padecen estos pacientes.

y describimos formas de evolución, número de prótesis implantadas de cadera y rodilla, edad y tiempo de evolución de la enfermedad en el momento del primer implante y aparición de complicaciones.

Resultados: El número total de pacientes con AIJ fue de 267 (126 V/141 M), de los cuales 15 (5,62%, 6 V/9 M) habían sido sometidos a artroplastia. La siguiente tabla refleja las formas de inicio de la enfermedad, su curso evolutivo y el número de pacientes de cada grupo que han precisado prótesis:

Formas de inicio y nº de pacientes	Curso	Nº pacientes con prótesis	Nº total prótesis (cadera/rodilla)
Sistémico 44	Oligoarticular, 8	0	10 (7 C/3 R)
	Poliarticular, 36	5	
Poliarticular 53	Poliarticular, 53	5	13 (10 C/3 R)
	Oligoarticular 89	Oligoarticular, 54	0
Artritis-entesitis 81	Poliarticular, 31	3	
	Artritis psoriásica, 4	0	
	E. indiferenciada, 56	0	2 (2 C/0 R)
	EA con poliartritis, 16	2	
	Tarsitis anquilosante, 5	0	
Total	Reiter 3	0	
	EII, 1	0	
Total	267	15	34 (26 C/8 R)

Se implantaron un total de 34 prótesis: 25 caderas y 9 rodillas, con una media de 3 prótesis/paciente en oligoarticulares expandidas, 3,5 en poliarticulares FR+, 2 en poliarticulares FR-, 2 en sistémicas y 1 en artritis-entesitis. El tiempo medio de evolución de la enfermedad hasta el primer implante fue de 17 años (8-32), y la edad media de los pacientes al recibir la primera prótesis fue de 26 años (15-42). La mayoría de los pacientes (11/15) se encontraba en grado funcional III/IV según los criterios de Steinbrocker modificados. Presentaron complicaciones 5 prótesis: 2 rodillas con osteomielitis crónica, que fueron retiradas; 1 rodilla con aflojamiento séptico y 1 cadera con desplazamiento, que precisaron recambio.

Conclusiones: 1. En nuestra serie todas las artroplastias recaen sobre formas de curso poliarticular. 2. El mayor número de pacientes con prótesis corresponde a formas de inicio sistémico y poliarticular (5/15 y 6/15, respectivamente, en total 11/15). 3. El mayor número medio de prótesis por paciente recaen en formas de inicio poliarticular FR+ (7/2) y en oligoarticulares expandidas (9/3), lo que hace pensar que tienen un curso más agresivo y peor pronóstico de lo que inicialmente se creía.

PÓSTERS

ARTROPLASTIA DE CADERA Y RODILLA EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

M.A. García, R. Martín, M. Morcillo, J.A. Álvarez, E. Ceballos y M.L. Gámir

Servicio de Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Objetivo: Determinar la prevalencia de artroplastia de cadera y rodilla en AIJ en una serie hospitalaria y su relación con formas de inicio y grado funcional.

Pacientes y método: Seleccionamos los pacientes con diagnóstico de AIJ atendidos en nuestro servicio durante 1978-1999,

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN 2 CASOS DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES) PEDIÁTRICO

M.J. Martínez-González, C. Ruiz Espinoza, S. Martínez González, M.J. Rúa Elorduy, C. Garaizar Axpe y J.M. Prats Viñas

Unidades de Neuropediatría y Reumatología Infantil. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia.

Introducción: Durante los últimos 20 años se han diagnosticado en nuestro centro, 12 pacientes con LES, de los cuales 2 tuvieron clínica neurológica.

Objetivo: Estudiar la afectación neurológica en los niños con LES de nuestra casuística.

Pacientes: *Caso 1.* Niña de 9 años de edad, con talasemia menor por rama paterna, padre con artritis reumatoide, y madre con migraña con aura vertiginosa. Diagnosticada inicialmente de glomerulonefritis aguda hipocomplementémica. Tras obtenerse títulos positivos de ANA y anti-ADN, se realizó biopsia renal poco después del inicio, diagnosticándose una nefropatía lúpica mesangial. Simultáneamente presentaba alteración del comportamiento, insomnio, tics múltiples, impotencia funcional de extremidades superiores que provoca caída de objetos y cefalea. En la exploración neurológica presentaba corea de grado leve, con afectación de la musculatura facial, y de extremidades a predominio derecho, con reflejos osteotendinosos hiperclínicos. Los EEG, potenciales evocados multitest y RM fueron normales. Se inició tratamiento con corticoides e inmunosupresores (azatioprina), y carbamacepina e hidroxicina sintomáticas, con desaparición de la corea al mes y medio de su inicio.

Nueve años más tarde, consultó de nuevo a neuropediatría refiriendo que durante los últimos 6 años sufre 4-6 episodios por año, de escotoma visual izquierdo superior, de aparición lenta, y de 15 min de duración, sin cefalea posterior. Los PEAT, EEG tras privación de sueño, y RM fueron normales, siendo diagnosticada de migraña del tipo: aura sin cefalea.

Caso 2: Niño de 14 años, que inició con hematuria y proteinuria microscópicas, astenia, anorexia, mareo vertiginoso, dolores articulares erráticos, y alteración del carácter de un mes de evolución. Neurológicamente presentaba bradipsiquia, disartria, torpeza para la manipulación fina, hiperreflexia generalizada, y corea leve de predominio izquierdo. Las pruebas complementarias mostraron títulos positivos de ANA y anti-ADN, anticuerpo antifosfolípido IgG aumentado, y una nefropatía mesangial difusa grado III en la biopsia renal. Los EEG y el LCR fueron normales, con aparición en la RM de múltiples áreas hiperintensas en sustancia blanca periventricular de predominio frontal y en centros semiovais. FO: imagen de haz papilomacular blanquecino en superficie retiniana. Fue tratado con corticoides y azatioprina, desapareciendo la corea y demás sintomatología neurológica en mes y medio.

Comentarios: Nuestra experiencia detecta corea en ambos pacientes al inicio de la nefropatía lúpica, y un tipo especial de migraña (acefalálgica), más tardíamente en uno de ellos, sin relación con la actividad de la enfermedad y sin imágenes sugestivas de vasculopatía en la RM. Por el contrario, el paciente con alteraciones sugestivas en la RM nunca presentó cefaleas. Otros autores refieren cefaleas y convulsiones como los trastornos más frecuentes.

Conclusión: Siendo la corea autolimitada en el LES, es probable que se infradiagnostique, y quede enmascarada por la clínica concomitante de la nefropatía. Serían necesarios estudios comparativos para confirmar la hipótesis de una asociación casual de la migraña en este padecimiento.

EVALUACIÓN DE LOS CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN PROPUESTOS POR ILAR EN 1998 PARA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

R. Merino¹, J. De Inocencio² y J. García-Consuegra¹

¹Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Universitario La Paz.
²CS Estrecho de Corea. Madrid.

Objetivo: Evaluar los criterios de clasificación de AIJ propuestos por International League of Associations for Rheumatology (ILAR).

