



V CONGRESO NACIONAL DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA



MÁLAGA
3 al 5 de noviembre de 2005

Resúmenes de
Poster y Comunicaciones presentadas

COMUNICACIONES ORALES JUEVES DÍA 3 DE NOVIEMBRE

1. ACTIVIDAD ASISTENCIAL EN UNA UNIDAD DE REUMATOLOGIA PEDIATRICA INFANTIL DE UN HOSPITAL SECUNDARIO

P. Collado Ramos, C. Calvo Rey, R. Díaz-Delgado y Peñas, M. Crespo Echevarria
Unidad de Reumatología Infantil. Hospital Severo Ochoa. Leganés

Introducción: La complejidad de las enfermedades reumáticas en la infancia, conseguir un crecimiento y desarrollo esquelético correcto, y la disponibilidad de nuevas terapéuticas utilizadas en adultos pero con un potencial incierto de toxicidad para los niños, son suficientes razones por las que estos niños deben recibir una evaluación de equipo.

Objetivo: Presentamos los datos de la consulta externa de la Unidad de Reumatología Infantil (URI) del Hospital Severo Ochoa (HSO) del área sanitaria 9, un área urbana con una población pediátrica de 60.000 niños (20'22%).

Método: El estudio se ha realizado con datos recogidos en una base de datos propia sobre los pacientes atendidos en el periodo de tiempo de 2,5 años. Se analizaron las características demográficas y clínica de pacientes atendidos como nuevos en la consulta.

Resultados: A la URI se ha remitido para valoración un total de 157 niños con patología reumatológica (7,1% de la patología atendida en las consultas de Pediatría General). Edad media: 9.15±4.19 años [2-15 años] con discreto predominio del sexo femenino. La artritis idiopática juvenil constituyó el diagnóstico más frecuente (33%) dentro de la patología inflamatoria. Un 1,9% está recibiendo tratamiento biológico. Cuatro pacientes mayores de 16 años (2,5%) han pasado a ser atendidos en las consultas de reumatología de adultos por el mismo facultativo de la Unidad.

Conclusión: La actividad asistencial en la URI dentro del HSO es similar a la de otros hospitales. Se desarrolla por un equipo especializado constituido por reumatólogos y pediatras, lo que permite que nuestros pacientes lleven a cabo una transición eficaz a la vida adulta sin temor a un cambio desconocido.

2. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN EL PRINCIPADO DE ASTURIAS: INCIDENCIA, PREVALENCIA Y DISTRIBUCIÓN POR SUBGRUPOS SEGÚN LOS NUEVOS CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN.

L. Martínez Mengual, J.M. Fernández Sánchez, G. Menéndez Arias, L. Rodríguez Arboleya, S. Málaga Guerrero*.

Hospital de Cabueñes. Gijón. * Hospital Universitario Central de Asturias

Introducción y objetivos: La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) , también llamada Artritis Crónica Juvenil y Artritis Reumatoide Juvenil, presenta cifras muy variables de incidencia (0.8-22/100000 menores de 16 años) y prevalencia (7-400/100000). Presentamos un estudio epidemiológico que pretende describir las características del grupo de pacientes asturianos diagnosticados de AIJ en los últimos 18 años.

Método: Se envió un cuestionario escrito a todos los Hospitales y Centros de Salud del Principado de Asturias para obtener un registro de estos enfermos. Tras el envío de dos rondas de cartas, se realizó una tercera ronda de llamadas telefónicas a todos aquellos Centros de los que no se obtuvo respuesta, consiguiendo finalmente contactar con el 100% de los destinos. Posteriormente se revisaron las Historias Clínicas de todos estos niños recogiendo variables clínicas, analíticas y radiológicas, así como el tratamiento administrado en cada caso y la evolución posterior.

Resultados: Desde mayo de 1987 hasta mayo de 2005 se encontraron 60 pacientes diagnosticados de AIJ, lo que supone para la población asturiana una incidencia actualmente de 3,5/100000 menores de 16 años con una prevalencia de 51,4/100000. Aplicando los criterios clasificatorios de la ILAR (Liga Internacional de Asociaciones para la Reumatología), la distribución por subgrupos mostró un predominio de la forma oligoarticular persistente (41,7%) seguida por la artritis relacionada con entesitis (11,7%) y la categoría de "otras artritis" (11,7%). La rodilla resultó ser la articulación más afectada (42%). Un 19% de los pacientes mostró aumento de los lactantes de fase aguda (PCR, VSG) en la analítica realizada al debut de la

enfermedad, presentando una asociación significativa con la forma sistémica. Los hallazgos radiológicos más frecuentes resultaron ser el edema de partes blandas (31,7%) y la osteopenia yuxtaarticular (18,5%). Un 8,3% de los niños asociaron uveítis anterior crónica. Respecto al tratamiento, 25 pacientes recibieron Metotrexato (MTX) en algún momento de su evolución, y de éstos el 16% fue tratado también con Etanercept. El 35% de los niños recibió al menos una infiltración intraarticular de corticoides. Actualmente se encuentran en remisión completa el 51% de los pacientes, con grado I en la clasificación funcional de Steinbrocker en el 79% de los casos.

Conclusiones: La incidencia anual de AIJ en Asturias en el momento actual es 3,5/100000 menores de 16 años, con una prevalencia de 51,4/100000. Aplicando los nuevos criterios de clasificación (ILAR), el 11,6% de los pacientes asturianos no han podido ser incluidos en ninguna categoría. La distribución por subgrupos muestra un predominio de la forma oligoarticular persistente. El pronóstico de la enfermedad es bueno, con tan sólo un 6% de pacientes en fase activa en el momento actual

3. ANTICUERPOS ANTICITRULINA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL
P. Abreu Trigueros, J. Rubio Garcia, J.L. Morell Hita, G. Ruiz Bonilla, O. Sánchez González,
M.L. Gamir Gamir
Servicio Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

Objetivos: correlacionar la presencia de anticuerpos Anticitrulína (anti-CCP) con las distintas categorías clínicas de la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) y su asociación a formas de curso más destructivo.

Material y Método: Determinamos los niveles de anti-CCP en 54 niños seguidos en nuestra Unidad: 34 pacientes diagnosticados de AIJ (según los criterios ILAR) y en 20 controles (13 diagnosticados de una enfermedad Reumatológica pediátrica y 7 niños sanos). Analizamos características clínicas, variables analíticas, daño radiológico, necesidad de cirugía y tratamientos recibidos.

Resultados: De los 34 pacientes con AIJ, 25 eran mujeres (73.5%) y 9 varones (26,5%), con una edad media de 20 años y tiempo medio de evolución de 13.7 años. La distribución según categorías fue: 4 (11.8%) Sistémica, 6 (17.6%) Oligoarticular Persistente, 6 (17.6%) Oligoarticular Extendida, 9 (26.4%) Poliarticular FR negativo, 7 (20.6%) Poliarticular FR positivo, 2 (5.9%) Artritis- Entesitis. 7/8 (87.5%) con FR positivo presentaron daño radiológico severo. 9/34 pacientes fueron anti-CCP positivos: 7 (78%) Poliarticular FR positivo, 1 (11%) Poliarticular FR negativo y 1 (11%) Oligoarticular Extendida. 7/9 (77.7%) pacientes anti-CCP positivos tenían FR positivo. 8/9 (88.8%) pacientes anti-CCP positivos presentaron daño radiológico severo. Dado el pequeño tamaño de nuestra serie, no hubo diferencias estadísticamente significativas entre pacientes anti-CCP positivos y negativos respecto al curso clínico, variables analíticas, tratamientos recibidos o necesidad de cirugía. Todos los controles fueron anti-CCP negativos.

Conclusiones:

1. Los anti-CCP pueden detectarse en pacientes con AIJ, especialmente en la categoría Poliarticular FR positivo.
2. Todos los pacientes de la categoría Poliarticular FR positivos de nuestra serie fueron anti-CCP positivos.
3. La presencia de anti-CCP positivos se asocia a la positividad del FR y al daño radiológico severo.

4. ¿HAY QUE CONSIDERAR LOS ANTICUERPOS ANTI-PEPTIDOS CITRULINADOS CICLICOS (ANTI-PCC) EN LA ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL?

I. Calvo Penadés, B. López Montesinos, E. Carmona Iglesias*

Unidad de reumatología Pediátrica. * Unidad de Inmunología Experimental. Hospital La Fe. Valencia

Introducción: Los anti-PCC han sido descritos en la AR por su papel en la etiopatogenia, tanto por una mayor especificidad de éstos frente al FR en la AR de inicio, al igual que la relación con la presencia de artritis persistente y la predicción del desarrollo de una enfermedad erosiva en la evolución. Existen estudios que intentan valorar si existe alguna relación de los anti-CCP con la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ).

Objetivo: Revisados los últimos trabajos de los Anti-CCP en la AIJ con resultados contradictorios, decidimos realizar en nuestros pacientes con AIJ el estudio de los Anti-CCP y ver si su positividad guarda relación con el grado de actividad de la enfermedad.

Pacientes y métodos: Se trata de un protocolo prospectivo de estudio de los Anti-CCP en 50 pacientes con AIJ de debut y en remisión tratados desde Mayo del 2005 (15 niños y 35 niñas, de edades comprendidas entre 2,3 y 16 años, edad media 9 años). Comparados con 10 pacientes con enfermedades autoinmunes, y 10 pacientes sanos sin enfermedad. La técnica consiste en un kit de la firma Diagnostics, de substrato filagrina de rata recombinante citrulinada. Es un Elisa estándar: las muestras se diluyen 1/100 y el conjugado es una IgG anti-humana marcada con peroxidasa. Las cifras cualitativas de positividad del reactiva se considera ≥ 6.25 U/ml.

Resultados: Se obtuvo positividad de anti-CCP en 17 de 50 pacientes con AIJ (34%). Respecto al grupo de pacientes con enfermedad autoinmune 3/10 presentaron anti-CCP positivos (30%), y en el grupo de pacientes sanos todos los AACP fueron negativos. La sensibilidad de la prueba se confirma de 34%, IC al 95% (22,4-47,8%). La especificidad más relevante de 70%, IC 95% (40%-89%). El Valor Predictivo Positivo es del 85% ,IC 95% (64-95%)., y su Valor Predictivo Negativo es desfavorable, tan solo 17,5% ,IC 95% (8.7%-31,9%).

En relación a la actividad de la AIJ, un total de 20 pacientes presentan actividad de la enfermedad: 6 por debut de la enfermedad, 9 actividad por brote y 1 en remisión. Los 30 pacientes restantes están en el momento del estudio sin actividad. La positividad de los ACCP se mostró marcadamente sensible y específica, 80% (IC 95%: 62.6-93.7%) y 98.4% (IC 95% : 86.3-99.8%), de forma similar los VPP y VPN fueron marcadamente indicativos de la relación de la presencia de ACCP y el estado de actividad de los pacientes con AIJ, 97.2% (IC95% : 78.1-99.7%) y 89.7% (IC 95%: 75.2-96.2).

Conclusiones: En nuestra serie encontramos un porcentaje de positividad de los AACP en pacientes con AIJ similares a la descrita en la bibliografía, con una mayor especificidad respecto a la sensibilidad. Con una gran correlación con la actividad de la enfermedad. Al igual que en la AR probablemente sea de gran utilidad en el diagnóstico de la AIJ, en su debut o en la recaída de la enfermedad.

5. HETEROGENEIDAD CLINICA Y GENETICA EN LOS SINDROMES PERIODICOS ASOCIADOS A CRIPIRINA (CAPS)

Jordi Yagüe¹, Consuelo Modesto², Julia García-Consuegra³, Jordi Antón⁴, María Luz Gamir⁵, Inmaculada Calvo⁶, Eduardo Ramos⁷, Cristina Arnal², Rosa Merino³, Josefa Rius¹, Marta Rodríguez¹, Susana Plaza¹, Jordi Vives¹, Juan I. Aróstegui¹.

¹Servicio de Inmunología. Hospital Clínic. Barcelona.

²Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital de la Vall d'Hebron. Barcelona.

³Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid.

⁴Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Deu. Esplugues. Barcelona.

⁵Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

⁶Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia.

⁷Servicio de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Los síndromes periódicos asociados a criopirina (CAPS) constituyen un grupo de enfermedades autoinflamatorias caracterizadas por presentar un debut muy temprano, en muchos casos ya presente en el momento del nacimiento o durante el período neonatal, y un exantema urticariforme. Bajo el acrónimo se engloban 3 entidades clínicas aparentemente diferentes: sd. autoinflamatorio familiar inducido por frío (FCAS), sd. de Muckle-Wells (MWS) y sd. CINCA/NOMID. En la actualidad son considerados grados diversos de severidad de una misma enfermedad, que está asociada a mutaciones en el gen *CIAS1/PYPAF1/NALP3* y que tiene por mecanismo fisiopatológico la disregulación del metabolismo de la IL-1 y la IL-18. La reciente administración a estos pacientes de anakinra, la forma recombinante del antagonista del receptor de la IL-1 humana (IL-1RA), ha confirmado dicho mecanismo al haberse evidenciado espectaculares mejorías clínicas y bioquímicas en pacientes afectados de las formas de enfermedad más severas (MWS y sd. CINCA/NOMID).

En la presente comunicación se exponen los datos clínicos de 7 pacientes con sospecha clínica de CAPS, confirmada por un análisis mutacional positivo del gen *CIAS1/PYPAF1/NALP3*. Desde un punto de vista clínico, se observa una gran variabilidad fenotípica en dichos pacientes, desde las formas más severas con afectación neurológica y articular grave hasta formas oligosintomáticas, que pueden generar problemas en el diagnóstico diferencial. Desde un punto de vista genético se identificaron 5 mutaciones diferentes, 1 de ellas no descrita previamente en la literatura médica. La ampliación del estudio en las familias permitió la identificación de 4 casos esporádicos y la identificación de portadores asintomáticos en 3 de las familias, sugiriendo una penetrancia incompleta para algunas de estas mutaciones.

Financiación: Beca 003110 de Marato-TV3.

6. ¿DEBEN LAS GRANULOMATOSIS ASOCIADAS AL GEN *CARD15 / NOD2* SER CONSIDERADAS EN EL DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LA SARCOIDOSIS Y DE LA AIJ DE INICIO SISTEMICO?

Juan I. Aróstegui¹, Cristina Arnal², Rosa Merino³, Consuelo Modesto², Julia García-Consuegra³, Josefa Rius¹, Marta Rodríguez¹, Susana Plaza¹, Jordi Vives¹, Jordi Yagüe¹.

¹Servicio de Inmunología. Hospital Clínic. Barcelona.

²Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital de la Vall d'Hebron. Barcelona.

³Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid.

Las granulomatosis sistémicas asociadas al gen *CARD15/NOD2* engloban el síndrome de Blau (BS) y la sarcoidosis de inicio precoz (EOS), empleándose el primer término cuando existen varios miembros afectados en la misma familia y el segundo para los casos esporádicos. Los pacientes afectados se caracterizan por presentar una edad de inicio temprana, por debajo de los 4 años de edad, siendo muy frecuentes las manifestaciones cutáneas, articulares y oculares. Asimismo, han sido descritas manifestaciones menos frecuentes tales como fiebre recurrente, afectación de pares craneales, patología renal, HTA maligna y vasculitis. La presencia de granulomas no caseificantes en los órganos o tejidos afectados es la característica anatomopatológica principal y suele orientar el diagnóstico. La corticoterapia ha demostrado ser eficaz en el control parcial o total de la mayoría de los síntomas. Desde un punto de vista genético presentan un patrón de herencia autosómico dominante y recientemente se ha demostrado la asociación de dichas granulomatosis con mutaciones en el gen *CARD15 / NOD2*.

En un elevado porcentaje de los casos descritos de granulomatosis sistémicas en la literatura médica los diagnósticos iniciales fueron de AIJ de inicio sistémico o de sarcoidosis, bien debido a las manifestaciones clínicas en el primer caso o a la demostración de la presencia de granulomas no caseificantes en el segundo.

En la presente comunicación damos a conocer los datos clínicos y de respuesta a tratamientos de 7 pacientes, pertenecientes a 5 familias no emparentadas, que fueron diagnosticados inicialmente bien como sarcoidosis o bien como AIJ de inicio sistémico. El análisis mutacional del gen *CARD15/NOD2* resultó positivo en los 7 individuos afectados. Fueron identificadas 4 mutaciones diferentes, 2 de ellas no descritas previamente. La ampliación del estudio genético en 3 de las familias permitió la identificación de 2 casos esporádicos y de un caso familiar. La revisión retrospectiva del diagnóstico inicial de sarcoidosis o AIJ de inicio sistémico reveló la existencia de manifestaciones clínicas atípicas para cada una de estas entidades en los 7 pacientes.

Conclusión: Las granulomatosis sistémicas asociadas al gen *CARD15/NOD2* deben formar parte del diagnóstico diferencial de la sarcoidosis y de la AIJ de inicio sistémico, especialmente en casos de agregación familiar, debut temprano y manifestaciones clínicas atípicas, especialmente cutáneas, articulares u oculares.

Financiación: Beca 003110 de Marato-TV3.

7. SINDROMES DE FIEBRE RECURRENTE: NUESTRA EXPERIENCIA CON PACIENTES EN LOS QUE SE DEMOSTRÓ MUTACIÓN ASOCIADA CON ENFERMEDAD
A. García-Pose, R. Merino, A. Barrios, JI. Aróstegui*, J. Yagüe*, J. García-Consuegra
Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid
Servicio Inmunología. Hospital Clínico. Barcelona

Introducción: Los Síndromes de Fiebre Recurrente (SFR) son un grupo de enfermedades caracterizadas por episodios de inflamación sistémica sin causa infecciosa o autoinmune conocida. En los últimos años se han identificado mutaciones asociadas con: Fiebre Mediterránea Familiar (FMF), Síndrome Periódico Asociado al Receptor del Factor de Necrosis Tumoral (TRAPS), Síndrome de Hiper IgD (HIDS), Síndrome de Urticaria Familiar por Frío (FCUS), Síndrome de Muckle-Wells (MWS), Síndrome Crónico-Infantil-Neurológico-Cutáneo-Articular (CINCA) y Síndrome de Blau o Sarcoidosis de Inicio Precoz.

Objetivo: Describir las manifestaciones clínicas y las mutaciones asociadas con enfermedad encontradas en pacientes con SFR.

Método: Revisión de las historias clínicas de los pacientes. Todos los estudios genéticos, excepto uno, se practicaron en el Hospital Clínico de Barcelona y las peticiones del estudio, salvo dos, fueron solicitadas desde nuestro centro.

Resultados: De los 24 casos en que se realizó estudio genético, 8 (33%) presentaban mutaciones. (Ver tabla).

Tabla. Descripción de 8 pacientes con mutaciones asociadas con enfermedad.

Edad y tiempo de evolución se expresan en años, intervalo entre episodios en días.

Caso	FMF			Sarcoidosis de Inicio Precoz		TRAPS	MWS	HIDS
	1	2	3	4	5	6	7	8
Sexo	V	M	M	V	M	M	M	M
Edad	4,2	0,4	3,4	0,4	0,9	14,7	0,8	0,1
Evolución	5,5	9	1,9	20	10	0,9	3	7
Fiebre cada	30	30	15	Continua	Inicial	Variable	90	Variable
Abdomen	Serositis	Serositis	-	-	-	-	-	Diarrea
Artritis	+	+	+	+++	+	-	-	-
Cutáneo	+	-	+	Inicial	+	-	+	+
Uveítis	-	-	-	+	+++	-	-	-
Adenitis	-	-	-	-	-	++	-	+
Megalias	-	-	-	Iniciales	-	-	-	+++
Reactantes	+	+	+	+	+	+	+	+
Gen	MEFV			NOD2/CARD15		TNFRSF1A	CIAS1	MVK
Mutación	E148Q	E148Q	P180R	C495Y	R334Q	R92Q	R488K	V377I/I268T

Conclusiones: Los avances en el conocimiento de los Síndromes de Fiebre Recurrente permiten clasificar a los pacientes y la posibilidad de evaluar diferentes tratamientos y de ofrecer consejo genético.

8. SINDROMES DE FIEBRE RECURRENTE: NUESTRA EXPERIENCIA CON PACIENTES EN LOS QUE NO SE ENCONTRO MUTACIÓN ASOCIADA CON ENFERMEDAD

A. Barrios-Tascon, R. Merino, A. García-Pose, J. Yagüe*, JI. Aróstegui*, J. García-Consuegra
 Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid
 Servicio Inmunología. Hospital Clínico. Barcelona

Introducción: Los Síndromes de Fiebre Recurrente (SFR) son un grupo de enfermedades caracterizadas por episodios de inflamación sistémica sin causa infecciosa o autoinmune conocida. En los últimos años se han identificado mutaciones asociadas con algunas de estas enfermedades que parecen estar implicadas en la respuesta inflamatoria. Sin embargo, en un número importante de pacientes no se aprecian alteraciones en el estudio genético.

Objetivo: Describir las manifestaciones clínicas de pacientes con SFR, en los que no se identificaron mutaciones asociadas con enfermedad.

Método: Revisión de las historias clínicas de los pacientes. Todos los estudios genéticos se practicaron en el Hospital Clínico de Barcelona y las peticiones del estudio, excepto dos, fueron solicitadas desde nuestro centro.

Resultados: De los 24 casos en los que se realizó estudio genético, 16 (66%) no presentaban mutaciones. En la tabla se muestran las características de los pacientes y su diagnóstico clínico.

Tabla. Descripción de 16 pacientes sin mutación asociada con enfermedad.

Edad y tiempo de evolución en años. Datos de más de un paciente se exponen como rango.

	Nº de casos	Sexo M/V	Edad inicio	Evolución	Fiebre	Clínica	Reactantes
FPAPA	4	3/1	0,2-2,6	3,5-15,3	Periódica	Adenitis Faringitis Artralgias	En las crisis
AIJ Sistémica	3	2/1	0,6-7,6	2,6-9,4	Recurrente	Artritis Exantema Adenopatías	En las crisis
CINCA	1	1/0	0,01	9,9	Recurrente	Urticaria Artritis Meningitis asept	En las crisis
Amiloidosis 2ª, causa ¿?	1	1/0	12	8,4	Continua	Serositis	Persistentes
Pericarditis recidivante	1	0/1	9,6	7,3	Febrícula	Dolor precordial Artralgias	Moderados
Patología funcional	1	0/1	5,5	2,5	Dudosa	Artralgias Abdominalgia	No
Otros	5	3/2	2,6-7,8	3,7-17,8	Recurrente	Según paciente	En las crisis

FPAPA = Fiebre Periódica-Aftas-Faringitis-Adenitis. AIJ = Artritis Idiopática Juvenil.

CINCA = Síndrome Crónico-Infantil-Neurológico-Cutáneo-Articular.

Conclusión: A pesar de los avances en el conocimiento de los Síndromes de Fiebre Recurrente, todavía muchos pacientes sólo pueden ser orientados desde una perspectiva clínica

9. EVALUACIÓN PSICOLÓGICA DE PADRES, NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

A. Coscolla Iranzo, I. Caro Gabalda, I. Calvo Penadés*, B. López Montesinos*

Facultad de Psicología. Valencia. * Unidad de reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia

Introducción: El diagnóstico de una enfermedad crónica constituye para la familia y el niño o adolescente una situación nueva y difícil a la que han de enfrentarse. Las familias que sufren este tipo de enfermedades deben de hacer frente a múltiples situaciones: a la recepción de un diagnóstico de una enfermedad socialmente desconocida; ingresos frecuentes; síntomas dolorosos y fatiga; movilidad restringida; efectos secundarios de la terapia; (corticoides, aumento de peso, retraso o detención del crecimiento, trastornos de la imagen corporal, etc.).

Objetivo: El presente trabajo se centra en la evaluación psicológica de 111 padres de niños y adolescentes adscritos a la Unidad de reumatología Pediátrica del Hospital Universitario "La Fe" de Valencia". Con el fin de valorar las consecuencias psicológicas derivadas de la enfermedad y sus implicaciones.

Metodología: Hemos evaluado el estado psicológico de los padres mediante los siguientes cuestionarios (cuestionario de autoevaluación ansiedad/estado de Spielberg (STAI), cuestionario de depresión de Beck BDI y el cuestionario de 90 síntomas de Derogatis SCLR-90).

La evaluación de los niños se ha llevado a cabo a través de los siguientes cuestionarios: CDS. Escala de Depresión Infantil de Lang and Tisher, STAI-C Inventario de Ansiedad Estado y Rasgo para niños de Spielberg, Cuestionario de 90 síntomas de Derogatis (SCL 90-R) , y la Lista de Problemas Conductuales Infantiles de Achenbach (CBCL). Tanto los padres como los niños mayores de 12 años realizaron también una entrevista semiestructurada que refleja las principales repercusiones de la experiencia derivada de vivir una enfermedad reumática.

Comentario: Los datos aquí presentados forman parte de un proyecto de investigación más amplio que se centra en la evaluación de los niños y los adolescentes pacientes de la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital La Fe de Valencia. El objetivo último de este proyecto es el desarrollo de un protocolo de tratamiento cognitivo-conductual destinado a paliar las consecuencias psicológicas de las enfermedades reumáticas. Esta evaluación nos permitirá establecer los aspectos necesarios del tratamiento psicológico así como conocer el estado psicológico y la presencia de trastornos psicológicos en la muestra. Especialmente interesantes son las comparaciones de nuestros pacientes con muestras de otras enfermedades pediátricas así como con niños y adolescentes sin ningún tipo de enfermedad.

COMUNICACIONES ORALES SÁBADO DÍA 5 DE NOVIEMBRE

1. DERMATOMIOSITIS JUVENIL: NUESTRA EXPERIENCIA

O. Sánchez González, P. Abreu Trigueros, J.L. Morell Hita, M.L. Gamir Gamir
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: La dermatomiositis juvenil (DMJ), es una enfermedad multisistémica, relativamente rara y de etiología desconocida, caracterizada por la inflamación no supurada del músculo estriado y piel, y que cursa con debilidad muscular simétrica, rash y aparición tardía de calcinosis.

Objetivo: Analizar los posibles marcadores de actividad de la enfermedad y los factores predictivos de mal pronóstico en estos pacientes.

Método: Estudio descriptivo, retrospectivo y longitudinal de pacientes diagnosticados de DMJ según los criterios de Bohan y Peter, seguidos según protocolo en nuestra unidad. Como marcadores de actividad analizamos: la respuesta clínica cutánea y muscular, la evolución de los enzimas musculares, el cHAQ, CMAS y DAS de miositis infantil (al inicio de la enfermedad y en el momento actual). Como factores de mal pronóstico evaluamos: el desarrollo de calcinosis y contracturas musculares, el curso clínico, las alteraciones objetivadas en la capilaroscopia, la respuesta al tratamiento esteroideo y la necesidad de inmunosupresores y/o terapia biológica.

Resultados: Diagnosticamos a 6 pacientes de DMJ, con una edad media al inicio de la enfermedad de 5 años y 11 meses, y un tiempo medio de evolución de 7 años. Desapareció el rash en 3 de los 6 pacientes (50%) y recuperaron la fuerza muscular 5 pacientes (83,33%). Los enzimas musculares estaban elevados en 4 niños al diagnóstico, siendo actualmente normales en 3 de ellos. En el momento actual obtuvimos un valor medio del cHAQ de 0,58 (0-3), DAS de 5,16 (0-20) y CMAS de 39 (0-52). Desarrollaron calcinosis y contracturas musculares 2 pacientes. Respecto al curso clínico: un niño presentó un único episodio agudo, 2 niñas curso crónico policíclico y 3 pacientes (1 niño y 2 niñas) crónico continuo. La capilaroscopia fue patológica en todos, siendo típica de dermatomiositis en 4 pacientes. Todos fueron tratados al diagnóstico con esteroides e inmunosupresores con respuesta clínica mantenida en el momento actual en 3 de ellos. De los otros 3, una paciente ha recibido infliximab con poca respuesta clínico-analítica, otro etanercept con buenos resultados y una paciente está en tratamiento con tacrólimus y láser por severa afectación cutánea.

Conclusiones: Objetivamos como marcadores de actividad: la clínica cutánea persistente a pesar de tratamiento esteroideo y/o inmunosupresor, la elevación mantenida de enzimas musculares y valores aumentados del cHAQ y del DAS. Tuvieron peor pronóstico aquellos que desarrollaron calcinosis y/o contracturas musculares; los pacientes con un curso clínico crónico continuo; y aquellos que no responden a tratamiento con esteroides. En los dos pacientes que han sido tratados con terapia biológica como uso compasivo, destaca la buena respuesta del paciente que ha recibido etanercept.

2. EFICACIA Y SEGURIDAD DE TERAPIAS BIOLÓGICAS EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

O Sánchez González, P. Abreu Trigueros, G. Ruiz Bonilla, J. Rubio García, M.L. Gamir Gamir
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es la enfermedad del tejido conectivo más frecuente en la infancia. Existe un porcentaje de pacientes que mantienen actividad clínico-analítica con los tratamientos habituales (AINEs, Corticoides y Metotrexato), y por lo tanto susceptibles de recibir otras terapias.

Objetivo: Evaluar la eficacia y seguridad de las terapias biológicas (TB) en niños con AIJ en nuestro hospital, independientemente de la forma de comienzo de la enfermedad.

Método: Estudio descriptivo y observacional de pacientes que recibieron terapia biológica entre Octubre/1999 y Julio/2005, de 232 niños con AIJ en nuestro hospital. Para valorar la eficacia utilizamos los criterios de mejoría del ACR, ACR-Pediátrico 30, 50 y 70; y la disminución y/o

supresión de tratamientos concomitantes. En cuanto a la seguridad contabilizamos los efectos secundarios directamente relacionados con la TB, así como el número de retiradas a consecuencia de los mismos.

Resultados: De 232 pacientes diagnosticados de AIJ, 36 (15,51%) recibieron TB, 24 niñas y 12 niños, con una edad media al inicio de la enfermedad de 6 años y 5 meses y un tiempo medio de evolución de la enfermedad de 15 años y 5 meses. Al comienzo de la TB, todos los pacientes presentaban enfermedad activa y habían recibido previamente tratamiento con AINEs, corticoides y al menos un fármaco modificador de la enfermedad (todos metotrexato). Los tratamientos administrados fueron: Etanercept en 19 pacientes, Infliximab en 18 casos, 8 niñas recibieron Adalimumab y 3 niños Anakinra. Mejoraron todas las variables clínico-analíticas evaluadas y al finalizar el estudio cumplían criterios ACR-P 30 el 75% de los pacientes, un 59% alcanzaron criterios ACR-P 50 y llegaron al ACR-P 70 el 41%. Al inicio precisaban AINEs 26 pacientes y/o corticoides 27, número que disminuyó a 14 y 10 respectivamente tras el tratamiento. Estaban en tratamiento con al menos un FAME 31 pacientes, pudiendo disminuir su dosis en 8 pacientes tras la TB y se llegó a suspender en otros 7. La TB fue retirada por acontecimientos adversos en 8 casos: 5 reacciones alérgicas, un caso de hematuria incoercible, un caso de vasculitis leucocitoclástica y un lupus inducido. Otros efectos secundarios con retirada transitoria, o sin interrupción del tratamiento fueron: infecciones de vías respiratorias superiores o del tracto urinario en 6 pacientes, 2 casos de abdomen agudo por apendicitis aguda, positivización de ANA sin LES en 4 niños, un caso de hipotensión y 2 reacciones cutáneas en el punto de inyección.