Método: Se agruparon 125 pacientes con artritis crónica utilizando clasificaciones tradicionales, fueron reclasificados según el sistema propuesto por ILAR, después de un mínimo de 6 meses de enfermedad. Las clasificaciones tradicionales utilizadas fueron: *European League Against Rheumatism* (EULAR) para ACJ pauciarticular, poliarticular con factor reumatoide (FR) negativo y sistémica, así como para poliartritis FR (+); los criterios de Vancouver para artritis psoriásica juvenil (APJ) y los criterios preliminares de European Spondyloarthritis Study Group para espondiloartropatía juvenil (EAJ).

Resultados: Los criterios de ILAR clasificaron 106/125 pacientes (84,8%). Todos los niños con ACJ sistémica, ACJ poliarticular FR (-), poliartritis FR (+) y APJ definitiva se clasificaron en la categoría correspondiente de ILAR. Sólo 47/59 (80%) de los pacientes con ACJ pauciarticular (35 persistente y 12 extendida) y 8/17 (47%) con EAJ pudieron ser situados en las categorías de ILAR, oligoartritis y entesitis relacionada con artritis (ErA). Un niño de 12 años, HLA-B27 (+) con ACJ pauciarticular cumplió criterios de ErA. Los dos pacientes con probable APJ fueron reclasificados como poliartritis FR (-). Diecinueve pacientes (15,2%) tuvieron que ser incluidos en el grupo "otras artritis", 13 por no reunir criterios para ninguna categoría, debido a familiares de primer o segundo grado con psoriasis (n = 12) o con enfermedad asociada con HLA B27 (n = 1) y los restantes 6 niños por reunir criterios para dos categorías, poliartritis FR (-) y ErA (n = 5) y poliartritis FR (-) y artritis psoriásica (n = 1).

Conclusiones: Se clasificaron 106 (84,8%) pacientes. Las causas que determinaron la inclusión en el grupo "otras artritis" fueron los antecedentes familiares de psoriasis (n = 12) o de enfermedad asociada con HLA-B27 (n = 1) y el comienzo poliarticular de la enfermedad (n = 6). Los criterios propuestos por ILAR posiblemente requieren nuevas revisiones.

IMPACTO DE LA DREPANOCITOSIS HOMOZIGOTA SOBRE EL SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO. UN RETO DIAGNÓSTICO EN PEDIATRÍA

A.I. Rayo Fernández, R. Díaz-Delgado y Peñas, S. Fernández Fernández y C. Calvo Rey

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

Introducción: La expresión de la hemoglobinopatía SS homocigota a nivel osteoarticular se podría resumir en: síndrome inflamatorio pies-manos. Artralgias-mialgias focales o difusas, osteoartritis infecciosas de origen hematógeno. Crisis vasooclusivas con infarto y/o embolia (generalmente de médula ósea).

Material: Presentamos una paciente de 14 años afecta de anemia drepanocítica homocigota con infartos digitales en manos descubiertos casualmente al realizar estudio radiológico por retraso de la pubertad. Analizamos, no sin sorpresa, la falta de sintomatología focal referida y, revisamos la patogenia de este fenómeno haciendo hincapié no sólo en el proceso vascular *sensu stricto*, sino en las múltiples consecuencias que el estado inflamatorio induce y mantiene en las manifestaciones reumatológicas de estos niños: la edad, la esplenía funcional, la susceptibilidad para las infecciones, etc., se refieren igualmente. Insistimos, eso sí, en la discitoquinemia que subyace en estos pequeños y su repercusión multiorgánica.

Conclusiones: La supuesta falta de dolor referido en las manos podría haberse atribuido a la habituación al dolor de estos

niños procedentes de zonas donde esta enfermedad afecta hasta el 40% de individuos (nos referimos a ciertas localidades nigerianas). Además, la concurrencia en nuestra paciente de varias crisis torácicas agudas con ingresos prolongados, hizo poco relevante el cuadro doloroso ACRO, pues prevalecían los infartos costales y la vasooclusión en diversos lóbulos pulmonares.

Para finalizar, la dificultad para discernir entre el infarto óseo de la infección, o de la embolia de medula ósea, con o sin espículas de hueso, hace que estos pacientes supongan un reto diagnóstico y terapéutico para el pediatra, reumatólogo, intensivista infantil, etc. De lo que se deduce la necesidad de enfocarse desde una óptica multidisciplinaria.

Una combinación de terapia inmunomoduladora con dexametasona precoz durante 2 días (Bertini, Blood 1999), antiinfecciosa y manipulación de la falciformación mediante medidas preventivas (hidratación, exanguinotransfusión o transfusión de hematíes), así como hidroxiurea para aumentar la cantidad de HbF, añadida a la prevención de la enfermedad neumocócica del más pequeño con vacuna heptavalente podría contribuir a un mejor control clínico de estos niños y a evitar el número de ingresos y su duración.

No puede olvidarse que el número de episodios dolorosos por año es un excelente marcador de la gravedad de la enfermedad y se correlaciona con la muerte a más temprana edad.

TRATAMIENTO DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ) CON ETANERCEPT

J. García-Consuegra y R. Merino

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

Objetivo: Evaluar la respuesta al tratamiento con Etanercept en pacientes con AIJ refractaria.

Material y método: Ocho niñas y 6 niños, 9 de comienzo sistémico y 5 poliarticular, con edades de 12 ± 3 (7-18) años y artritis en ≥ 5 articulaciones, recibieron etanercept (0,4 mg/kg/SC/2 veces semana). El tiempo de evolución de enfermedad era 7 ± 2 (3-11) años. Todos precisaban corticoides y eran refractarios o intolerantes a dosis medias de metotrexato. Se evaluaron los criterios de Pavía y los de American College of Rheumatology (ACR).

Resultados: Los resultados se muestran en las tablas 1 y 2.

Comentarios: El etanercept fue bien tolerado, sin efectos adversos importantes. Tres pacientes (21%) con una forma sistémica tuvieron que abandonar el tratamiento por reactivación de su enfermedad en el primer trimestre. De los 8 casos que completaron 1 año de tratamiento, mejoraron 4 (50%) según los criterios de Pavía y 3 (38%) siguiendo los criterios de ACR.

ENTEROPATÍA PIERDE PROTEÍNAS EN LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH

S. Robles Feberer, M. González López, C. Vida Fernández,
V. Alonso Morales, J.M. Jiménez Hinojosa,
P. Moreno Pascual y C. Sierra Salinas

Departamento de Pediatría. H.º Materno-Infantil. C.H. Carlos Haya. Málaga.

Introducción: La púrpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis de pequeños vasos, provocada por un mecanismo inmunológico. Caracterizada por afectación cutánea, articular, gastrointestinal y renal; presentando otras manifestaciones infrecuentes o atípicas que conviene tener en cuenta.