Conclusiones: Las terapias biológicas producen una importante mejoría clínico-analítica en pacientes con AIJ severa. El grado de mejoría se observó en todas las variables de actividad de la enfermedad. En general, fueron bien toleradas, siendo la mayoría de acontecimientos adversos de intensidad leve-moderada, sin objetivarse un aumento significativo a largo plazo

3. VASCULITIS INFANTIL: ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS

P. García de la Peña Lefebvre, S. Rodríguez Rubio, M. Valero Expósito, ML: Gámir Gámir Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: Es conocido que las vasculitis son enfermedades poco frecuentes y que constituyen un grupo muy heterogéneo de etiología desconocida en la mayoría de los casos.

Objetivos: Describir las características clínicas y analíticas, así como la evolución de una serie de pacientes diagnosticados de vasculitis en la edad infantil.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de 22 pacientes diagnosticados de vasculitis infantil en la unidad de reumatología pediátrica de nuestro hospital.

Resultados: De los 22 pacientes (11 niños y 11 niñas, con edades comprendidas entre los 15 meses y los 13 años), 12 estaban diagnosticados de púrpura de Schönlein-Henoch (SH), 6 de enfermedad de Kawasaki (KW), 1 de enfermedad de Wegener (GW), 2 de Panarteritis clásica nodosa (PAN) y 1 de enfermedad de Behçet (EB). La edad media al inicio de los síntomas fue de 6,67 años. El intervalo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico fue de 0-4,2 años. Requirieron ingreso 13 de los 22 pacientes con una media de días de ingreso de 17,1 (rango: 4-212). Los síntomas al inicio más frecuentes fueron las lesiones muco-cutáneas (86,3%) seguido por la fiebre (36,6%). A lo largo de la evolución de las distintas entidades, el 100% de los niños desarrollaron lesiones cutáneas: púrpura el 100% de SH; exantema el 66,7% de KW; nódulos en la GW y una PAN; aftas orales y genitales en la EB. 18 de los 22 pacientes (81,8%) presentaron manifestaciones músculo-esqueléticas siendo las más frecuentes las artralgias (77,3%), artritis (54,5%) y mialgias (13,6%). Anecdóticamente describimos la elevación asintomática de la cifra de CPK en un paciente con SH y el desarrollo de osteoporosis grave con aplastamientos vertebrales en el paciente con GW. El 100% de los KW presentaron conjuntivitis bilateral; manifestaciones ORL y pulmonares se objetivaron en la GW; el 45,5% de los pacientes presentaron síntomas generales siendo el más común la presencia de fiebre; síntomas digestivos en 4 de los 22 pacientes (18,2%): dolor abdominal y diarrea; síntomas cardiovasculares también en 4 de ellos: presencia de aneurismas cardíacos detectados por

ecocardiograma en tres de los 6 pacientes diagnosticados de KW y presencia de derrame pericárdico en uno de los casos de PAN; el 54,5% presentó alteraciones del sedimento sin deterioro de la función renal; sólo un paciente con PAN presentó una orquitis-epididimitis y únicamente dos presentaron manifestaciones neurológicas (papiledema en una PAN y cefalea y compresión del nervio óptico en la GW). Los pacientes recibieron tratamiento con: corticoesteroides en 7 casos (tres de ellos a dosis elevadas); AAS e IG iv en todos los KW; colchicina en la EB y únicamente requirió inmunosupresores (MTX, CF e Infiximab) el paciente con GW. Analíticamente, salvo los SH y la EB, todos cursaron con aumento de reactantes de fase aguda y la mayoría de los KW con trombocitosis; AAN y P-ANCAS fueron positivos en 3 casos. Excepto la GW, todos los pacientes tuvieron una evolución favorable.

Conclusiones: Las vasculitis en los niños presentan un curso favorable en general, incluso las formas que no son típicamente infantiles. Dada la escasa prevalencia se requerirían estudios multicéntricos con mayores tamaños muestrales para un mejor conocimiento de estas entidades.

4. EVALUACIÓN DE LA VÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA MONOARTRITIS SÉPTICA EN LA INFANCIA

R. Merino Muñoz, J. Garcia-Consuegra, A. Martín-Vega*, T. Aranda**

Unidad de Reumatología Infantil. * Servicio de Medicina Preventiva. ** Servicio de Pediatría. Hospital La Paz. Madrid

Objetivo: Mostrar los datos de la evaluación de la vía Monoartritis séptica en la infancia.

Método: La vía se implantó en Enero 03, con el consenso de los S. de Reumatología, Infecciosos y Ortopedia Pediátricos y el apoyo del S. de Medicina Preventiva y fue evaluada en Enero 05. Los criterios de inclusión eran: 1) artritis aguda (de < 15 días), 2) velocidad de sedimentación >30 mm/h y/o 3) proteína C reactiva >30 mg/l, y los de exclusión: 1) sinovitis transitoria de cadera, 2) artritis crónica y 3) osteomielitis que no debutó como osteoartritis.

Resultados: En la Tabla 1 se describen los 35 casos incluidos, agrupados en artritis séptica (cultivo positivo u osteoartritis) y artritis séptica probable (cultivos estériles y respuesta favorable al tratamiento). Los indicadores de evaluación se exponen en la Tabla 2.

Tabla 1. Descripción de casos. Los valores se expresan como N (%) o mediana (mín-máx)

	Artritis séptica N = 7	Artritis séptica probable N = 28
Niños/Niñas	6/1 (86/14)	16/12 (57/43)
Edad (años)	1,2 (0,6-12,3)	1,5 (0,7-5,5)
Localización en:		
Rodilla	1 (14)	19 (68)
Cadera	3 (43)	6 (21)
Otra	3 (43)	3 (11)
Artrocentesis/Artrotomía	7 (100)	26 (93)
Células en líquido articular	143.600 (25.400-315.000)	90.000 (26.500-279.000)
Días de estancia hospitalaria	6 (3-18)	6 (3-20)
Tto con :		
Cefuroxima	6 (86)	14 (50)
Amoxicilina-clavulánico	-	13 (46)
Otro	1 (14)	1 (4)
Días de antibioterapia	28 (12-60)	25 (12-38)

Tabla 2. Indicadores de evaluación. Resultado conseguido y estándar. Valores en %

	Resultado	Estándar
De cobertura	90	>95
De objetivos:		
Hospitalización ≤ 6 días	77	>95
Realización de artrocentesis y/o artrotomía	94	100
Obtención de líquido articular sin antibióticos	76	>90
De satisfacción:		
Global	82	95
Sobre la información recibida	97	95
Sobre el trato recibido	91	95

Conclusión: Los días de hospitalización y la obtención de líquido articular sin antibióticos fueron los resultados más alejados del estándar. Se determinó modificar la pauta de antibióticos y evitar su administración hasta obtener líquido sinovial.

5. ¿ES NECESARIO EL ASPIRADO DE MÉDULA ÓSEA PARA EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA? A PROPÓSITO DE UN CASO

J.J. Bethencourt Baute, S. Machin, C. Luna, S. Talaverano, T. González, S. Bustabad Reyes. Hospital Universitario de Canarias

Antecedentes: El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una complicación grave de las enfermedades reumáticas en la infancia, principalmente de la AIJ sistémica. Se ha considerado infrecuente aunque no hay una verdadera estimación de su incidencia. Hasta el momento actual el diagnóstico ha estado basado en el aspirado de médula ósea. Nuestro objetivo es describir el caso de una paciente con AIJ sistémica, que ha presentado dos episodios de sospecha de SAM y aplicar las nuevas guías diagnósticas propuestas por Ravelli y cols.

Caso clínico: Mujer de 17 años de edad, sin antecedentes personales de interés, diagnosticada en 1994 de AIJ sistémica.

1º EPISODIO: A los 8 meses del debut de su enfermedad se inició tratamiento con aurotiomolato sódico; tras la segunda inyección comenzó con un cuadro de fiebre de hasta 40°C, rash cutáneo generalizado, aumento de sinovitis en carpos, adenopatías laterocervicales, axilares e inguinales, y hepato-esplenomegalia. A las 24 horas del inicio del cuadro le aparecen lesiones petequiales en ambos tobillos. En el control analítico destacaba: Hb:8,5 g/dL; Hcto:25,9%; leucocitos:5600/mm³ (N:87,2%), previamente de 14200/mm³; plaquetas:126400/mm³; GOT:146 U/L; fibrinógeno:1,2 g/L; PDF: 15 ng/mL; ferritina: 5810 ng/dL.

2º EPISODIO: En el 2004, estando en tratamiento con metotrexate y etanercept, presenta astenia y anorexia, adenopatías palpables laterocervicales y supraclaviculares derechas y hepato-esplenomegalia. En el hemograma destacaba: Hb:9,8 g/L; Hcto:29,7%; leucocitos:3200/mm³ (N:29,2%); plaquetas: 99000/mm³; GOT: 428U/L; fibrinógeno:1,59 g/L; Triglicéridos: 157 mg/dL; ferritina:4102 ng/dL. Aspirado de médula ósea blanca.

En ambos episodios se instauró tratamiento con dosis altas de corticoesteroides, con mejoría clínica y analítica.

Comentario: Basándonos en los criterios diagnósticos utilizados en la actualidad para la linfocitosis hemofagocítica, ante la ausencia de aspirado de médula ósea no podríamos llegar al diagnóstico de SAM en nuestra paciente, pero según los criterios propuestos por Ravelli y cols, nuestra paciente ha presentado dos episodios de SAM (sensibilidad del 84% y especificidad del 100%). Considerando la alta sensibilidad y especificidad demostrada con los datos clínicos y de laboratorio, podríamos reservar el aspirado de médula ósea para los casos de duda diagnóstica de SAM en la infancia.

6. CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLOGICA DE NIÑOS CON PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ ENTRE ENERO DE 1994 Y JUNIO DE 2005

G. Beltran Avendaño, S. Ortiz Rodriguez*, R. Maldonado Velázquez, R. Carreño Manjarrez. Hospital Infantil de Mexico Federico Gómez. *Instituto Nacional de Salud Pública de México.

Introducción y objetivos: La Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es la vasculitis más frecuente en la edad pediátrica, con una incidencia de 10 a 14 por 100000. Sus características incluyen púrpura palpable, alteraciones gastrointestinales, artritis y nefritis. El pronóstico está dado por la presencia de nefropatía. Hay una serie reportada de 55 pacientes mexicanos en 1993, sin que se exploraran asociaciones clínicas de las alteraciones renales. El objetivo es describir las características de los niños con PHS atendidos entre 1994 y 2005 y buscar asociaciones de algunas manifestaciones clínicas con el compromiso renal.

Métodos: Estudio descriptivo de serie de casos de PHS diagnosticados de Enero/94 a Junio/05, que cumplieran con al menos 2 criterios del Colegio Americano de Reumatología. La información se obtuvo de registros clínicos a través de un instrumento estandarizado.

Resultados: Se revisaron 177 expedientes de niños con diagnóstico de PHS. 51.4 % fueron niñas y 48.6 % niños, la edad al diagnóstico de la enfermedad fue de 9 meses a 15 años con una media de 6.7 ± 2.8 años. Un 80 % de casos tenían menos de 9 años de edad, sin diferencias significativas en la edad por género. Los casos ocurrieron más en el otoño 32.6% e invierno 27.5%. 40.1% de los casos tenían antecedente de infección. Todos los casos presentaron lesiones purpúricas, la segunda manifestación más común fue el compromiso gastrointestinal en 66.1% seguido de compromiso articular en 47.4%. Las alteraciones renales se presentaron en 33.8%, siendo severas en 28.3%. Se evaluaron los factores clínicos asociados con la presentación de compromiso renal a través de un análisis multivariado encontrando relación significativa con la presencia de dolor abdominal severo ($P < 0.05$). Se exploró la relación entre las manifestaciones clínicas y la presencia de alteraciones renales persistentes encontrando relación con el síndrome nefrótico y la creatinina elevada al inicio del cuadro ($P < 0.05$). Ningún paciente presentó falla renal crónica como secuela.

Discusión: Las manifestaciones de esta serie de pacientes es similar a lo reportado en la literatura mundial. Como en otros reportes, el dolor abdominal severo mostró relación significativa con la presencia de alteraciones renales, y la persistencia de las mismas por más de un año se relacionan con síndrome nefrótico o aumento de la creatinina como manifestación inicial de la alteración renal. No se encontró relación con género, edad, ni con otras características clínicas reportadas en otros estudios. Como no se utilizó un tratamiento estandarizado, no se estableció relación entre el tipo de manejo farmacológico y la evolución de los pacientes.

7. PAPEL DE LA PROCALCITONINA EN LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

I. Calvo Penadés, B. López Montesinos, M^oJ. Martí

Unidad de Reumatología Infantil. Hospital La Fe. Valencia

Introducción: La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ), es la enfermedad inflamatoria más frecuente en la edad pediátrica y la presentación Sistémica tanto en su debut como en sus brotes presenta características clínicas similares a la infección bacteriana invasiva. La Procalcitonina (PCT) es un nuevo marcador de infección bacteriana ampliamente validado, con una especificidad del 94% y sensibilidad del 65% para valores > 0.53 ng/ml superiores a los obtenidos con los parámetros clásicos de laboratorio.

Objetivo: Evaluar los resultados en la aplicación de la PCT en nuestros pacientes con AIJ forma Sistémica y valorar su posible capacidad discriminativa respecto a la infección bacteriana.

Sujetos y métodos:

Se inicia un estudio prospectivo desde Abril 2003 en el que participan un grupo de pacientes incluidos en la categoría de FOD con sospecha de enfermedad inflamatoria y aquellos ya diagnosticados de AIJ forma Sistémica con proceso febril de 24 horas de evolución y $> 39^{\circ}\text{C}$. A todos ellos se les realizó hemograma, PCR (mg/l), estudio microbiológico (sangre, orina, frotis) y serología infecciosa. La PCT fue medida por test rápido semicuantitativo con cifras > 0.5 ng/ml que fueron consideradas como altamente significativa de infección bacteriana.

Resultados:

Un total de 17 pacientes son incluidos, 10 de ellos estaban diagnosticados de AIJ sistémica y la fiebre fue atribuida a una probable infección bacteriana y los 7 restantes se trataban del debut de esta enfermedad. Los resultados de la PCT en 15 de nuestros pacientes fueron < 0.5 a pesar de las cifras alcanzadas en el número de leucocitos con una media de 22.700, (18.000-37.900), el número de neutrófilos fue de 82% (80-95) y la PCR fue 278 (130-540). En todos ellos el estudio microbiológico fue negativo. En 2 pacientes la PCT fue > 10 y se confirmó una infección neumocócica en ambos.

Conclusiones:

En todos nuestros pacientes los parámetros clásicos de laboratorio no excluyeron la infección bacteriana, sin embargo en todos los casos que la PCT < 0.5 ng/ml se correspondió con el

debut o brote del proceso inflamatorio , lo que demuestra su capacidad discriminativa respecto a los procesos infecciosos invasivos.

A pesar de nuestra escasa muestra poblacional por tratarse del inicio de un trabajo actualmente en elaboración, pensamos se trata de una técnica eficaz y de gran ayuda en el inicio de esta enfermedad, para descartar la infección bacteriana y no someter a estos pacientes a múltiples terapias con antibióticos para llegar a su diagnóstico por exclusión.

8. RESULTADOS DE EFICACIA EN EL USO DE LA INTERLEUKINA 1 (ANAKINRA) EN EL TRATAMIENTO DE LA ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL SISTEMICA RESISTENTE

I. Calvo Penadés, B. López Montesinos.

Unidad de Reumatología Infantil. Hospital La Fe. Valencia

Introducción: La Artritis Idiopática Juvenil de inicio Sistémico (AIJIS) se caracteriza por ser una enfermedad multisistémica con fiebre alta, rash, artritis, serositis, esplenomegalia y resultados de laboratorio propios de una enfermedad inflamatoria sistémica. El tratamiento convencional consiste en corticoides y otros fármacos inmunosupresores (Metotrexato, ciclosporina, tacrolimus) y TNF-alfa (infliximab, etanercept).