TABLA 1. Pacientes que mejoraron según criterios de Pavía

	3 meses (n = 14)	6 meses (n = 11)	12 meses (n = 8)
Sistémicos	6	4	2
Poliarticulares	5	4	2
Total	11 (79%)	8 (73%)	4 (50%)

TABLA 2. Porcentaje de mejoría (mediana) de los criterios evaluados

	Al 6.º mes	Al año
Capacidad funcional (cHAQ)	22	43
Valoración del médico	58	43
Valoración del paciente/padres	50	32
Valoración del dolor	46	-25
N.º de articulaciones activas	80	44
N.º de articulaciones dolorosas	78	55
N.º de articulaciones tumefactas	60	-50
N.º de articulaciones limitadas	38	23
Velocidad de sedimentación	7	-4

Caso clínico: Motivo de ingreso: Niña de 3 años que acudió a urgencias por presentar en las últimas 72 h: vómitos de contenido alimentario, dolor abdominal intermitente, decaimiento, deposiciones más blandas, sin productos patológicos; afebril.

Exploración al ingreso: REG, mucosas secas, palidez de piel no de mucosas. CC: NC, cercos periorbitarios; no signos meníngeos. Tórax: NC, ACR: normal. Abdomen: distendido, globuloso, no masas, no HEM, dolor hemiabdomen izquierdo, no defensa, puñopercusión negativa. Resto normal.

Exámenes complementarios al ingreso: Hemograma: L: 26.040 μ l (N, 79%; L, 14%). Pla.: 653.000 μ l; Hb: 12,1 g/dl. PCR: 19,7 g/dl. EAB, creatinina, urea: normales.

Iones: Na 121, K 4,74, Cl 83. Eco abdominal: ascitis generalizada con alteración del patrón intestinal, orienta hacia un proceso de enteritis, sin signos de cuadro quirúrgico.

Evolución: En planta se inicia corrección de hiponatremia. Al segundo día aparecen lesiones purpúricas en plantas, tobillos y glúteos, iniciándose tratamiento corticoideo.

Exámenes complementarios hospitalizada. Estudio coagulación: normal. Na: 133. Proteínas totales: 3,7 (albúmina: 1.760 mg/dl. Ig: -). Sedimentos urinarios seriados: normales. Heces: grasa y azúcares dentro de la normalidad. Cultivo: no parásitos, flora normal. α_1 -antitripsina: 3,6.

Conclusiones: El motivo de presentar este caso clínico es la rareza del mismo tanto en su presentación (las lesiones purpúricas aparecieron después de la clínica abdominal), como en el tipo de complicación: una enteropatía pierde proteínas, que no hay que olvidar cuando nos encontremos con una hipoproteinemias, y cuyo diagnóstico se ha facilitado con la determinación de α_1 -antitripsina fecal.

DOLOR MUSCULOESQUELÉTICO EN LA CONSULTA DE ATENCIÓN PRIMARIA

I. Abad Therón, I. Cabeza Díez y J. Sánchez Etxaniz

C.S. Txori-erri. C.S. Galdakao. Bizkaia.

Objetivos:

1. Determinar la prevalencia del dolor musculoesquelético como motivo de consulta en atención primaria pediátrica.
2. Catalogar el dolor musculoesquelético en atención primaria pediátrica.
3. Describir las características de la población atendida por este motivo en consulta de atención primaria de Bizkaia (País Vasco).

Material y métodos: Estudio prospectivo de visitas atendidas en consulta de atención primaria de Bizkaia en el período comprendido entre 1 de mayo y el 31 de julio de 2001. Criterios de inclusión: edad entre ≥ 3 años y < 15 años. Evaluación musculoesquelética requerida por el paciente o sus padres. Registro de datos en un protocolo previamente establecido.

Resultados: En el período de estudio, 52 de las 1.431 visitas (3,6%) atendidas de niños ≥ 3 años y < 15 años fueron por dolor musculoesquelético. La edad media de los pacientes fue 8,1. Un 57,6 correspondía a varones. En un 92,3% el dolor musculoesquelético fue el motivo primario de consulta. La localización más frecuente correspondió a la extremidad inferior (57,9%). En un 44,2% de los pacientes la etiología traumática fue la causa del dolor; un 17,3% correspondieron a causas mecánicas (fascitis plantar, sobreesfuerzo), en un 23% se etiquetaron de inespecíficos, las variantes normales de crecimiento supusieron un 7,7 y un 3,8% fueron sinovitis transitorias. Se realizaron exámenes complementarios (radiología y/o pruebas de laboratorio) en 22 pacientes (42%). Precizaron derivación a urgencias o a consulta de especialista 10 pacientes (19,2%).

Conclusiones: El dolor musculoesquelético representa un porcentaje nada despreciable de las consultas de atención primaria pediátrica.

En la mayoría de los casos su manejo y solución se realiza en el contexto de la atención primaria pediátrica.

Es de interés para el pediatra de atención primaria una correcta formación en este tema.

DISCITIS EN NIÑOS PEQUEÑOS: REVISIÓN DE 5 CASOS

R. García, C. Poza, M.J. Rúa¹ y M. Labayru

Departamento de Pediatría. ¹Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital de Cruces-Barakaldo (Bizkaia).

Introducción: La discitis es un proceso autolimitado y de controvertido origen infeccioso que se diagnostica con dificultad en los niños más pequeños debido a la inespecificidad de su presentación.

Material y métodos: Se presentan 5 casos de discitis en niños menores de 2 años y medio ingresados en nuestro Departamento de Pediatría en los últimos 10 años. Asimismo, se ha procedido a una revisión de la bibliografía a partir de la base de datos MedLine.

Resultados: El 100% de los casos presentados eran varones. La edad media al diagnóstico era de 21,2 meses (11-27 meses), y la clínica de presentación cojera y rechazo a la bipedestación, deambulación y/o sedestación. El tiempo de evolución al momento del diagnóstico es de 3 semanas y media (10-45 días).

El dato analítico patológico más constante es la elevación de la VSG (80%). El 80% presentaba una radiografía simple de columna patológica en el momento del diagnóstico, mientras que el 100% de las gammagrafías óseas realizadas mostraban captación patológica y todas las RM/TC mostraban hallazgos compatibles con la enfermedad. No se aisló microorganismo alguno en el hemocultivo en ningún caso, y no se realizaron punciones o biopsias diagnósticas de las lesiones. Todos los niños fueron ingresados durante unas 4 semanas (17-34 días), recibiendo el siguiente tratamiento: el 100%, reposo y AINE; un 40% recibió además corticoides orales durante 14-18 días, y otro 40% fue tratado con corsé durante 4-6 meses al alta hospitalaria. Respecto al uso de antibióticos para el tratamiento de esta entidad, éstos fueron empleados en el 100% de los casos, durante 44 días (28-70 días), por vía intravenosa al principio durante 3 semanas (14-28 días) y oral durante otras 3 semanas (8-42 días). En el seguimiento posterior (3 meses-4 años), todos los niños han mostrado una excelente evolución clínica, aunque los cambios radiológicos eran persistentes en el 100% de los controles realizados más allá de los 12 meses de evolución tras el diagnóstico.

Conclusiones:

– La discitis es una entidad de difícil diagnóstico en niños pequeños debido a la inespecificidad de la clínica de presentación y de los hallazgos de laboratorio y al retraso en la aparición de signos radiológicos.

– Las técnicas de imagen más sofisticadas, TC/RM, deberían ser empleadas con más frecuencia ante los procesos sospechosos, ya que su mayor sensibilidad y especificidad permitiría un diagnóstico más precoz (¿varía pronóstico?).

– Aunque la etiología infecciosa sigue siendo origen de controversia en la bibliografía, nuestra tendencia actual es el uso de antibioterapia intravenosa y posteriormente oral, sin necesidad de someter a los niños a pruebas cruentas, salvo en el caso de refractariedad al tratamiento.

– Sería recomendable estudiar la conveniencia de sustituir la antibioterapia intravenosa inicial por antibioterapia oral, lo que reduciría/eliminaría la estancia hospitalaria.

– La resolución clínica satisfactoria es la norma, pero los hallazgos radiológicos persisten en el tiempo.

PSORIASIS PUSTULOSA AGUDA CON ARTRITIS

R. Velasco Bernardo, P. Sánchez, J. Sampedro, J. Cobas y J.A. Alonso

Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Introducción: La psoriasis pustulosa aguda, con participación articular, es una entidad rara en la infancia.

Caso clínico: Niña de 14 años, con antecedentes desde 3 meses antes, de lesiones en rodillas y codos diagnosticada de psoriasis. 15 días antes del ingreso presenta un cuadro faringoamigdalár que es tratado con antibióticos y se acompaña de exantema máculo-pápulo-pustuloso, de inicio en cara y plantas y posteriormente generalizado. En los últimos días, tumefacción articular a nivel de articulaciones metatarsofalángeas bilaterales, tobillo derecho e interfalángeas de 4.º dedo de pie derecho con aumento de calor. Ocasionalmente presenta dolor sacroilíaco.

Exploraciones complementarias:

– Sistemática de sangre: Hb, 12,6; Hto, 37,7%; leucocitos, 11.700 (N, 72%; L, 18,9%; M, 5,7%; E, 2,4%); VDS 36-64. Plaquetas 278.000. Estudio de coagulación normal.

– Bioquímica: glucosa, urea, iones, función renal, colesterol y triglicéridos: normales. GOT, 36; GPT, 66; gamma-GT, 37; inmunoglobulinas normales.

– Radiografías de tobillos y pies: normales.

– Cultivos: frotis faríngeo, hemocultivos y exudado de lesiones, negativos.

– Serología de CMV, EB, rubéola, hepatitis, herpes, VIH, negativas.

– Aglutinaciones a *Salmonella* y *Brucella*: negativas.

– Aslo 280. ANA: negativo. FR: negativo. WR: negativo. C3, C4: normales.

– PCR: negativa.

– Estudio oftalmológico: normal.

– HLA B27: negativo.

Evolución: Se instaura tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos produciéndose mejoría, tanto articular como cutánea; lenta, pero progresiva, hasta la desaparición total de los síntomas en aproximadamente 2 meses.

FUNCIÓN PULMONAR EN NIÑOS CON ENFERMEDAD SISTÉMICA

L. Lacruz¹, L. Rodrigo², J. Figuerola¹, B. Togoies³, F. Ferrés¹, A. Juan¹ y J.M. Román¹

Unidades de ¹Reumatología Pediátrica y ²Neumología Pediátrica.

³Servicio de Neumología. Hospital Universitario Son Dureta. Mallorca.

La afectación pulmonar es una constante en la descripción de las manifestaciones de las diversas enfermedades sistémicas. Así, por ejemplo, en el lupus eritematoso sistémico (LES) se describe hasta en el 48% de los casos, y en la dermatomiositis alrededor del 40%. Esta afectación pulmonar incluye diversas patologías, de las que podemos destacar como más frecuentes el trastorno restrictivo de la ventilación y la disminución de la capacidad de difusión, a menudo asintomáticos. Otras posibilidades incluyen pleuritis, hipertensión pulmonar, hemorragias pulmonares, tromboembolismos, enfermedad pulmonar intersticial, etc.

Objetivo: Con el presente trabajo pretendemos describir la función o afectación pulmonar del grupo de pacientes controlados por enfermedad sistémica en nuestra Unidad de Reumatología Pediátrica, en el momento actual.

Pacientes y métodos: Actualmente se controlan un total de 7 pacientes con enfermedad sistémica, 4 niñas (57%) y 3 niños (43%), con edades comprendidas entre 7 y 14 años (media de edad de 12,2 años). De estos 7 niños, uno de ellos presenta dermatomiositis, un segundo paciente presenta una forma inespecífica, y los 5 restantes presentan LES (71%), uno de los cuales asocia un síndrome antifosfolípido secundario. En todos ellos se realizó una espirometría, pletismografía y prueba de difusión de monóxido de carbono (que valora fundamentalmente lesión capilar), así como radiografía de tórax y evaluación con VSG y PCR de la actividad de la enfermedad.

Resultados: Ninguno de los 7 pacientes presentaba síntomas de afectación pulmonar (disnea ante el esfuerzo, tos, etc.), ni se observaron alteraciones en la radiografía de tórax en ninguno de ellos. En todos ellos los parámetros de actividad se encontraban dentro de los valores normales. Tan sólo uno de los pacientes con LES presentó en la espirometría un patrón restrictivo, con FEV₁ de 73,4% y FVC de 67,8%. La capacidad de difusión (DLCO), corregida por el volumen alveolar (DLCO/VA), mostró en dos niñas afectadas de LES (29% del total y 40% de los LES)

sus valores más bajos, una de ellas claramente inferiores a la cifra normal, con un 75%, y otra con un 86% respecto a los valores normales.

Comentarios: Nuestros resultados parecen confirmar los datos publicados, en los que un porcentaje elevado de niños asintomáticos, fundamentalmente con LES, presentan alteraciones en la difusión o trastornos restrictivos, mientras que el resto de manifestaciones se correlacionan más con la actividad de la enfermedad. Por tanto, hay que destacar la necesidad de realizar estos controles en todos los pacientes, tanto sintomáticos como asintomáticos.

ANTICOAGULANTE CIRCULANTE TRANSITORIO. ENTIDAD COMÚN EN PEDIATRÍA

R. Díaz-Delgado y Peñas, G. Ares Mateos, F. Verjano Sánchez y A.I. Maderuelo Sánchez

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

El síndrome de anticoagulante lúpico se manifiesta obligatoriamente por un TTPA prolongado como tal sin síndrome, puede estar encuadrado en la entidad de síndrome antifosfolípido primario (se acompañaría de fenómenos tromboembólicos) o ser una manifestación más del LES, en cuyo caso lo denominaríamos síndrome antifosfolípido secundario.