La anakinra, antagonista del receptor de Interleukina-1 desempeña un papel relevante en la inflamación articular en la AIJ.

Objetivo: Evaluar la eficacia de Anakinra en 5 pacientes con AIJIS que no fueron respondedores al tratamiento convencional.

Pacientes y métodos: Estudio prospectivo, se incluyen a 5 pacientes con el diagnóstico de AIJIS, todos presentaban un curso sistémico, (4 poliarticular y 1 oligoarticular), Todos recibieron tratamiento combinados con AINE, corticoides, gammaglobulina, metotrexato, ciclosporina y/o tacrolimus, etanercept y 2 infliximab, siendo todos ellos no respondedores. De edades 7.4 +/-4.3 años. La evolución de la enfermedad desde el diagnóstico fue de 3.2 +/-1.4 años. Todos fueron tratados con Anakinra a 1 mg/Kg/día subcutáneo, por un periodo máximo de 6 meses. Se evalúan los pacientes teniendo en cuenta los parámetros clínicos sistémicos y biológicos, así como los criterios de mejoría de Pavia. A los -1, 0, 1, 3, 6 y 12 meses.

Resultados: La media de edad de los pacientes fue 7,4 ± 4,3 años. La media de evolución de la enfermedad desde el diagnóstico fue de 3,2 ± 1,4 años.

Todos los pacientes presentaron durante el tratamiento una notable y significativa mejoría de los parámetros clínicos (fiebre y exantema) y biológicos (PCR y ferritina) de actividad inflamatoria respecto a los tratamientos anteriores. Con mejoría del CHAQ de cifras de 2-2.7 a 1.2-0.7, EAV paciente (0-100): 88 (77-100) a 20 (10-15), EAV médico (0-100): 79 (65-95) a 18 (9-20). VSG 110 mm/g (65-120) a 15 (9-35) y el número de articulaciones: 4,2 (4-6) a 0,9 (0-2). Ningún paciente desarrolló reacciones adversas. Solo los 2 primeros meses dolor local en el sitio de la inyección.

Conclusiones: La notable respuesta en los cinco pacientes representa una opción importante para los reumatólogos pediátricos, ya que el manejo de los pacientes con AIJIS refractaria al tratamiento convencional supone una gran dificultad. Son necesarios más estudios con mayor número de pacientes con AIJIS para valorar la evolución más a largo plazo

SESIONES DE POSTERS VIERNES DÍA 4 DE NOVIEMBRE

SESION A

1. DOENÇA REUMÁTICA NA CRIANÇA – QUAL A FRONTEIRA COM A DOENÇA PSICOSSOMÁTICA? – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

A. Garrido, M.J. Calix, M. Goncalves, O. Cunha, L. Rodrigues, E. Ferreira
Centro Hospitalario De Vila Nova de Gaia. Portugal

A **Esclerodermia** pode ser uma doença localizada (limitada à pele e tecidos profundos) ou sistémica (afectando a pele, vasos e vísceras). A **Morfeia**, também definida como Esclerodermia localizada, é caracterizada por espessamento da pele e do tecido celular subcutâneo devido à deposição excessiva de colagénio. É uma doença rara, mas com um risco mínimo de progressão para doença sistémica.

A **Distrofia Simpática Reflexa** é também uma doença rara na infância e sub-diagnosticada mas com uma morbidade significativa na criança e adolescente. Os factores psicossociais têm um papel, quer na etiopatogenia, quer na abordagem terapêutica da doença.

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente do sexo feminino, de 14 anos de idade salientando-se, nos seus antecedentes pessoais, lesões dérmicas desde os 3 anos de idade, de etiologia até aí não identificada, para as quais não fazia qualquer tratamento. Recorreu ao Serviço de Urgência por aparecimento da mão direita em garra, pendente, com a pele edemaciada e cianosada, com recuperação da cor aquando da elevação do membro. Foi diagnosticada Distrofia Simpática Reflexa e constatadas lesões dérmicas, algumas hiperpigmentadas, outras ligeiramente ruborizadas, em placa, no tronco, pescoço, nádegas e coxas. A biópsia das referidas lesões e o exame anátomo-patológico foi compatível com o diagnóstico clínico de Morfeia.

Os autores enfatizam a importância da identificação destas doenças que, apesar de raras em idades pediátricas, aparecem na criança sendo importante o diagnóstico atempado e intervenção precoce para minimizar a possibilidade de disfunção a longo prazo e tratamentos inadequados.

2. EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DA INFÂNCIA: UMA FORMA BENIGNA DE VASCULITE

M. Goncalves, A. Garrido, M.J. Calix, O. Cunha, E. Ferreira, P. Varela
Centro Hospitalario De Vila Nova de Gaia. Portugal

O Edema Agudo Hemorrágico da Infância (EAHI) é uma forma rara de vasculite leucocitoclástica, que ocorre em crianças menores de 2 anos. Desde a sua descrição por Snow em 1913, e caracterização em 1938 por Finkelstein, poucos casos têm sido apresentados na literatura, talvez pelo seu subdiagnóstico. A sua etiologia permanece desconhecida mas antecedentes de infecções víricas, antibioterapia ou imunizações são frequentemente referidos, o que parece apontar para uma vasculite imunomediada em resposta a estímulos antigénicos variados. É caracterizado pelo aparecimento agudo de febre, edema e lesões cutâneas purpúricas exuberantes, geralmente localizadas nas extremidades e na face, coexistindo com óptimo estado geral. O diagnóstico definitivo é feito com base nas características anátomo-patológicas, embora a clínica levante um elevado índice de suspeição. O tratamento é conservador, sendo discutível a eficácia dos corticoesteróides. O curso da doença é benigno, sendo o atingimento sistémico raro, com recidivas pouco frequentes e recuperação espontânea sem sequelas.

Os autores descrevem 2 casos clínicos de EAHI, observados em 2 crianças do sexo masculino de 14 e 10 meses, respectivamente, que recorreram ao Serviço de Urgência pelo aparecimento de lesões purpúricas nos membros inferiores, com edema associado, contrastando com um óptimo estado geral. O estudo laboratorial, incluindo análise sumária da urina e estudo imunológico, mostrou apenas alterações inespecíficas.

No primeiro caso observou-se agravamento inicial das lesões com atingimento da face, tendo sido realizada biópsia cutânea que se revelou compatível com vasculite leucocitoclástica e imunofluorescência directa que foi negativa; instituída corticoterapia oral com boa evolução. Reinternado cerca de uma semana após alta hospitalar por agravamento das lesões purpúricas, com envolvimento dos genitais, e lesões impetiginadas, na altura ainda sob corticoterapia.

No segundo caso o diagnóstico foi feito com base na clínica, tendo-se optado por um tratamento conservador.

Os dois casos descritos foram reobservados na consulta externa, tendo-se verificado resolução completa das lesões, sem sequelas.

Embora defendido por muitos como uma variante da Púrpura de Henoch Schoenlein, os autores consideram o EAH uma entidade clínica distinta e pretendem salientar a importância de a conhecer para tomar uma atitude conservadora e tranquilizante no que diz respeito à sua evolução e prognóstico.

3. PAPILEDEMA BILATERAL Y ENFERMEDAD DE KAWASAKI: UNA ASOCIACION POCO FRECUENTE

R. Castro Medina*, J. Antón López**, J. Ros Viladoms**, RM^a. Pino Ramírez*, S. Fernández Ureña*, E. Casas Gimeno***.

*Servicio de Pediatría. **Unidad de Reumatología.*** Servicio de Oftalmología Agrupación Sanitaria Clínic-Sant Joan de Déu. Barcelona

Introducción: Las manifestaciones oculares más frecuentes en la Enfermedad de Kawasaki (EK) son la conjuntivitis bilateral no exudativa y la uveítis anterior. La afectación del segmento posterior en dicha entidad es rara. Se presenta un caso de EK que cursó con papiledema bilateral.

Caso clínico: Paciente varón de 8 años de edad, sin antecedentes patológicos ni familiares de interés. El paciente presenta 7 días de fiebre alta, hiperemia orofaríngea, exantema maculopapuloso generalizado, adenopatía laterocervical izquierda de 2cm, cefalea holocraneal, conjuntivitis bilateral no exudativa, y aumento de parámetros inflamatorios en analítica sanguínea (hemograma normal, trombocitosis de 585.000 mm³, leucocitosis de 18.000mm³ con fórmula normal, PCR 54mg/L, VSG 110 mm. Cultivos y serologías negativas). Electrocardiograma y ecocardiograma normales. Diagnosticado de enfermedad de Kawasaki en otro centro, recibe tratamiento con gammaglobulina y AAS. A las 24h del tratamiento, desaparece fiebre y exantema, mejora hiperemia conjuntival, con empeoramiento de la cefalea y aparición de fotofobia, motivo por el que se realiza TAC craneal y punción lumbar (PL) que resultan normales, siendo trasladado a nuestro centro. Se realiza TAC craneal con contraste, AngioRMN, y PL, siendo la bioquímica de líquidocefalorraquídeo y cultivos negativos. En la exploración oftalmoscópica destaca papiledema bilateral, sin signos de vasculitis ni hemorragias retinianas. Se inicia tratamiento con acetazolamida, dexametasona, manitol, y analgesia con resolución de la clínica tras 5 días. Se realizan controles oftalmoscópicos seriados, con resolución del papiledema a las 2 semanas de su diagnóstico. A los 3 meses consulta por cefalea occipital. En los días previos, había presentado fiebre, artralgias y conjuntivitis bilateral. Nuevamente, se evidencia papiledema bilateral en exploración oftalmoscópica, con AngioRMN normal y PL con presión de 25cmH₂O, siendo la BQ, cultivos y serologías negativas. Recibe tratamiento con acetazolamida, con resolución de la clínica a los pocos días y desaparición del papiledema a las 3 semanas. Desde entonces, asintomático y no ha vuelto a presentar nuevos brotes, siendo los controles cardiológicos y oftalmoscópicos normales.

Comentarios: 1.- En la literatura, se han descrito tan sólo 4 casos de papiledema bilateral, un caso con opacidades en vítreo y un caso documentado de vasculitis retiniana en contexto de enfermedad de Kawasaki. 2.- Sospechamos que el papiledema en nuestro paciente se asociaba a la hipertensión endocraneal propia del curso de la enfermedad, ya que el hecho de haber presentado un segundo episodio nos hace dudar sobre la posible relación con el tratamiento con gammaglobulina.

4. VASCULITIS CEREBRALES EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE 4 CASOS CLÍNICOS.

I. Marín, E. Molina Hermoso, E. Gargallo, A. García*, J. Ros Viladoms**, J. Antón López**, Servicio de Pediatría.*Servicio de Neurología,**Unidad de Reumatología. Agrupación Sanitaria Clinic-Sant Joan de Déu. Barcelona

Introducción: Las vasculitis cerebrales son trastornos poco frecuentes, de etiología variable y potencialmente graves. Revisamos los 4 casos registrados en nuestra unidad en los 2 últimos años.

Casos clínicos: 1: Niña de 9 años con pérdida brusca de consciencia sin otros signos neurológicos, con posterior recuperación. A los 4 días presentó somnolencia, vómitos, hemiparesia derecha y disartria. El TAC objetivó infarto frontoparietal izquierdo. La angiografía mostró signos de vasculitis en ACM izquierda. El estudio de extensión y el resto de exploraciones normales, orientándose como una vasculitis 1ª del SNC. Respondió favorablemente a los corticoides, antiagregantes y ciclofosfamida con buena recuperación neurológica. 2: Varón de 15 años, diagnosticado en otro centro de enfermedad de Crohn, que acudió por convulsión tónico-clónica. El TAC mostró signos de isquemia corticoparietal derecha, confirmándose vasculitis en angiografía cerebral. El estudio de extensión objetivó estenosis de la arteria renal derecha y mesentérica inferior. Se orientó como poliarteritis nodosa iniciándose tratamiento con corticoides, antiagregantes y ciclofosfamida. La evolución fue favorable, sin nuevas crisis ni secuelas, con resolución de las estenosis vascular cerebral y mejoría de la renal 3: Mujer de 14 años con cuadro de diarrea sanguinolenta, dolor abdominal y pérdida de peso de días de evolución que ingresó ante la sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal. A las 24 horas presentó pérdida súbita de fuerza de hemicuerpo derecho y fiebre alta. El TAC mostró isquemia corticosubcortical parietal izquierda. Perfil reumatológico y estudio de coagulación normales. Se confirmó por histología el diagnóstico de colitis ulcerosa. Presentó recidiva de dichos episodios con lesiones isquémicas en hemisferio derecho en TAC. La angiografía cerebral mostró signos de vasculitis en ACM y anterior derechas. Se inició tratamiento con corticoides y ciclofosfamida, presentando resolución completa de los síntomas neurológicos. 4: Paciente de 13 años, diagnosticada previamente en otro centro de enfermedad mixta del tejido conectivo, que ingresó por cuadro de afasia fluente, parafasias y cefalea de 4 semanas de evolución asociado a crisis convulsivas. El TAC craneal mostró lesión isquémica temporal izquierda. En AngioRNM aparecieron signos de vasculitis en arteria temporal izquierda. Presentó mejoría significativa tras tratamiento con corticoides y ciclofosfamida. Tras esto se realizó angiografía cerebral y sistémica que no mostró hallazgos significativos. La evolución fue óptima remitiendo el cuadro neurológico.

Comentarios: La vasculitis cerebrales pueden ser de origen desconocido (vasculitis 1ª) o asociada a enfermedad sistémica (vasculitis 2ª), como un proceso infeccioso, vasculitis sistémica o colagenopatías. Los casos clínicos expuestos ponen de manifiesto la variabilidad de las formas de presentación y muestran la importancia de tener un alto grado de sospecha para un diagnóstico precoz

5. VASCULITIS DE SCHONLEIN HENOCH DOS CASOS CON GRAVE MANIFESTACIÓN CUTÁNEA

E. Rupérez García, T. Molins Castiella, J. Molina Garicano, F.J. Gil Saenz. Hospital Virgen del Camino. Pamplona

Introducción: La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia. Se trata de una enfermedad en general benigna y autolimitada que puede afectar a múltiples órganos siendo la piel el órgano diana más frecuente. Presentamos 2 casos de evolución tórpida por grave afectación cutánea.

Casos clínicos: Caso 1: Niño de 12 años que consulta por dolor abdominal en fosa iliaca derecha e hipogastrio. A las 48 horas aparecen lesiones purpúricas palpables en extremidades inferiores sugestivas de Púrpura de Schönlein-Henoch. No compromiso articular ni renal. El dolor abdominal es intenso y mantenido por lo que se inicia tratamiento con prednisona con

buena respuesta. El cuadro cutáneo evoluciona de forma tórpida, apareciendo a las 3 semanas lesiones ampollosas sobre base purpúrica con signos de sobreinfección. Ante la repercusión del cuadro cutáneo sobre el estado general, se reinicia tratamiento corticoideo además de antibiótico tópico. Al mes y medio las lesiones progresan hacia zonas de necrosis que se resuelven satisfactoriamente a los 2 meses del inicio del cuadro. Durante toda la evolución no presenta manifestaciones extracutáneas.

Caso 2: Niña de 13 años con púrpura de Schönlein-Henoch de 15 días de evolución, con lesiones purpúricas confluentes en extremidades inferiores que han progresado hacia parte proximal de extremidades, nalgas y brazos. Sobre la base purpúrica presenta lesiones sobreelevadas, algunas de ellas ampollosas, que tienden a necrosarse y ulcerarse. Se aprecian numerosas áreas necróticas en extremidades inferiores de entre 2 y 5 cm de diámetro con ulceración central. En la tira reactiva de orina presenta repetidamente microhematuria y proteinuria, siendo la función renal, la tensión arterial y la ecografía renal normales en todo momento. Ante la importante afectación cutánea se inicia tratamiento con corticoides. Tres meses después del diagnóstico persisten las lesiones cutáneas aunque con tendencia hacia una lenta mejoría.

Comentario: 1) A pesar de que la afectación cutánea en la púrpura de Schönlein-Henoch no determina el pronóstico de la enfermedad, puede ser severa y repercutir de forma importante sobre la calidad de vida de los niños. En nuestra experiencia comunicada y publicada en varias ocasiones no hemos tenido casos con esta intensa manifestación. **2)** El cuadro cutáneo como todos sabemos no se relaciona con la afectación de otros órganos.

6. AFECTACION OCULAR COMO PRINCIPAL MANIFESTACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

S. Pons Morales, A. De la Mano Hernández, P. Sanz Solana, L. Martínez Costa, R: Hernández Marco. H.U. Dr. Peset. Valencia

La enfermedad de Behçet (EB), multisistémica y de etiología desconocida, cursa con aftosis bucal y genital; asocia diversas manifestaciones sistémicas: afectación cutánea, articular, gastrointestinal, neurológica, pulmonar y vascular. La afectación ocular es rara en los niños, pero grave cuando ocurre. La uveítis es la lesión clásica, tanto la anterior que cursa con dolor, fotofobia intensa, lagrimeo y miosis como la posterior que produce menos síntomas pero que suele presentarse con una disminución de la agudeza visual o como visión borrosa. En los casos graves puede presentarse como una panuveítis. La afectación ocular suele ser unilateral. Las recidivas son frecuentes con pérdida progresiva de la visión.

Objetivo: Presentar los casos clínicos de 3 niñas en las que la manifestación principal de la enfermedad es la afectación ocular, referir las manifestaciones asociadas, el tratamiento y evolución. **CASO 1:** Niña de 9 años que ingresa por afectación inflamatoria muscular. Padre, abuelo paterno y tío paterno diagnosticados de E. de Behçet. La niña, aftas orales y genitales recurrentes desde lactante. HLA B51 +. Patergia positivo. Ingres a los 10 años por cuadro de panuveítis bilateral tratándose con bolos iv de corticoides y posteriormente orales, se modificó tratamiento, cambiando a Ciclosporina A para disminuir así los corticoides orales. Actualmente mantiene el tratamiento. No efectos secundarios y exploración oftalmológica normal.

CASO 2: Niña de 5 años remitida por uveítis presentando sinequias posteriores, queratopatía en banda bilateral, catarata bilateral. Inicialmente tratamiento oftalmológico tópico. Asocia aftas recurrentes, artralgi as ocasionales. HLA B51+. Patergia +. Intervención quirúrgica de catarata a los 6 años. Tras intervención, tratamiento con Ciclosporina A durante un año, retirando progresivamente sin recaídas hasta el momento actual.

CASO 3: Remitida a los 6 años por uveítis recurrente no filiada desde los 4 años, inicialmente unilateral. Precisa intervención quirúrgica de las complicaciones y no responde a tratamiento tópico. Refiere aftas orales recurrentes, genitales ocasionales, foliculitis en espalda y escote. HLA B51+. Patergia -. Se asocia tratamiento con Ciclosporina A. Actualmente asintomática y con buena tolerancia a la medicación.

Comentarios: Es importante conocer las causas que originan uveítis en niños, para iniciar estudio etiológico y tratamiento precoz que además del tópico será sistémico, siendo de elección la Ciclosporina A. Aun siendo infrecuente, la enfermedad de Behçet debe ser considerada en niños con uveítis sobre todo si asocian aftas recurrentes u otras manifestaciones inflamatorias. Son pacientes que precisan una estrecha colaboración entre el

pediatra y el oftalmólogo, pues la persistencia o no de actividad inflamatoria ocular determina el tiempo de tratamiento.

7. EFECTIVIDAD DEL BOSENTAN EN LAS ÚLCERAS DIGITALES TAMBIÉN EN PEDIATRÍA
L. Lacruz Pérez, B. Osona Rodríguez de Torres, J. Figuerola Mulet, J.M^a Román Piñana.
H.U. Son Dureta. Mallorca

En los Síndromes de Solapamiento o la Enfermedad Mixta del tejido conectivo los pacientes cumplen criterios de clasificación de más de una de un grupo de enfermedades: Lupus Eritematoso Sistémico, Dermatomiositis, Polimiositis, Esclerodermia y Artritis Reumatoide. Presentamos el caso de una paciente que cumple criterios de Esclerodermia y de Dermatomiositis (Escleropolimiositis), con ANA positivos y autoanticuerpos específicos negativos, con un brote severo de Raynaud y úlceras digitales.

Caso clínico: paciente celíaca que debuta a los cinco años con erupción cutánea inespecífica y artritis en pequeñas articulaciones de las manos. Al poco tiempo presenta miositis y aparición de lesiones en manos típicas de Dermatomiositis (Gottron), con induración de la piel en manos. Las biopsias cutánea y muscular confirman las características de Dermatomiositis y Esclerodermia. Tratada con D-Penicilamina, Metotrexate, corticoides y Nifedipino, se mantiene estable, tras una inicial progresión de la esclerosis cutánea en manos (y menos en cara). Una leve afectación pulmonar, con lavado broncoalveolar normal y TAC pulmonar sin fibrosis, mejora con el tratamiento. A nivel digestivo aparece un reflujo gastroesofágico severo, que va empeorando lentamente. No presenta afectación renal ni cardíaco. A nivel del SNC destaca un antecedente de epilepsia que precisó tratamiento con valproato durante 2 años, antes de los 5 años. Estudios posteriores fueron normales.

En el mes de Abril de 2005 consulta por dolor en los dedos de las manos, apreciándose un empeoramiento del fenómeno de Raynaud y la presencia de úlceras digitales en los pulpejos de los dedos. Se aumenta la dosis de Nifedipino, que no es bien tolerado por aparecer síntomas de hipotensión (mareos, cansancio). Se solicita el tratamiento con Bosentán (uso compasivo), que es concedido, iniciándolo a finales de Abril. Durante el primer mes recibe una dosis de 31,25 mg cada 12 horas, aumentando posteriormente a 62,5 mg cada 12 horas.

La mejoría es evidente al mes de tratamiento, con mejoría tanto del fenómeno de Raynaud como de las úlceras. La medicación ha sido bien tolerada. Todos los controles analíticos fueron normales.

Comentario: comentar la efectividad de el Bosentán en el tratamiento del fenómeno de Raynaud y de las úlceras digitales en pacientes pediátricos, así como la buena tolerancia y la comodidad del mismo al administrarse vía oral.

8. PANARTERITIS NODOSA INFANTIL: A PROPOSITO DE UN CASO
D. Soria Martin de la Vega, I. Macias Fernández, S. García Pérez
H.U. Puerta del Mar. Cadiz

La panarteritis nodosa es una vasculitis necrotizante de arterias de mediano calibre que se caracteriza porque no esta mediada por complejos inmunes y en la que los ANCA son negativos. Ésta enfermedad tiene una incidencia en niños de 3 casos por millon de habitantes. Se trata de un niño de 14 años que hace cuatro comienza con poliartralgias inflamatorias en carpos, rodillas y tobillos, oligoartritis asimétrica, febrícula vespertina, nódulos cutáneos eritematosos y dolorosos que no dejan cicatriz y disminución importante de la agudeza visual. En la exploración lo más llamativo que encontramos fueron los nódulos cutáneos, que son indistinguibles de un eritema nodoso, múltiples adenopatías y una panuveitis activa.

En la analítica completa destaca aumento de los Reactantes de fase aguda: VSG y PCR, ANA, ANCA y Factor reumatoide negativos. Resto de la analítica y pruebas de imagen normales. Se realizó una intervención diagnostica mediante una biopsia cutánea en la que se aprecia la presencia de un infiltrado inflamatorio de eosinofilos y linfocitos en dermis y alrededor de los vasos sanguíneos y anejos cutáneos. A nivel vascular se aprecia una pared engrosada en sus tres capas debido a éste infiltrado inflamatorio, el interior del vaso está ocluido por trombosis y necrosis fibrinoide, compatible, por tanto, con Panarteritis nodosa.

Lo importante de éste caso no es solo que se trata de un a PAN infantil, sino que se trata de una forma de presentación rara, puesto que en la forma sistémica las manifestaciones oculares son aún más extrañas, el paciente no presenta afectación renal, del SNC ni digestiva, que son los sistemas más afectados en esta entidad infantil

9. PERIOSTITIS COMO MANIFESTACION CLINICA INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO, PRESENTACION DE UN CASO EN LA EDAD PEDIATRICA.

G. Beltran Avendaño, M. Sánchez Cuevas, H. Hernández, A.L. Rodríguez, R. Maldonado Velázquez, R. Carreño Manjárez. Hospital Infantil de Mexico Federico Gómez.

Antecedentes: El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica. Puede comprometer prácticamente todos los órganos y sistemas, y tiene por lo tanto una amplia gama de manifestaciones clínicas lo que puede dificultar su diagnóstico. A nivel osteoarticular la manifestación clínica mas frecuente es la artritis no erosiva que es incluso uno de los criterios diagnósticos del Colegio Americano de Reumatología. Se encuentran en la literatura escasos reportes de periostitis o reacción perióstica como parte de las manifestaciones iniciales del Lupus, siendo una manifestación inusual de vasculitis sistémicas de otro tipo, particularmente poliarteritis nodosa.

Caso clínico: Se trata de una niña de 15 años de edad natural y procedente de México DF con antecedente familiar de una hermana fallecida por LES. Inicia el padecimiento 4 meses antes de su ingreso con un cuadro de artritis de articulaciones interfalángicas proximales, muñecas y rodillas; del mismo tiempo de evolución presenta caída del cabello y perdida de peso no cuantificada. Un mes antes refiere dolor óseo a nivel de antebrazos y piernas que aumenta a la palpación y un día antes de su ingreso fiebre no cuantificada. Al examen físico se encuentra eritema malar, livedo reticularis y fenómeno de Raynaud, a nivel osteoarticular presenta artritis de interfalángica proximal del tercer dedo de la mano derecha y dolor intenso a la palpación de antebrazos y piernas sin datos clínicos de inflamación a este nivel.

Laboratorios Iniciales: Biometria Hemática: Hb 13.5, Hto 42% leucos 4600, Linf: 30% (1380 totales), N: 64% M: 4% Plaquetas: 255000 VSG:46mm/h.Glucosa sanguínea 76, Urea: 36mg/dl, Cr: 0.58mg/dl. Orina: pH 7, DU 1.010 Leucocitos 6/campo, Eritrocitos: 18/campo Proteinas:Negativo. Ac antifosfolípidos: IgM: (+) 41.6 UMPL –VR:Menos de 23 UMPL- IgG: Negativo. ANA + 1:640 Patrón Homogéneo Anti DNA + 410 (VR: < 30 UI/ml) C3:52.8 C4:Menor de 5.3. Proteinuria de 24horas Negativa.

Se inicia manejo con Naproxeno 20 mg/kg/día e hidroxicloroquina 155 mg al día.

Rx de huesos largos: Reaccion periostica importante a nivel de tibias, radios y cubitos de forma bilateral, sugiere periostitis. No hay lesiones focales ni difusas que sugieran infiltración neoplásica a nivel del hueso. No hay signos de erosión articular de manos ni de grandes articulaciones.

Se realizo aspirado de medula ósea reportado con celularidad normal, negativo a infiltración neoplásica.

Con estos datos se hace diagnostico de LES, se inicia manejo con prednisona 60 mg al día y se aumenta la hidroxicloroquina a 310 mg al día. Acude a control ambulatorio a las 4 semanas de iniciado el tratamiento, se encuentra asintomática, refiere resolución completa de manifestaciones osteoarticulares, desapareció la fiebre y la caída del cabello. Al examen físico se encuentra eritema palmoplantar como único hallazgo, no hay datos de artritis ni dolor óseo a la palpación. Se inicia reducción de esteroide progresiva asistiendo a control por 2 meses mas hasta la fecha, permanece asintomática.

Comentarios: Esta bien descrito que en el LES puede presentarse afección ósea causada en si misma por la enfermedad o como efecto secundario del tratamiento. No encontramos reportes de periostitis como parte de las manifestaciones clínicas de LES en la edad pediátrica. Se encontraron 4 casos publicados en adultos. Reportamos un caso de LES en la edad pediátrica con periostitis como manifestación inicial. En este caso no encontramos factores relacionados con esta forma de presentación clínica, especulamos que la vasculitis del periostio puede generar hipoxia local con subsecuente liberación de hueso y periostitis secundaria.

10. AFECTACIÓN POLIARTICULAR COMO MANIFESTACIÓN TARDIA EN UN NIÑO CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI.

B. López Montesinos, M^oC. Millan Olmo, I. Calvo Penadés.
Unidad de Reumatología Infantil. Hospital La Fe. Valencia

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es una arteritis sistémica, que afecta principalmente a menores de 5 años y su diagnóstico se basa en unos criterios bien establecidos por la CDC Americana de 1985. A pesar de que se ha descrito la asociación en un 30% de los casos a afectación articular de debut precoz o tardío, es escaso el número de publicaciones encontradas en la bibliografía al respecto.

Objetivo: Presentar un paciente diagnosticado de Kawasaki que presentó un episodio de poliartritis tras haber sido tratado con gammaglobulina con buena respuesta inicial.

Caso clínico: Se trata de un niño de 14 meses diagnosticado de Enfermedad de Kawasaki por fiebre de 4 días de evolución, inyección conjuntival, labios fisurados, edemas de manos y pies y exantema macular confluyente. Asociaba vómitos y diarrea. En la analítica destacaba una leucocitosis de 16.000 con 566.000 plaquetas y VSG de 108mm/h. Recibió una dosis de Gammaglobulina iv (2g/K) junto a Aspirina a dosis antiagregante con buena respuesta clínica, permaneciendo sin fiebre y asintomático, excepto la persistencia de la adenopatía submandibular y la evidencia posterior de descamación periférica de las manos. En la ecocardiografía al alta no se objetivó afectación coronaria.

Dos semanas más tarde inicia cuadro de tumefacción, dolor y limitación de codos, muñecas, IFP de primer dedo de mano izquierda y rodilla izquierda junto con fiebre e irritabilidad. En el hemograma destacaba 9.200 leucocitos con 500.000 plaquetas, VSG de 113 mm/h y PCR 40 mg/L. Presentó una hipergammaglobulinemia con IgG 1740, IgM 218 e IgA 145 con un complemento normal (C₃ 182 C₄ 35 mg/dL). ANCA's 1/320 con ANA's negativos. La serología infecciosa fue negativa. Con el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki y afectación poliarticular se pauta una nueva dosis de Gammaglobulina a 2g/K. La evolución fue favorable con una mejoría inmediata de la afectación articular, cese de la hipertermia e irritabilidad y descenso de los reactantes de fase aguda. La ecocardiografía en fase aguda y 2 meses después siguió siendo normal sin objetivarse aneurismas coronarios.

Comentarios: En nuestro paciente, la poliartritis fue un síntoma de presentación tardía asociado a una reactivación de la enfermedad de Kawasaki que se resolvió completamente tras repetir la dosis de Gammaglobulina.

Aunque se ha correlacionado la presencia de afectación articular con enfermedad multisistémica más severa y complicaciones cardíacas, en nuestro paciente, hasta la fecha, no se han observado aneurismas coronarios.

Destacar la efectividad de la Gammaglobulina en la resolución de la afectación articular a diferencia de otras poliartritis de otras entidades (AIJ, LES...) que requieren tratamiento con antiinflamatorios, e inmunosupresión

11. ANTICUERPO MONOCLONAL ANTI-CD20 COMO TRATAMIENTO DE LA TROMBOPENIA REFRACTARIA EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO DE INICIO JUVENIL

B. López Montesinos, I. Calvo Penadés. Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia

Introducción: La eficacia del anticuerpo monoclonal anti-CD20 en el tratamiento tanto de la trombopenia inmune refractaria como en el lupus eritematoso sistémico y sus citopenias autoinmunes ha sido probada en adultos y en la población pediátrica en casos aislados.