El TTPA prolongado es una manifestación obligatoria para tener en cuenta estos procesos. Sin embargo, se habla poco de la presencia de anticoagulante circulante en distintas condiciones clínicas, sean éstas o no potencialmente graves. Recientemente se publica la prevalencia y el estudio de anticuerpos antifosfolípidos en poblaciones pediátricas asintomáticas (1) estudiando el TTPA en pacientes con alguna infección viral y en niños que se les realiza de forma rutinaria antes de una intervención quirúrgica. El diagnóstico de APLA (anticuerpos antifosfolípidos y anticoagulante lúpico) no se correlacionó con manifestaciones clínicas hemorrágicas ni tromboembólicas, y fue primario en la mayoría de los casos. Se discute así mismo si es o no pertinente seguir a estos pacientes en revisiones posteriores, una vez descartado, eso sí, un déficit de la coagulación vía intrínseca.

Se presentan 3 casos, uno de ellos afectado de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, y otros dos lactantes ingresados con fiebre, exantema, hepatomegalia y viriasis transitoria.

Caso 1. Varón de 20 meses que ingresó con eritema multiforme menor. Tras 24 h de observación inició fiebre alta, taquicardia desproporcionada a la fiebre, taquipnea, y distrés respiratorio con saturaciones de O₂ oscilantes y relleno capilar lento. Ante el cumplimiento de criterios adaptados de SIRS, se pidió analítica que reveló leucocitosis con desviación izquierda, trombocitosis y PCR alta. La hemostasia demuestra TTPA de 65 con ausencia de D-dímero, y fibrinógeno alto. Las tensiones se mostraban así mismo oscilantes, por lo que se decide expansión de volemia con cristaloides y, posteriormente, con plasma fresco congelado. Dada la escasa respuesta clínica y la persistencia del alargamiento del TTPA (superior a 90), se inicia tratamiento con bolus de metilprednisolona a 30 mg/kg rápido, obteniéndose una franca mejoría, y normalizándose hasta la fecha el TTPA. El estudio *a posteriori* con ANA, ACA, ANCA, anti-ADN es por el momento negativo. La biopsia de piel confirma la necrosis de los queratinocitos y demás criterios de eritema multiforme, y el estudio virológico confirma el virus de Epstein-Barr en serologías.

Caso 2. Niña de 2 meses que ingresó con fiebre alta, irritabilidad y rechazo de las tomas. La exploración revela un buen estado general, exantema maculopapular, sin focalidad ni síndrome inflamatorio o constitucional.

El estudio de batería de sepsis incluyendo LCR no revelan hallazgos de significación patológica. El TTPA estaba alargado más del doble de su valor y las aminotransferasas moderadamente altas. A pesar de la irritabilidad, y dada la normalidad del resto de parámetros analíticos salvo el TTPA se realizó estudio de cuantificación de factores que es normal.

Tres días después ingresó su hermana gemela con idéntica sintomatología. En ambas se desarrolla un exantema maculopapular de desaparición lenta a la vitropresión exhibiendo datos leves de necrobiosis hepática y ausencia de coagulopatía de consumo. Se dan de alta con el diagnóstico de viriasis y anticoagulante circulante transitorio y se citan en consultas externas.

Tras 3 semanas de seguimiento se positivizan en la segunda los anticuerpos antimúsculo liso cuyo significado está aún por aclarar.

Concluimos en el detalle de APLA con una frecuencia mucho mayor de lo que se podría esperar en pediatría. Conocer su existencia supone un reto, pues, a pesar de que en la mayoría de los casos no se acompaña de enfermedad grave, sí requiere en ocasiones terapia inmunomoduladora que desde el punto de vista patogénico se muestra eficaz y evita estudios posteriores.

SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO Y ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDO PERSISTENTES SIN TROMBOSIS EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO INFANTIL

M. Pombo Suárez, R. Merino, D. Pascual-Salcedo¹, M.V. Cuesta², A. Gil-Aguado³, J. García-Consuegra y Grupo Colaborativo de SAF del Hospital Universitario La Paz

Unidad de Reumatología Pediátrica. ¹Servicio de Inmunología. ²Servicio de Coagulación. ³Servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Objetivo: Evaluar los datos clínicos y el tratamiento recibido por un grupo de pacientes pediátricos con síndrome antifosfolí-

pido (SAF) o con lupus eritematoso sistémico (LES) y anticuerpos antifosfolípido (AAF) persistentes.

Método: Desde 1990 en la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital la Paz. Tres pacientes han reunido criterios de SAF, un SAF primario y dos secundarios a LES y otros 2 pacientes con LES han presentado AAF persistentes sin trombosis.

A todos se les han realizado al menos dos determinaciones de: anticoagulante lúpico (AL), anticuerpos anticardiolipina (aCL), anticuerpos antibeta-2-glicoproteína 1 (β 2-GP1) y anticuerpos antiprotrombina (aPT), con un intervalo superior a 8 semanas.

Resultados: La tabla 1 muestra las manifestaciones clínicas, el tratamiento y la evolución de los pacientes y la tabla 2 los resultados de los AAF.

Comentarios: Exponemos nuestra experiencia en niños con SAF o con LES y AAF persistentes. En estos pacientes, el riesgo de trombosis y de sus recurrencias, así como la intensidad y duración del tratamiento anticoagulante, no son bien conocidos.

SÍNDROME SEA. SOLAPAMIENTO CON FIBROMIALGIA. PAPEL DE LAS INFILTRACIONES CON TA E IMPACTO SOBRE EL SÍNDROME DOLOROSO DIFUSO

C. Vela Valdecabres, R. Díaz-Delgado y Peñas, S. Fernández Fernández y Ares Mateos Gonzalo

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

Introducción: El síndrome SEA (seronegatividad, entesitis y artropatía), cuando se manifiesta a cierta edad (entre los 9-10 años y la adolescencia intermedia) y, a pesar de cumplir criterios reumatológicos claros, se solapa en numerosas ocasiones con alodinia mecánica o síndrome fibromiálgico. Se den o no datos completos de fibromialgia (FM) *senso stricto*. Presentamos los resultados de un paciente afectado de este síndrome y el impacto que la infiltración de corticoides produjo, no sólo en las tendosinovitis y fascitis sino en el cuadro FM.

Métodos: Infiltración con tetracetónido de triamcinolona en uno de los brotes de entesitis tras tres ciclos diferentes de AINE

TABLA 1. Clínica, tratamiento y evolución

Casos	Sexo	Trombosis	Diagnóstico	Profilaxis de trombosis	Evolución	Trombosis recurrente	Seguimiento (años)
1	V	TVP + EP	SAFP	Warfarina	Favorable	No	8
2	M	ACVA	SAFS a LES	Aspirina	Favorable	No	10
3	M	TVP	SAFS a LES	Aspirina	Favorable	No	10
4	V	-	LES + AAF	Aspirina	Favorable	-	9
5	V	-	LES + AAF	Aspirina	Favorable	-	10

TVP: trombosis venosa profunda; EP: embolismo pulmonar; ACVA: accidente cerebrovascular agudo; SAFP, síndrome antifosfolípido primario; SAFS, síndrome antifosfolípido secundario; LES, lupus eritematoso sistémico; AAF, anticuerpos antifosfolípido.