Objetivo: Presentar un paciente con LES juvenil con trombopenia severa y refractaria con una respuesta clínica eficaz al rituximab

Caso clínico: Niño de 14 años diagnosticado de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) según los criterios de la ACR a la edad de 9 años con presentación de rash característico, artralgias y artritis, ANA, DNA y Ac Antifosfolipidos. Con estabilidad clínico-analítica en tratamiento con

esteroides e hidroxiclороquina. Coincidente con la presentación de un derrame pleural izquierdo de pequeño tamaño se inició tratamiento con azatioprina con buena respuesta clínica.

A los 3 meses de la introducción de la azatioprina, presenta petequias y signos de sangrado (epistaxis y gingivorragia) que confirman el inicio de una trombopenia severa (3000 plaquetas/mm³). Tras descartar malignidad mediante punción de médula ósea y causas infecciosas se pauta gammaglobulina iv y prednisona oral. Mejoría con aumento de cifras por encima de 50000 con mantenimiento de gammaglobulina cada 3 semanas y requiriendo dosis altas de corticoides. Tras 6 meses de evolución y resistencia de nuevo al tratamiento, se pautan bolos de metil prednisolona ante cifras de 2000 plaquetas. Mejoría parcial y transitoria, por lo que se instaura la pauta de dexametasona a dosis máximas durante 4 días. De nuevo mejoría transitoria. Ante la refractariedad se decide iniciar tratamiento con rituximab según pauta establecida para las púrpuras trombopenicas crónicas refractarias a los tratamientos convencionales. Dosis de 375mg/m²/infusión 1 día a la semana por 4 semanas. Tras la segunda infusión se confirma la depleción de células B e inicia ascenso en el número de plaquetas. Manteniendo la gammaglobulina iv cada 3 semanas se consigue retirar la azatioprina y disminuir la dosis de corticoides. Actualmente se pauta gammaglobulina para mantener niveles de IgG por encima de 500mg/dl y así evitar posibles infecciones. La actividad lúpica se encuentra frenada. Las plaquetas se mantienen entre 120-155.000/mm³, a los 6 meses del tratamiento con rituximab.

Comentarios: Nuestro paciente presentó una mejoría clínica y hematológica sin efectos adversos a la medicación. Ensayos randomizados prospectivos son necesarios para evaluar la eficacia y seguridad del rituximab a largo plazo como tratamiento del LES severo y sus pancitopenias autoinmunes.

12. ENFERMEDAD DE KAWASAKI. REVISIÓN DE UNA DÉCADA

C. Téllez Labao, E. Tapia Moreno, P. Moreno Pascual, D. Moreno Pérez, F.J. García Martín, A. Jurado Ortiz. Unidad de Reumatología. Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

Objetivos

Valoración clínico-epidemiológica de la enfermedad de Kawasaki (EK) en nuestro medio con objeto de conseguir un mejor conocimiento del mismo e intentar establecer un diagnóstico precoz de estos pacientes en una enfermedad de diagnóstico sindrómico y eminentemente clínico.

Pacientes y método

Estudio retrospectivo de 70 casos diagnosticados de EK en el Hospital Materno-Infantil Carlos Haya de Málaga desde Enero de 1995 hasta Septiembre de 2005.

Resultados

La sospecha diagnóstica inicial fue EK en el 73% de los casos. Otras sospechas fueron: viriasis, fiebre prolongada, mononucleosis infecciosa, escarlatina, celulitis, adenitis, eritema exudativo multiforme, exantema urticariforme e infección del tracto urinario. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: fiebre (100%), queilitis (86%), inyección conjuntival (85%), exantema (83%), linfadenopatía (82%) y descamación (75%). El 47% de los pacientes tenía una edad comprendida entre 1 y 3 años y sólo 4 casos eran mayores de 6 años. Las alteraciones analíticas más características que aparecen son: elevación de la PCR >50 en un 57% de los casos con PCR >100, en el 39% y trombocitosis con un valor medio de 565000, siendo su pico máximo entorno al 11º día de evolución del cuadro, sólo 4 pacientes presentaron una trombocitosis superior a 750000. Respondieron (desaparición de la fiebre) a la administración de IGEV, el 67% de los casos en las primeras 24 horas y el 95% en las primeras 48 horas. Tres pacientes presentaron aneurismas coronarios, dos de los cuales recibieron la IGEV en la fase subaguda.

Conclusiones

La EK por las complicaciones tan importantes que conlleva, como son los aneurismas coronarios, requiere un diagnóstico y tratamiento precoz. Su diagnóstico es casi exclusivamente clínico y debemos pensar en dicha enfermedad ante un niño entre 1 y 3 años con fiebre, queilitis, inyección conjuntival y exantema. En la fase aguda, la alteración analítica a

tener en cuenta, aunque es inespecífica, es la elevación de la PCR. También se ha observado que la respuesta a la IGEV es casi inmediata y su administración más allá de la fase aguda parece no proteger de la afectación coronaria.

SESIÓN B

1. ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DE MALA EVOLUCIÓN. UN CASO DE DIAGNOSTICO CONTROVERTIDO

C. Blanco Rodríguez, M. Centeno Jiménez, R. Díaz-Delgado y Peñas, C. Calvo Rey.
Unidad de Reumatología Infantil. Hospital Severo Ochoa

Introducción: Acude a nuestro Servicio de Reumatología pediátrica una niña de 11 años por compromiso poliarticular en ambas manos rápidamente progresiva.

Observación clínica: Niña de 11 años que presenta cuadro progresivo de 2 años de evolución de deformidad en flexo en articulaciones interfalángicas de ambas manos asociado a dolor mecánico ocasional. Sigue tratamiento con naproxeno.

AF: Tío materno con psoriasis leve. No espondiloartropatías o enfermedad inflamatoria crónica intestinal. **AP:** Período perinatal normal. Discreta hipogammaglobulinemia Ig G. Anticuerpos microsomales positivos. Alza en pie izquierdo por disimetría.

EF: Peso 48 (P75-90), Talla 160cm (P90-97). BEG. Displasia dentaria. Maculas en tronco no evocadoras de psoriasis(no biopsadas). ACP:Normal. Abd: Normal. Exploración articular: Contractura en flexión irreductible de interfalángicas proximales en V dedo de ambas manos. Contractura en flexión reductible de IFP en II,III, IV dedos de mano derecha y en II,IV IFP dedos de mano izquierda. No sinovitis palpable. No dolor a la movilización activa o pasiva. Carpo normal. Anomalía estructural axial por elevación de hemipelvis derecha. No afectación articular en miembros inferiores ni temporomandibulares.

EC: Hemograma y Bioquímica: normales. Autoinmunidad: SM, RNP, SSA, SSB, ANA, SCL-70 normales. Estudio tiroideo: normal. Rx manos: Proliferación osea subcondral con subluxación IFP en V dedo de ambas manos. ECO manos: Subluxación IFP V dedo ambas manos. Retracción tendinosa flexores. No signos de afectación de aponeurosis palmar. Rx Tórax: normal. Fondo de ojo: normal

Comentario: La clínica, analítica y el estudio inmunológico orientaron el diagnóstico de camptodactilia, una enfermedad congénita de la mano, caracterizada por flexión de articulaciones IFP de un dedo en el sentido anteroposterior, en este caso de presentación en la adolescencia. La controversia surge ante la artritis deformante avanzada con AF(+) de psoriasis y la posibilidad de AIJ poliarticular FR(-). La ausencia de signos inflamatorios, junto con datos morfológicos y ecográficos, dan la clave para la orientación diagnóstica de este caso.

2. UVEITIS ASOCIADA A ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN NUESTRO CENTRO

M. Vázquez Ortiz, Iván Sánchez Fernández, J. Antón López, C. Garcia de Vicuña Muñoz, J: Ros Viladoms, E. González Pascual.
Unidad de Reumatología. Agrupación Sanitaria Clinic-Sant Joan de Déu. Barcelona

Introducción. La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es la enfermedad reumatológica más prevalente en la infancia. La uveitis anterior crónica es una causa importante de morbilidad en esta patología, asociándose principalmente a la forma oligoarticular ANA positivo.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo en 25 pacientes diagnosticados de uveitis y AIJ en nuestro centro en los últimos 24 años. Se han considerado los criterios de AIJ revisados por la clasificación actual de la ILAR de 2001. Hemos utilizado como criterio diagnóstico de uveitis la presencia de precipitados queráticos o fenómeno de Tyndall + en cámara anterior. Valoramos la severidad de la uveitis en función de la siguiente escala: Uveitis severa (2 puntos):

necesidad de cirugía por complicaciones o agudeza visual (A.V.) <0.3; moderada (1 punto): complicaciones que no requieren cirugía o A.V. 0.9-0.4; leve(0 puntos): no complicaciones ni alteración de la agudeza visual. Diferenciamos 3 grupos de pacientes: a. debut con uveítis. b. diagnóstico de uveítis < 1 año tras diagnóstico de artritis. c. diagnóstico de uveítis > 1 año tras diagnóstico de artritis.

Objetivos. Describir características y complicaciones de uveítis, así como tratamientos tópicos y sistémicos requeridos. Analizar factores de riesgo en AIJ, así como relación entre debut precoz de uveítis y su severidad.

Resultados. Edad media al diagnóstico de AIJ: 3 años 1 mes. Edad media al diagnóstico de uveítis: 4 años 8 meses. Diferencia media de edad entre diagnóstico de artritis y de uveítis (en los casos que debutan con artritis): 2 años 7 meses. Sexo: Niño: 28%. Niña: 72%. ANA +: 96%; ANA -: 4%. Forma de AIJ: 92% Oligoarticular ANA +; 4% Oligoarticular ANA -; 4% Poliarticular FR-Localización articular por frecuencia: Rodilla 80%; Tobillo 32%; Coxofemoral 16%; Temporomandibular 12%; Otras 8%. Tipo de uveítis: Anterior 80%; Panuveítis 20%. Signos de inflamación intraocular: Precipitados queráticos 80%; Tyndall 44%; Sinequias 76%; Edema corneal 32%. Duración de la uveítis: Aguda 16%; Crónica 84%. Casos que presentan complicaciones: Disminución de A.V. reversible 72%; Catarata 40%; Queratopatía en banda 40%; Disminución de A.V. irreversible 32%; Opacidad vítrea 28%; Hipertonía ocular 16%; Edema macular 8%; Hipotonía ocular 8%. Tratamiento tópico: Midriáticos 88%; Corticoides 92%. Infiltración subtenoniana: 28%. Número medio de infiltraciones en pacientes tratados: 2'33. Tratamiento sistémico: Corticoides orales: 60%; Número de tandas en pacientes tratados: media: 4'27 (mínimo 1, máximo 9). Inmunosupresores: Metrotrexate 56%; Ciclosporina A 16%; Sales de oro 12%; Etanercept 4%; Infliximab 4%. Tratamiento de complicaciones: Cirugía de cataratas 40%; Vitrectomía 24%; Cirugía de glaucoma 4%. Severidad media en cada grupo de pacientes: a.1'83. b.0'77. c. 0'7.

Conclusiones. La mayoría de casos presentan los factores de riesgo: ANA+, forma oligoarticular, sexo femenino. Los casos con debut precoz de uveítis presentaron mayor inflamación ocular y más complicaciones. Se refuerza la importancia del control oftalmológico con lampara de hendidura en pacientes con AIJ ANA+

3. DESENSIBILIZACIÓN A ANAKINRA EN UNA PACIENTE CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA

E. Molina Hermoso, N. Conde Cuevas, J. Antón López*, J. Ros Viladoms*, A. Plaza Martín**, M. Villalonga Flaqué***

Servicio de Pediatría.*Unidad de Reumatología.**Servicio de Inmunoalergía.*** Servicio de Farmacología. Agrupación Sanitaria Clínic-Sant Joan de Déu. Barcelona

Introducción: El uso de Anakinra, un antagonista recombinante del receptor de interleukina 1, ha mostrado recientemente un papel en el tratamiento de la Artritis Idiopática Juvenil sistémica (AIJs). Se describe el caso de una paciente con AIJs con buena respuesta a Anakinra, que presentó una reacción por hipersensibilidad inmediata a Anakinra y el protocolo de desensibilización que se utilizó.

Caso clínico: niña de 7 años, diagnosticada de AIJs . Había sido tratada con diferentes fármacos con respuesta parcial. Presentaba un retraso ponderoestatural importante con afectación poliarticular, requiriendo corticoides diarios. Se inició tratamiento con Anakinra mostrando gran mejoría. Sólo se observó un leve eritema local durante la primera semana. A los 15 días se suspendió el tratamiento debido a una infección intercurrente (faringoamigdalitis). Después de reintroducir Anakinra, la paciente presentó una reacción de hipersensibilidad inmediata con lesiones cutáneas urticariformes, edema de pies y manos, y sensación de picor en la lengua. Requirió corticoides intramusculares. Dado el buen resultado con Anakinra se decidió aplicar un protocolo de desensibilización (basado en el clásico utilizado para los antibióticos betalactámicos). Empezamos con una dosis 1/100.000 menor que la dosis terapéutica, diluida en suero fisiológico e incrementada progresivamente (0'0005, 0'001, 0'002, 0'004, 0'008, 0'02, 0'04, 0'08, 0'16, 0'32, 0'64, 1'2, 2'5, 5'5, 15 y 25 mg). Después de la dosis número 13 presentó una urticaria generalizada y el protocolo se paró. A las 24 horas se reinició empezando por la última dosis administrada antes de la reacción. El proceso de desensibilización se completó con

éxito y permitió proseguir con el tratamiento completo. La paciente pudo continuar el tratamiento con Anakinra durante 1 año más sin nuevas reacciones alérgicas.

Comentarios: Las reacciones cutáneas en el lugar de administración de Anakinra son un efecto secundario conocido. Se ha descrito hasta un 0'2% de pacientes tratados con reacciones de hipersensibilidad. Se expone el caso de una paciente con reacción de hipersensibilidad severa a Anakinra, en quien se pudo reiniciar el tratamiento después de un protocolo de desensibilización.

4. REVISIÓN DE CASOS DE ARTROPATÍA PSORIÁSICA JUVENIL DESDE 1990-2005.
N. Conde Cuevas, E. Molina Hermoso, J. Antón López*, J. Ros Viladoms*, MA: González Ensenat*
Servicio de Pediatría.*Unidad de Reumatología. ** Servicio de Dermatología. Agrupación Sanitaria Clinic-Sant Joan de Déu. Barcelona

Objetivo: presentar los casos de artropatía psoriásica juvenil en nuestro centro en los últimos 15 años y comparar sus características clínicas con otras series publicadas.

Método: se hizo un estudio retrospectivo recogiendo los casos diagnosticados desde 1990-2005 que cumplieran los criterios de la ILAR de Edmonton (2001).

Resultados: un total de 14 casos se presentaron como probables diagnósticos. Aplicando los antiguos criterios de Vancouver se diagnosticaron 7, y con los de Edmonton 6. El caso excluido se debió a que se diagnosticó posteriormente de espondilitis anquilosante. Los 7 restantes eran artritis con antecedentes familiares de psoriasis: 1 dejó de acudir a consultas, 2 quedaban excluidos por ser HLA B27 positivo junto con sexo masculino y edad >6 años y otro por tener uveítis anterior, y 3 porqué tras una media de 3'5 años de seguimiento están pendientes de cumplir un tercer criterio.

De los 6 casos, la mitad eran niñas. La media y la mediana de edad de inicio eran de 8 años, con un rango comprendido entre los 4 y los 12 años. En las niñas la media de edad de inicio era los 7 años y en niños los 9. El 66% mostraba artritis como primer signo. El intervalo de tiempo medio entre la aparición de artritis-psoriasis o psoriasis-artritis fue de 13 meses. La edad media de inicio de la artritis fue a los 8'3 años y de psoriasis a los 7'5. La afectación ungueal se ha presentado en 2 casos, siempre en forma de "pitting". En 2 casos no han aparecido lesiones cutáneas hasta la fecha, habiéndose hecho un seguimiento de 3 años en ambos casos. En todos los casos la artritis es de tipo oligoarticular al inicio, manteniéndose así en todos ellos excepto en uno, que pasó a ser poliarticular. En cuanto a las articulaciones afectadas, un 66% tenían afectadas las pequeñas articulaciones (IFP; IFD, MCF, MTF), estando siempre involucrada la IFP. El 50% presentaban dactilitis, y siempre eran el 2º y 3º dedo de la mano. Un 33% tenía antecedentes familiares de psoriasis. En todos se emplearon los AINE's, con buena respuesta en un 50%. En el resto hubo que recurrir a MTX y a las infiltraciones de corticoides. Los ANA's fueron negativos en el 100%.

Conclusiones: la aplicación de la nueva clasificación permite definir grupos más restringidos. La proporción de artritis psoriásicas como subgrupo de AIJ coincide con el de otras series, así como la relación niño-niña y edad de inicio. En nuestra serie hay un predominio claro de inicio oligoarticular, así como un predominio de inicio con afectación articular.

5. AIJ DE INICIO SISTÉMICO O ENFERMEDAD DE KAWASAKI. A PROPOSITO DE UN CASO.

M. Centeno Jiménez, C. Blanco Rodríguez, R. Díaz-Delgado y Peñas, C. Calvo Rey.

Unidad de Reumatología Infantil. Hospital Severo Ochoa. Leganés

Antecedentes: La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis aguda de la infancia que se caracteriza por la existencia de fiebre, lesiones en mucosas, conjuntivis, rash y adenopatías. Un 30% de los casos presenta artritis y/o artralgias de grandes y pequeñas articulaciones que cura en 2 – 3 semanas sin dejar secuelas. El diagnóstico diferencial de la enfermedad de Kawasaki cuyos síntomas principales son la fiebre y la artritis es la Artritis Idiopática Juvenil.

Caso clínico: Niña de 6 años que acude a consultas de pediatría general para seguimiento por sospecha de Enfermedad de Kawasaki. Refiere que un mes antes presentó cuadro consistente en fiebre de 15 días de evolución, exantema generalizado eritmatoso con algún elemento petequial (de 4 ó 5 días de duración), hiperemia conjuntival, adenopatías laterocervicales y dolor e impotencia funcional del miembro inferior derecho. Ante la sospecha de Enfermedad de Kawasaki, ingresó iniciándose tratamiento con AAS a 80 mg/Kg y gammaglobulina iv a 2 g/Kg (1 dosis) desapareciendo toda la sintomatología incluyendo la articular.

Actualmente refiere, que tras el alta, presenta de nuevo dolor e impotencia funcional del miembro inferior derecho, además de dolor y tumefacción de ambas muñecas y dedos de las manos. Entre los antecedentes personales cabe destacar: asma intrínseco sin tratamiento de mantenimiento y eccema dishidrótico en pies. No presenta antecedentes familiares de interés.

En la exploración se evidencia: buen estado general, inyección conjuntival, tumefacción de ambas muñecas, sin limitación de su movilidad, además de dolor y limitación a la rotación interna de la cadera derecha, siendo el resto de la exploración física normal.

Se le realizaron las siguientes pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, TSH, CPK, C3, C4 y coagulación que fueron normales; ANA, HLAB27 que fueron negativos, y como prueba de imagen una gammagrafía ósea y una ecografía de ambas caderas que evidenció una artritis vs sinovitis de la cadera derecha.

Evolución: La paciente estuvo en seguimiento durante 2 años en nuestras consultas, realizándose además controles cardiológicos y oftalmológicos que fueron normales. A los 2 meses del inicio del seguimiento desapareció la sintomatología articular y la inyección conjuntival, precisando únicamente tratamiento sintomático con AINES. Los controles analíticos realizados durante el mismo fueron normales. La RMN de ambas caderas realizada previa al alta también fue normal.

Comentarios: La artritis como síntoma fundamental en la enfermedad de Kawasaki, plantea dudas en el diagnóstico principalmente con la artritis idiopática juvenil de inicio sistémico. La evolución clínica es la clave para el diagnóstico diferencial entre ambas entidades.

6. UVEITIS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. APORTACIÓN DE CINCO CASOS

T. Molins Castiella, J. Molina Garicano, E. Rupérez García, M. Bobé Guri, V. Etayo Etayo, A. Andoño Ceberio. Hospital Virgen del Camino. Pamplona

Introducción. Las uveítis, infrecuentes en pediatría, pueden asociarse a enfermedades sistémicas como la AIJ (artritis idiopática juvenil), pero en muchas ocasiones son idiopáticas y de presentación aislada. Las consecuencias de un diagnóstico tardío pueden ser negativas para el pronóstico visual del niño. Presentamos 5 casos de uveítis aisladas diagnosticadas en nuestro servicio recientemente en un corto periodo de 4 meses.

Casos clínicos: **Caso 1:** Niña de 9 años que consulta por pérdida de visión brusca en ojo derecho al despertarse. Exploración oftalmológica: uveítis bilateral de predominio derecho, con afectación de cámara posterior. Los estudios de autoinmunidad (FR, ANAs, ANCA), PCR, VSG y microbiológicos (VDRL, Toxoplasma, Toxocara canis) fueron negativos. **Caso 2:** Niño de 13 años que consulta por hiperemia ocular bilateral (inicialmente solo izquierda), fotofobia y visión borrosa. Se diagnostica de panuveítis bilateral, no apareciendo alteraciones autoinmunes. **Caso 3:** Niña de 7 años que en una revisión rutinaria presenta disminución importante de la agudeza visual de predominio izquierdo e hiperemia ocular bilateral. Presenta sinequias pupilares bilaterales, importante afectación de cámara anterior y cicatrices en cara anterior de cristalino. Al igual que los dos casos anteriores, el estudio de autoinmunidad fue negativo. **Caso 4:** Niño de 13 años que consulta por dolor ocular derecho, hiperemia conjuntival, fotofobia y epífora. En la exploración se aprecia inflamación palpebral derecha, hiperemia conjuntival, hipopion, sinequias pupilares y Tyndall positivo. Es diagnosticado de panuveítis derecha de etiología desconocida. **Caso 5:** Niña de 8 años que en los últimos 3 ha presentado 3 episodios de parsplanitis, el último con desprendimiento retiniano. Es diagnosticada de parsplanitis bilateral. El estudio de HLA-B₂₇, DR₁ y DR₄ (asociados al S. Vogt-Koyanagi-Harada), ECA (enzima convertidora de angiotensina), función renal, RPR y Mantoux fueron negativos, salvo en el caso 5 en el que se detecta HLA B27 positivo.

Los 5 pacientes fueron tratados con ciclopléjicos, corticoides tópicos y orales, evolucionando de forma adecuada, salvo el caso 3, en el que la agudeza visual se encontraba ya muy afectada al diagnóstico. Actualmente solamente el paciente número 4 ha desarrollado una AIJ, 5 meses más tarde.

Conclusiones: 1) Aunque infrecuentes, las uveítis se deben sospechar en todo niño con disminución brusca de la agudeza visual o hiperemia ocular dolorosa. 2) Hemos observado en los últimos 4 meses, más uveítis en niños sanos que en los niños controlados de forma periódica por AIJ. 3) Solamente el paciente 4 hasta el momento actual y muy recientemente ha desarrollado una AIJ.

7. HERPES ZOSTER EN PACIENTES INMUNODEPRIMIDOS EN UNA UNIDAD DE REUMATOLOGIA PEDIATRICA

E. Fernández Pulido, M^aA. Calzado, B. López Montesinos*, I. Calvo Penadés*
Hospital Universitario de Salamanca. * Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia

Introducción: El herpes zoster representa la reactivación de la infección latente en los ganglios sensitivos por VVZ siendo más frecuente en adultos y pacientes inmunocomprometidos. La reactivación de VVZ está asociada a una disminución selectiva de la población linfocitaria T específica de memoria, aunque no todos los pacientes con dicha disminución desarrollan zoster.

Objetivo: Presentar las características clínicas y evolución de los pacientes de nuestra Unidad que presentaron una infección por herpes Zoster.

Pacientes: Caso 1: Niño de 12 años diagnosticado de ArIJ de inicio sistémico con evolución a poliarticular. En tratamiento con Metotrexato e Infliximab presenta erupción vesicular unilateral en D4-D5. Se demuestra seroconversión IgM e IgG específica. Recibe tratamiento con aciclovir oral siendo la evolución favorable. Caso 2: Niña diagnosticada de Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo. En tratamiento con prednisona, metotrexato y micofenolato presenta erupción vesicular en D5-D7 compatible clínicamente con herpes zoster. Se detecta DNA VVZ en raspado cutáneo de las lesiones vesiculares. Recibe tratamiento con aciclovir iv completando con ganciclovir oral evolucionando favorablemente. Caso 3: Niño de 10 años diagnosticado a los 5 años de Dermatomiositis Juvenil. En tratamiento con deflazacort, hidroxycloquina, metotrexato y ciclosporina presenta lesiones vesiculares en D2. Se realiza diagnóstico clínico de herpes zoster y recibe tratamiento con aciclovir oral y tópico con buena evolución.

Caso 4: Niño de 14 años diagnosticado de Lupus Eritematoso Sistémico. En tratamiento con deflazacort y metotrexato presenta erupción vesicular dolorosa en territorio L2. No se detecta genoma de VVZ en la muestra de lesión vesicular. Solo aumento del título de IgG frente a VHS. Tratado con aciclovir iv, gammaglobulina iv y fanciclovir oral.

Caso 5: Paciente de 16 años diagnosticado de AIJ Oligoarticular extendida. En tratamiento con metotrexato y etanercept experimenta lesiones vesiculares en D5-D7. Se diagnostica clínicamente de herpes zoster (cultivo, detección de genoma viral y serología negativos) y se aplica tratamiento con aciclovir oral. Respuesta favorable.

Comentarios: 1. En pacientes inmunocomprometidos el herpes zoster puede ser más grave que en sujetos normales requiriendo siempre tratamiento con aciclovir. 2. Los dermatomas dorsales fueron los más frecuentemente implicados. 3. Ninguno de nuestros pacientes presentó diseminación visceral. 4. Debe hacerse diagnóstico diferencial con lesiones herpéticas por VHS, enterovirus e infecciones bacterianas causadas por cocos grampositivos.

8. LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL (LEN) Y HEPATITIS COLESTÁTICA

B. López Montesinos, I. Calvo Penadés. Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia

Introducción: El Lupus Eritematoso Neonatal (LEN) resulta de la transferencia placentaria de los autoanticuerpos IgG entre la semana 12 y 16 de gestación. Los principales marcadores serológicos son los autoanticuerpos anti SS-A/Ro y anti SS-B/La que pueden ser detectados en

el niño durante los primeros meses de vida. Las manifestaciones clínicas más frecuentes incluyen las cardíacas con el bloqueo cardíaco congénito como más importante, la lesiones cutáneas lúpicas y los trastornos hematológicos principalmente.

Objetivo: Presentar un paciente con LEN con una hepatitis lúpica junto con lesiones cutáneas típicas, anemia, neutropenia y trombopenia.

Caso clínico: Paciente varón de 20 días de vida que inicia exantema en tronco y en cara. Como antecedentes, es una primera gestación de una madre de 30 años sana, sin historia previa de abortos. Embarazo a término y controlado. Parto y perinatal sin incidencias. La biopsia cutánea, ante la persistencia del mismo, revela hallazgos histopatológicos compatibles con lupus cutáneo. Se decide suspensión de la exposición solar y se remite a Reumatología pediátrica. A las 48h inicia acolia, coluria e ictericia generalizada, confirmando una hipertransaminasemia (GOT 2300UI/l, GPT 780UI/L) con aumento de la bilirrubina (Bi total 4mg/dl, Bi indirecta 3,5mg/dl). Hematológicamente destacaba una trombopenia (550000/mm³) y leucopenia con neutropenia severa (200 N totales).

El estudio de TORCH, marcadores virales y función tiroidea fue normal para la madre y el niño. Sin embargo el estudio de los autoanticuerpos (ANAs, AASS-A y AASS-B) fue positivo en ambos, diagnosticándose en este momento a la madre de un lupus eritematoso sistémico que desconocía hasta el momento. Ante la persistencia de la colestasis y citolisis hepática se realizó biopsia hepática descartando atresia de vías biliares y confirmando hepatitis lúpica. No ha requerido tratamiento, con normalización de las transaminasas a los 9 meses de vida, persistiendo ligera neutropenia, con desaparición de las lesiones cutáneas a los 12 meses de edad y con atrofia secundaria en la zona afectada.

Comentarios: Destacar la importancia del seguimiento en los pacientes con autoanticuerpos positivos debido a la posibilidad de sintomatología infrecuente asociada a ellos.

Tres variantes clínicas de afectación hepática han sido descritas: fallo hepático severo, hiperbilirrubinemia con hipertransaminasemia moderada e hipertransaminasemia aislada.

Habitualmente se produce la completa resolución de los síntomas tras la negativización de los autoanticuerpos que en nuestro paciente se mantuvieron hasta el año de vida.

9. MONOARTRITIS DE TOBILLO, LOCALIZACIÓN ATÍPICA DE LA ARTRITIS TUBERCULOSA.

Caro Aguilera P, Moreno Pascual P, FJ. García Martín, Jurado Ortiz A.

Unidad de Reumatología. Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

Introducción: La afectación osteoarticular en la tuberculosis extrapulmonar ocurre en el 1-3% de los casos. Afecta a las articulaciones de carga, por orden de frecuencia la columna vertebral, la cadera y la rodilla. Suele presentarse en forma de monoartritis de curso subagudo o crónico. Presentamos el caso de una artritis tuberculosa de tobillo, localización infrecuente de la artritis tuberculosa.

Caso clínico: Niña de 10.7/12 años con cuadro clínico de un mes de evolución caracterizado por fiebre de hasta 38°C los 3 primeros días y febrícula diaria los días restantes, dolor en tobillo izquierdo tipo punzante que interrumpe el sueño y tumefacción en el mismo en las últimas 2 semanas. Refiere decaimiento, inapetencia durante ese tiempo. Exploración: Tumefacción evidente con aumento de la temperatura local en el tobillo izquierdo con disminución del tropismo muscular del gemelo izquierdo. Resto sin hallazgos significativos. P. Complementarias: Hemograma, bioquímica: normales. VSG: 41mm/h. Rx Tórax: normal. TC Tórax: adenopatías paratraqueales. Mantoux: induración > 2 cm con inicio de vesiculización. Rx tobillo izquierdo: normal. Ecografía tobillo izquierdo: engrosamiento de la sinovial con líquido intraarticular. Moderada hiperemia articular en Doppler color. Líquido sinovial (punción articular): 1600 leucocitos/mmc (N 60%), glucosa 85 mg/dl, proteínas 6.26 g/dl. Líquido sinovial (intervención): 12320 leucocitos/mmc (N 80%), hematíes 420000/mmc, glucosa 14 mg/dl, proteínas 6.8 g/dl, tinción de Ziehl negativa, cultivo para micobacterias positivo a bacilos ácido-alcohol resistentes, PCR para micobacterias negativo. Estudio histopatológico de biopsia sinovial: granulomas con células gigantes tipo Langhans sin clara necrosis caseosa. Se inició triple terapia tuberculostática con Rifampicina (10 mg/kg), Isoniacida (20 mg/kg) y Piracinamida

(30 mg/kg). Esta última se suspendió a los dos meses de tratamiento. Actualmente se encuentra asintomática.