TABLA 2. Anticuerpos antifosfolípido

Casos	Anticuerpos anticardiolipina		Anticuerpos anti- β 2-glicoproteína 1		Anticuerpos antiprotrombina		Anticoagulante lúpico
	IgG	IgM	IgG	IgM	IgG	IgM	
1	50	-	32	14	> 100	16	+
2	-	10	-	8	-	-	+
3	14	-	-	9	10	-	+
4	44	14	30	17	65	-	+
5	-	-	-	-	-	-	+

solos o combinados con terapia coadyuvante (ciclobenzaprina 4 semanas), antidepresivos tricíclicos junto con ibuprofeno y, en uno de ellos, indometacina, al predominar la tendinitis aquilea y de aductores del muslo.

Varón de 13 años con antecedente de sepsis y meningitis por estreptococo grupo B en período neonatal y con tratamiento anticomicial hasta 2 meses antes de ser valorado en Unidad de Reumatología Pediátrica de Hospital General Severo Ochoa. Destaca el trastorno adaptativo con rendimiento escolar pobre sin repercusión motora alguna y con inmadurez psíquica. Acude de numerosas ocasiones a urgencias con dolor difuso, cefalea, crisis de dolor precordial y es visto en consultas de cardiopediatría, neurología sin un diagnóstico concluyente. Presenta dos episodios de sinovitis de cadera de más de 6 días de duración con evidencia ecográfica y dolor en la parte baja de la espalda. La pérdida de peso junto con los dolores difusos hacen que se remita a consulta de reumatología pediátrica donde se objetiva: constatación anamnésica de dolor por encima y debajo de cintura pélvica, a ambos lados de esqueleto axial de más de 6 meses de duración y, acompañados de *tender points* 8 FM persistentes en las dos primeras revisiones, insistencia en un sueño no reparador y rigidez matutina, así como cefalea y aftas yugales + de 6/año. En la exploración destacaba un índice de masa corporal inferior a P₃. Varón musculado con escaso pánico, colaborador con ocasional dislalia y afectado crónicamente de lo que él y los familiares expresan como dolor de todo el cuerpo. A su vez se objetivan datos claros de fascitis plantar en puntos de referencia, a nivel perirrotuliano y, en la última revisión y, tras un brote de severidad mayor, tendinitis intensa de extensores largo y corto así como abductor largo del pulgar de la mano derecha con tumefacción y disminución del espacio de la tabaquera anatómica con dolor en el grupo extensor común de los dedos de la misma mano. Tendinitis aquilea de igual o menor intensidad que en otras entrevistas y dolor en punto de inserción de epicondíleos (supinadores y primer radial externo). El dolor en la maniobra *fabere* no se daba en esta revisión, por otra parte, tampoco existía rigidez lumbar (Schöber + 4,5). Permanecían "activos" *tender points* condroesternales 2.º y 3.º EICI así como nucleares, y esta vez con menos intensidad los escapulares y anserinos. La negatividad del HLA B27 y la leve expresividad de los reactantes de fase aguda hacen que, junto con una intensa repercusión disfuncional en la familia (episodio "confusional" con cefalea severa e intento de autólisis mientras tomaba indometacina). Nos decidimos a la infiltración de aquellas vainas tendinosas o fascias que se encontraban más afectadas en ese momento. La infiltración se realiza con TA en fascia plantar con 40 mg total dividido en tres de los puntos más sensibles y en la tabaquera anatómica en vainas de extensión largo del pulgar y en la envoltura serosa común de abductor largo y extensor corto del pulgar así como en el ligamento anular extensor del carpo. Se realiza sedoanalgesia con EMLA 60' antes y fentanilo en perfusión rápida + midazolam 10' antes según protocolo de la unidad. Se realiza un ingreso de estancia corta y, en el momento del alta 8 h después se objetiva una espectacular mejoría que se confirma en la revisión varios días después con desaparición de los *tender points* y mejoría global. Se concluye con la discusión del papel de los corticoides intralesionales en estos pacientes y los mecanismos etiopatogénicos de la FM.

BRUCELLOSIS ABORTUS PUESTA DE MANIFIESTO POR ARTRITIS DE RODILLA. ARTROCENTESIS COMO TÉCNICA EN RESIDENTES EN FORMACIÓN PEDIÁTRICA

C. Vela Valldecabres, R. Díaz-Delgado y Peñas,
S. Fernández Fernández y A.I. Rayo Fernández

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

Fundamento: Destacar la importancia de la artrocentesis de articulación accesible precoz como técnica diagnóstica y su consecución en los Residentes en formación.

Introducción: Presentamos el caso de una paciente de 9 años que consultó a urgencias por inflamación de rodilla de 24 h de evolución, sin cortejo diagnóstico ni fiebre o cuadro constitucional.

La artrocentesis con técnica habitual de sedoanalgesia realizada en el cuarto de urgencia reveló un líquido opalescente claro con células inflamatorias y se procedió al alta para su seguimiento en consultas externas.

Con tan sólo 3 días de estudio se nos confirma la existencia de *Brucella abortus* y nos ponemos en contacto con la familia para su estudio sin demora. Se realizó así mismo hemocultivo aislándose el mismo germen. El estudio general reveló signos de necrobiosis hepática con aumento de más de seis veces las aminotransferasas, ensanchamiento difuso del tamaño del hígado con imágenes micronodulares y datos de esteatosis.

Se desarrolla esplenomegalia y se inicia tratamiento convencional con estreptomocina y doxiciclina según pautas revisadas.

Se analizan los casos en la bibliografía de *Brucellosis* tipo *abortus* y su escasa frecuencia en nuestro medio, la ausencia de datos epidemiológicos en la anamnesis y la afectación monoarticular en rodilla frente a otras localizaciones más habituales como sacroilíacas o axiales.

La excelente evolución, y los datos patocrónicos nos inducen a reflexionar sobre la técnica de la artrocentesis precoz, así como el adiestramiento de los residentes de pediatría, haciendo énfasis una vez más en la importancia de la patología musculoesquelética en la edad pediátrica y de los aspectos docentes-organizativos de los mismos.

FENÓMENO DE RAYNAUD INFANTIL. EVOLUCIÓN Y HALLAZGOS INMUNOLÓGICOS Y CAPILAROSCÓPICOS

S. Bustabad, E. Trujillo, B. Rodríguez-Lozano, A. Arteaga,
I. Ferraz y T. González

Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

Introducción: El fenómeno de Raynaud (FR) puede ser el inicial síntoma de una conectivopatía y llegar a preceder a otras manifestaciones incluso en años. En la edad infantil las conectivopatías que con mayor frecuencia se asocian con FR son el lupus eritematoso sistémico, la esclerosis sistémica y la dermatomiositis.

Objetivo: Seguimiento del fenómeno de Raynaud (FR) de comienzo infantil, antes de los 16 años de edad, y su relación con hallazgos inmunológicos y capilaroscópicos.

Pacientes y métodos: Se estudiaron 26 pacientes infantiles (24 mujeres y 2 varones), no seleccionados y consecutivos, enviados en el período de 18 meses (enero 2000-junio 2001) con FR, sin sintomatología cutánea ni visceral: edades comprendidas entre 10-16 años (edad media, 15 años) y una media de evolu-

ción de 4,1 años. Se realizó investigación inmunológica y capilaroscópica.

Resultados: El 45,8% de las pacientes desarrollaron conectivopatía: 3 LES, 2 EMTC, 4 conectivopatía indiferenciada (CI) y 2 preesclerodermia. El tiempo de evolución del FR fue superior (media 4,5 años) en los pacientes de conectivopatía que en los que tenían FR y ANA negativos (media, 2,5 años). Los AAN fueron positivos en el 41,7%: 80% patrón moteado, 10% homogeneo y 10% centrómero, a títulos superiores a 1/160; en 3 casos se detectan especificidades (anti-RNP en 2 casos con EMTC y en un caso anti Ro/La con CI). Los patrones capilaroscópicos fueron de conectivopatía en el 29,6%, de esclerodermia el 12,5% y patrón funcional hipohémico el 20,8%; la capilaroscopia fue normal en el 37,1%. El patrón funcional hipohémico se observó en los pacientes con fenómeno de Raynaud y AAN negativos, excepto dos con patrón capilaroscópico de conectivopatía.

Conclusiones: 1. El FR infantil es más frecuente en niñas con una edad media de 15 años. 2. En los pacientes con FR y AAN+ se observó patrón capilaroscópico de conectivopatía/esclerodermia, confirmando el diagnóstico de conectivopatía en el seguimiento. 3. El patrón funcional hipohémico se relacionó significativamente con FR y AAN negativos.

NIÑOS MENORES DE 24 MESES DIAGNOSTICADOS DE SINOVITIS TRANSITORIA EN LA URGENCIA DE PEDIATRÍA DE UN HOSPITAL TERCIARIO. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

C. Calvo Monge, E. Morteruel Arizkure, M.A. Vázquez Ronco¹, J. Benito Fernández¹

¹Urgencias de Pediatría. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia.

Objetivo: Estudio de la evolución y pronóstico de los niños menores de 24 meses diagnosticados de sinovitis transitoria en la urgencia de pediatría.

Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo de 47 niños menores de 24 meses diagnosticados de sinovitis transitoria en el servicio de Urgencias de Pediatría del Hospital de Cruces durante el período de enero 2000 a mayo 2001. Se revisaron las características clínicas y epidemiológicas, las pruebas complementarias (pruebas de laboratorio y radiológicas) y se contactó telefónicamente con las familias para ver la evolución y el tiempo de duración de los episodios.

Resumen: La media de edad de los lactantes en estudio fue de $18 \pm 3,5$ meses (de los cuales el 40,4% eran < 18 meses). El 59,6% (28) eran varones. Presentaban un tiempo medio de evolución de 33 ± 47 h. Sólo 2 niños (4,3%) habían presentado sinovitis previas. La afectación articular unilateral fue la presentación clínica más frecuente (97,9%) y la articulación más frecuentemente afectada fue la cadera (89,4%) seguida del tobillo (10,5%).

El 19,1% (9) asociaban fiebre en el momento del diagnóstico, en el 77,8% se trataba de febrícula (< 38 °C). Otros síntomas que presentaban eran cuadro catarral en 24 casos (51,1%) y diarrea en 4 (8,5%). El 40% no presentaba clínica asociada.

Se realizó analítica en 4 casos (8,5%) presentando una media de leucocitos de 13.250 ± 3.911 l/ml y PCR $2,5 \pm 1,9$ mg/dl. Se realizaron 15 radiografías simples (31,9%) siendo todas normales. No se realizó ecografía ni otras pruebas de imagen.

El 100% de los niños fue dado de alta con medidas de reposo y tratamiento antiinflamatorio.

Doce pacientes (25,5%) reconsultaron, se realizaron nuevas pruebas diagnósticas en 11 casos (23,4%) y sólo un caso (4,2%) requirió ingreso. En todos los episodios revisados el diagnóstico final a la resolución del cuadro no varió respecto al diagnóstico inicial, el niño que requirió ingreso fue dado de alta tras tratamiento antiinflamatorio sin alteración analítica y/o radiológica.

En todos los casos se objetivó la resolución espontánea del cuadro. El tiempo medio de resolución de los episodios fue de $10 \pm 19,27$ días, el 80,9% fue ≤ 10 días.

Los 9 niños con tiempo de resolución superior a 10 días no tuvieron diferencias estadísticamente significativas con los niños con tiempo de resolución menor o igual a 10 días en cuanto a datos epidemiológicos, clínicos, y de pruebas complementarias. Sólo se constató que los niños con tiempo de evolución > 10 días reconsultaron en más de una ocasión ($p < 0,05$).

Conclusiones: Se comprueba la buena evolución de los niños menores de 24 meses con diagnóstico de sospecha de sinovitis transitoria en la urgencia de pediatría y la resolución espontánea de todos los episodios sin secuelas y sin variación del diagnóstico inicial.

NEFROPATÍA DE SCHÖNLEIN-HENOCH: REVISIÓN DE LOS PACIENTES QUE REQUIERON BIOPSIA RENAL

M.T. Pérez Menéndez, V. Martínez Suárez, F.A. Ordóñez Álvarez, F. Santos Rodríguez y S. Málaga Guerrero

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

Introducción: La nefropatía en el Síndrome de Schönlein-Henoch (NSH) es el factor clave en el pronóstico de la enfermedad. La incidencia es imprecisa, variando entre el 20 y el 100%, según distintas series. La expresividad clínica puede ser desde una microhematuria hasta un síndrome nefrítico-nefrótico. La evolución del paciente puede hacer necesaria la práctica de una biopsia renal con vistas a personalizar el tratamiento. El objetivo de este trabajo ha sido revisar las características clínicas y evolutivas de los enfermos que requirieron biopsia renal.

Métodos: Análisis retrospectivo de 12 pacientes afectados de NSH a los que se les ha practicado biopsia renal en nuestro centro en los últimos 21 años. Se han evaluado los siguientes aspectos: sexo, edad, tiempo transcurrido desde la aparición de la púrpura hasta la presentación de la nefropatía y forma de presentación de la misma, diagnóstico histológico, tratamiento y evolución hasta el momento de su traslado a un servicio de nefrología de adultos.

Resultados: De las 12 historias revisadas, 7 son varones (58%) y 5 son mujeres (42%). En el momento de presentación de la nefropatía la edad media era de 7,3 años (rango, 4,2-13,9 años). En uno de los pacientes la púrpura apareció 2 semanas después de la presentación de la nefropatía, en 2 casos la púrpura y la nefropatía se manifestaron simultáneamente (16%) y en los 9 casos restantes la púrpura precedió a la nefropatía (75%). En estos últimos casos, la nefropatía apareció 5,7 semanas después de la púrpura (rango, 1-16 semanas). Del total de pacientes, el 50% se presentó en forma de hematuria y proteinuria, el 25% en forma de síndrome nefrítico y hematuria y el resto en forma síndrome nefrítico y nefrótico (8%), proteinuria aislada (8%) y hematuria (8%). El 75% de las biopsias fueron percutáneas y el 25% se realizaron con cirugía abierta. El resultado histológico según la clasificación del International Study

Kidney Diseases of Children fue: grado II (33%), grado IIIA (33%) y grado IIIB (33%). La mitad de los pacientes no fueron tratados, el 42% recibieron pulsos de metilprednisolona y un 8% recibió corticoides orales. En el momento de la última revisión realizada el 66% se encontraban asintomáticos, un 25% presentaban hematuria o proteinuria no nefrótica y un 8% proteinuria en rango nefrótico.

Conclusiones: 1) Encontramos un leve predominio en varones; 2) la edad media de presentación de la nefropatía fue de 7,3 años; 3) la púrpura precedió a la nefropatía en el 75%; 4) el intervalo de tiempo desde la púrpura hasta la presentación de la nefropatía fue de 5,7 semanas; 5) la forma de presentación en la mitad de los pacientes ha sido como hematuria y proteinuria; 6) en el 66% el estudio histológico mostró proliferación mesangial o esclerosis con presencia de menos de un 50% de semilunas; 7) aunque los pacientes con NSH que requirieron biopsia renal presentaban formas de expresividad clínica grave no recibieron tratamiento la mitad de los pacientes; 8) en nuestra experiencia, el pronóstico durante la infancia es bueno, si tenemos en cuenta que ninguno de los enfermos abocó a insuficiencia renal crónica durante la edad pediátrica.

COREA DE SYDENHAM, UNA ENTIDAD CASI OLVIDADA EN NUESTRO MEDIO

M.J. Lirola, F. Felipe, M. Chaves, L. Ruiz del Portal y J. Navarro
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: La fiebre reumática es una enfermedad inflamatoria multisistémica que aparece como manifestación tardía de la infección faríngea por estreptococo betahemolítico del grupo A. La incidencia de la enfermedad varía mucho según los diferentes países, ocurriendo la mayoría de los casos en países en desarrollo o en poblaciones indígenas o inmigrantes de países industrializados. La aparición de corea como manifestación de la enfermedad también es variable según las poblaciones, con una incidencia que varía de entre un 3 al 30% de los casos.

Caso clínico: Varón de 7 años y 9 meses de edad con claudicación de miembro inferior izquierdo y fiebre intermitente que se inicia 1 mes antes de su ingreso, 2 semanas después de iniciado el cuadro presenta tumefacción y dolor en primer dedo de pie y tobillo derechos, en el momento de su ingreso además tumefacción de rodilla derecha.

Antecedentes personales: Inmunizaciones incompletas. Faringoamigdalitis 3-4/año. Crisis de broncoespasmo. Ingreso con 5 años por artritis de rodilla izquierda, a partir de entonces la familia refiere episodios de alralgias, asociadas o no a tumefacción articular y febrícula cada 3-4 meses, cediendo las molestias en varios días con tratamiento antiinflamatorio. Ingreso con 5 años y medio por otitis externa por *Pseudomonas* + reacción mastoidea. Resto sin interés.

Antecedentes familiares: Padre ganadero. "Reuma" de niño, tratado durante años con PNC. Soplo funcional. Fiebre de Malta. Varios cardiopatas jóvenes en la familia paterna. Resto sin interés.

A la exploración se objetivan unas amígdalas hipertróficas, crípticas, soplo sistólico I-II/VI en meso, tumefacción de las articulaciones referidas.

Con tratamiento antiinflamatorio mejoría importante de los síntomas articulares en pocos días, queda afebril a las 24 h de su ingreso, se procede al alta hospitalaria dejando al paciente en

tratamiento con antiinflamatorios y PNC benzatina 1,2 mill U cada 3 semanas. Tres semanas después del alta hospitalaria presenta movimientos incoordinados, caídas frecuentes, muecas, disartria, labilidad emocional, dificultad para la movilización de miembro superior derecho.

Pruebas complementarias realizadas: Hemograma con discreta anemia normocítica normocrómica. Coagulación normal. Bioquímica sanguínea (perfil renal, hepático y cardíaco) normal. Cobre y ceruloplasmina plasmáticos normales. Microhematuria. VSG y PCR elevadas. ASLO 1590 U/ml. FR negativo. ANA en Hep 2: Huso cromático mayor 1/320. Anti-ADN negativo. Complemento normal. Radiografía de tórax y miembros inferiores normales. ECG: normal. ECO cardio: insuficiencia mitral ligera-moderada. RM cerebral: normal.

Al tratamiento antes referido se añade haloperidol, presentando mejoría progresiva de la clínica neurológica en las siguientes semanas.

Comentario: La Corea de Sydenham es una manifestación tardía de la fiebre reumática (3 semanas-3 meses), pudiendo acontecer como síntoma aislado, o asociada a otras manifestaciones de la enfermedad. Es dos veces más frecuente en las mujeres y rara vez ocurre tras la pubertad. El diagnóstico se establece con la presencia de al menos dos de las siguientes manifestaciones: movimientos incoordinados, hipotonía y trastorno del comportamiento. Será obligado excluir otras entidades como tics, atetosis, convulsiones atípicas, lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido primario, accidente cerebrovascular, intoxicaciones por ciertas drogas, enfermedad de Wilson, corea de Huntington y coreas familiares benignas.

REVISIÓN DE LOS CASOS REGISTRADOS DE ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL (ACJ) EN LOS ÚLTIMOS DIECIOCHO AÑOS EN EL HOSPITAL DE BASURTO

M. Santisteban¹, S. Campos², P. Diego², J. Zaballa² y J.M. Gorordo¹

¹Servicio de Reumatología. ²Servicio de Pediatría.
Hospital de Basurto. Bilbao.

Introducción: La ACJ representa la enfermedad más frecuente del tejido conjuntivo de los niños y la causa más importante de ingreso hospitalario desde el punto de vista reumatológico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los niños vistos en los últimos 18 años en la unidad de Reumatología Infantil del Hospital de Basurto que cumplen criterios diagnósticos de ACJ según EULAR, revisando las historias clínicas y pruebas de imagen realizadas.

Resultados y conclusiones: Se han revisado 27 casos de los cuales: 1 (3,7%) se trata de una forma sistémica, 19 (70,3%) son formas pauciligoarticulares, de las cuales 7 (36,8%) del subtipo I, 6 (31,5%) del subtipo II, 6 (31,5%) del subtipo III y 7 casos (25,9%) de formas poliarticulares, de las cuales 5 (71,4%) factor reumatoide negativo y 2 (28,5%) factor reumatoide positivo.

Dentro de las presentaciones oligoarticulares, destacamos dos aspectos observados en nuestra serie:

– Existe una alta prevalencia de formas seronegativas.
– Mala evolución clínico-radiológica de los casos pertenecientes al subtipo II.

Dada la incierta evolución de muchas de estas formas, es necesario planificar una consulta específica para un correcto seguimiento de estos enfermos.