Comentarios: Las artritis tuberculosas son poco frecuentes si bien su incidencia está aumentando en la actualidad, por lo que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las monoartritis. El diagnóstico se basa en el Mantoux (positivo en la mayoría de los casos), el aislamiento de M. Tuberculosis en el cultivo del líquido sinovial y el estudio histológico de la biopsia sinovial. El tratamiento consiste en la terapia farmacológica con tres tuberculostáticos con una duración que oscila entre los 9-18 meses, con buena respuesta y sin secuelas. El pronóstico depende directamente del estadio en que se inicie el tratamiento.

10. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

E. Nuñez Cuadros, P. Moreno Pascual, F. Montes de Oca Lozano, A. Jurado Ortiz
Unidad de reumatología. Servicio de Pediatría. Hospital Carlos Haya. Málaga

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune con manifestaciones clínicas muy variadas que en ocasiones pueden ser graves. Aunque afecta preferentemente a mujeres en edad adulta, puede presentarse en la infancia con una evolución y supervivencia similar a la descrita en adultos.

Objetivos: Analizar los casos diagnosticados de LES en nuestra Unidad de Reumatología Pediátrica atendiendo a sus características epidemiológicas, clínicas e inmunológicas así como el tratamiento recibido y la evolución posterior.

Material y métodos: Hemos realizado una revisión retrospectiva de las historias clínicas de aquellos pacientes diagnosticados de LES en el periodo comprendido entre 1991-2005 que cumplían al menos 4 criterios de la ARA.

Resultados: Durante el periodo considerado se han diagnosticado 14 casos de LES. De ellos 11 eran niñas y 3 niños (Relación V:M: 1:3,6). La edad media de debut de la enfermedad fue de 11,8 años (Rango 9-14 años). Las manifestaciones más frecuentes al diagnóstico fueron: Cutáneas (60%) sobre todo vasculitis cutáneas y rash malar, Articulares (50%), Fiebre (40%) y Síndrome Constitucional (30%). Sin embargo, existen 3 casos de presentación más atípica: Corea, Poliserositis y Enfermedad de Kikuchi. A lo largo de su evolución 3 casos desarrollaron manifestaciones neurológicas, 2 renales (Glomerulonefritis proliferativa difusa) y 5 derrame pericárdico (2 de ellos requirieron ingreso en UCIP).

En cuanto a los hallazgos inmunológicos, observamos como todos los casos son ANA +, 8 casos presentan Anti DNA + y en 3 pacientes aparecen Ac anticardiolipina y Anti RNP. La presencia de anemia y leucopenia es casi constante en nuestros pacientes.

Todos los casos estudiados recibieron tratamiento con corticoides (prednisona) y 2 de ellos Indometacina para tratar manifestaciones menores. Se administraron bolos de ciclofosfamida en los casos de afectación renal. Un único paciente recibió Metrotexate a los 2 años de su diagnóstico. Las complicaciones más frecuentes que aparecieron durante el periodo de seguimiento fueron ITU (4 casos), Estomatitis Herpética (3 casos), Neumonías (2 casos) y un caso de trombosis venosa profunda por Síndrome Antifosfolípido.

Conclusiones:

- En nuestra serie existe un predominio de niñas en edad prepuberal.
- La afectación del aparato locomotor, el rash y la fiebre fueron las manifestaciones más frecuentes.
- Aunque en otras series existe un alto porcentaje de afectación renal, sólo 2 de nuestros pacientes presenta dicha afectación.

11. ERITEMA NODOSO EN LA INFANCIA

S. Pons Morales, A. De la Mano Hernández, A. Sánchez Lorente, L. Juan García, R. Hernández Marco. H.U. Dr. Peset. Valencia

Introducción: El Eritema Nodoso (EN) es definido como un síndrome clínico, caracterizado por la presencia de brotes de nódulos cutáneos y subcutáneos de tamaño variable, inflamatorios y dolorosos, que habitualmente se localiza en extremidades inferiores a nivel pretibial. El EN no es más que una reacción inmunológica a numerosos agentes, lo cual explica sus múltiples causas tanto infecciosas como no infecciosas, incluso hay un porcentaje relativamente elevado de casos en los que no puede asociarse a ninguna etiología por lo que se habla de EN idiopático.

Objetivo: Presentar nuestra casuística de EN, precisando las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas, comparándolas con otras series españolas.

Material y métodos: Se revisan todas las historias con el diagnóstico de EN desde 1 de enero de 1990 a 31 diciembre de 2004. En todos los casos se analizan edad, sexo, localización y tiempo de evolución del EN, así como la exploración clínica completa y exámenes complementarios dirigidos a conocer la etiología

Resultados: Hemos estudiado 25 casos de EN, con una distribución en el tiempo máxima de 7 casos en 1996 y un mínimo de un caso en 1990. Las edades de los niños oscilaron entre 16 meses y 14 años, siendo la media de 9.5 años, con presentación de un doble pico de frecuencia, el primero entre los 16 m a 8 años con el 44.5% y el segundo entre 9 y 14 años con 55.5%. Existió un predominio del sexo masculino en el 64%. La localización del EN en el 100% de los casos fue en región pretibial bilateral, en el 33% antebrazo y 16% en región glútea. La sintomatología y exploraciones complementarias del cuadro acompañante al EN, fueron en todos los casos los casos propios de la entidad asociada. Con un predominio significativo de las enfermedades infecciosas (18 casos) en un 72%, respecto a 4 casos forma idiopática 16%, 2 formas sistémicas 11,1% (LES. E. Behçet) y un caso por fármacos 5,5%. La infección estreptocócica ha sido la causa más frecuentemente asociada al EN en nuestra serie 55.5 % (10 casos) seguido de infección tuberculosa en un 27,7% (5 casos), Salmonella 5,5% (1 caso), Virus Epstein-Barr 5,5% (1 caso) y Toxoplasma 5,5% (1 caso).

Comentario: Una vez diagnosticado el EN, debemos investigar la etiología, sin olvidar las causa reumatológicas asociadas al mismo. Destacar la diversidad etiológica en una serie tan corta y el predominio de infección estreptocócica como causa más frecuente, con disminución de la infección tuberculosa como causa asociada.

SESIÓN C

1. FRACTURAS OCULTAS EN LA CONSULTA DE REUMATOLOGIA

MJ. Lirola Cruz, A. Rodríguez Herrera, B: Amil Pérez, A. Carmona Martínez
Instituto Hispalense de Pediatría. Sevilla

Introducción: Uno de los motivos de consulta más frecuentes en la consulta de reumatología infantil es la cojera. En el niño pequeño la etiología traumática es la más habitual. La normalidad en la radiología convencional sumada a la aparente inexistencia de traumatismo, ausencia de datos clínicos de contusión, mala localización o la existencia de dolor referido, entorpecen el diagnóstico de un proceso no reumatológico como es la "fractura oculta".

Casos clínicos: Caso 1: Niño de 10 meses con dolor no localizado y claudicación del miembro inferior derecho de 10 días de evolución con exploración pasiva normal e inexistencia de traumatismo conocido. Catarro y febrícula los días previos. Analítica y radiología convencional (Rx) normal. Gammagrafía ósea: aumento difuso de la captación en diáfisis tibial.

Caso 2: Niño de 3 años. Discreta cojera izquierda desde hace 2 meses, dolor errático. Ausencia de traumatismo conocido y exploración normal. Rx de miembros sin alteraciones. Valorado por traumatólogo y neurólogo. Gammagrafía ósea: aumento de captación a nivel de astrágalo- cuboides izquierdos. Rx posterior: esclerosis en cuboides izquierdo.

Caso 3: Niño de 4 años. Tras clase de karate inicia cojera derecha y dolor en cara anterior de tibia. Radiología convencional sin hallazgos. Rx a las 2 semanas: refuerzo perióstico en 1/3 proximal de tibia.

Comentario: Las fracturas ocultas en el niño pequeño pueden producirse tanto por impacto directo como por otros mecanismos como la hiperextensión. A partir de los 3-4 años no son excepcionales las fracturas por estrés. Una vez sospechada, puede ser de utilidad diagnóstica la radiografía digitalizada y la ecografía de alta resolución, si bien en algunas ocasiones y localizaciones es necesario recurrir finalmente a la RMN. La Gammagrafía ósea tiene especial uso en los casos que no seamos capaces de localizar clínicamente la zona de lesión.

2. LA ULTRASONOGRAFIA EN EL DIAGNOSTICO PRECOZ DE LA OSTEOMIELITIS INFANTIL P. Collado Ramos, C. Calvo Rey, R. Llanos Carrasco, B. García Cuartero, E. Naredo Sánchez Unidad de Reumatología Infantil. Hospital Severo Ochoa. Leganés

Introducción: Osteomielitis (OM) es un proceso infeccioso del hueso que puede causar destrucción. Su diagnóstico se basa en la clínica, las pruebas de imagen y microbiológicos. La ultrasonografía (US) de alta-frecuencia es útil para identificar abscesos subperiósticos en OM. El power Doppler (PD) US es una nueva técnica de color Doppler que mejora su sensibilidad. Describimos la utilidad del PD-US en 2 casos ilustrativos de OM en niños.

Casos clínicos: Caso 1. Niño de 10 años con fiebre, molestias abdominales y dolor sobre el tobillo izquierdo de 5 días de evolución con velocidad de sedimentación (VSG) de 39 mm/1st h y proteína C-reactiva (PCR) de 69 mg/l. La radiografía simple fue normal. Se realizó una exploración US (8-14 MHz con un Logiq 7, General Electric Medical Systems, WI USA), para detectar posible derrame articular o inflamación periarticular, no objetivándose. El PD-US demostró un incremento del flujo sanguíneo adyacente a la metafisis y epifisis de la parte distal de la tibia del tobillo sintomático comparado con el contralateral (figura 1). La resonancia magnética (RM) y el hemocultivo positivo (*Salmonella* spp.) confirmó el diagnóstico de OM (figura 2). El paciente mejoró drásticamente tras tratamiento con antibiotico intravenoso (AB iv.).

Caso 2. Niño de 11 años de edad con fiebre y dolorimiento en la cara anterior de la rodilla izquierda de 2 días de evolución, tras montar en bicicleta sin referir traumatismos. La radiografía fue normal. La elevación de VSG, PCR y del recuento de leucocitos hizo sospechar el diagnóstico de posible infección. Las pruebas de imagen: PD-US al ingreso, y la RM posterior, confirmaron el diagnóstico de OM de la metafisis y epifisis de la parte proximal de la tibia. Con el tratamiento AB iv. mejoró rápidamente los parámetros analíticos y la clínica.

Discusión: US es una técnica inocua y rápida, que es aceptada y tolerada por los niños, y permite la obtención guiada de material de cultivo. En la OM, con PD-US se ha descrito un incremento del flujo sanguíneo adyacente al hueso como un signo indirecto precoz, por lo que esta técnica puede ser considerada como una herramienta más en el diagnóstico precoz de OM.

3. PACIENTES CON ANTICUERPOS ANTINUCLEARES POSITIVOS EN LA CONSULTA DE REUMATOLOGIA

M. Centeno Jiménez, C. Calvo Rey, P. Collado Ramos, R. Díaz-Delgado y Peñas
Unidad de Reumatología Infantil. Hospital Severo Ochoa. Leganés

Introducción: Los anticuerpos antinucleares (ANA) son autoanticuerpos que reconocen distintos componentes nucleares. En pediatría tienen especial interés en el estudio de los pacientes con Artritis idiopática juvenil (AIJ) y Lupus eritematoso sistémico (LES), entre otras enfermedades reumatológicas. Es conocido que un 5% de los niños y adolescentes

aparentemente sanos tienen títulos positivos de ANA ($> 1/40$) a nivel poblacional y hasta un 53% en el ámbito hospitalario.

Objetivos: Describir la evolución de los pacientes con ANA positivos controlados en consultas externas de reumatología infantil en un hospital de nivel 2.

Material y métodos:

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con ANA positivos seguidos en la consulta de reumatología infantil en los últimos 3 años. Se recogieron variables epidemiológicas, datos clínicos y analíticos, tiempo de seguimiento y diagnóstico evolutivo de estos pacientes.

Resultados: Durante el periodo de estudio se atendieron 2211 niños, en la consulta de Pediatría General (patología hematológica, reumatológica y enfermedades infecciosas) de los cuales 157 recibieron un enfoque reumatológico (7%). Se estudiaron 31 pacientes con ANA positivos, siendo el 74,2% mujeres. La edad media al inicio del seguimiento de estos pacientes fue 8,14 \pm 4,5 años. La sintomatología que motivó su estudio fue musculoesquelética en 58,1% de casos, hematológica en 19,4%, cutaneomucosa en 9,7%, fiebre en 3,2%, uveítis en 3,2%, fenómeno de Raynaud en 3,2% y hallazgo casual analítico en 3,2% .

El tiempo medio de seguimiento fue de 30 \pm 25 meses. Se llegó a un diagnóstico definitivo en el 42% de los pacientes: 22,6% AIJ, 6,5% LES, 3,2% Dermatomiositis, 6,5% Púrpura trombocitopénica idiopática, y 3,2% infección aguda por citomegalovirus. En 18 pacientes (58%) no se ha establecido ningún diagnóstico durante su seguimiento. Los dos pacientes con LES presentaron además anti DNA positivos. El 3% de los pacientes con un diagnóstico establecido presentaron títulos de ANA inferiores o iguales a 1/80; mientras que un 60% de los pacientes sin patología reumática tuvieron títulos inferiores a éstos.

Conclusiones: A pesar de tratarse de una población seleccionada, un importante porcentaje de pacientes con ANA positivos a títulos bajos (58%) no ha presentado ninguna enfermedad reconocible; en estos casos la presencia aislada de ANA positivos no tiene ningún valor diagnóstico. La posibilidad de padecer una enfermedad reumatológica aumenta con la elevación de los títulos.

4. ERITROMELALGIA: REPORTE DE UN CASO

E. Faugier Fuentes, L. Romano Mazzoti, R. Carreño Manjares, J.D. Gamboa Marrufo, R. Maldonado Velásquez.
Hospital Infantil "Federico Gómez". Mexico

Antecedentes: La eritromelalgia es un síndrome poco frecuente caracterizado por dolor intenso de tipo quemante, eritema, edema y aumento de la temperatura en manos y/o pies. Se desconoce con precisión el mecanismo fisiopatológico existiendo varias teorías que incluyen anomalías a nivel vascular, nervioso o alteraciones en la función plaquetaria.

Caso Clínico: Escolar masculino de 8 años que se presentó al Departamento de Urgencias, quejándose de intenso dolor tipo quemante en ambas manos y pies, que solo aliviaba a la inmersión en agua helada. Dos semanas antes de su ingreso, el paciente inició con sensación de adormecimiento en manos y pies, con progresión hacia el dolor. A la exploración física, ambas manos mostraban eritema, edema y un considerable aumento de temperatura. El paciente ingresó con diagnóstico presuncional de vasculitis en sistema nervioso central e hipertensión arterial. La punción lumbar, tomografía axial computarizada, electroencefalograma y potenciales evocados sin alteración. Inicialmente el paciente fue tratado con pulsos de metilprednisolona, pero al concluir el diagnóstico de eritromelalgia, se suspendieron los esteroides e inició diversos analgésicos (nalbufina y carbamazepina). Recibió infusión continua de ketorolaco por tres días y posteriormente lo recibió vía oral 10mg kg/día. Al mismo tiempo, se inició gabapentina y al tercer día el paciente refirió mejoría y disminuyó el tiempo de inmersión en agua fría. En el estudio de la hipertensión arterial: el ultrasonido doppler y función renal fueron normales, al igual que la depuración de creatinina y proteinuria. Concluyendo que la hipertensión arterial fue reactiva al dolor. Fue dado de alta asintomático, con gabapentina, sertralina, imipramina y propranolol.

Comentarios: La eritromelalgia es un padecimiento infrecuente en Pediatría que amerita manejo multidisciplinario tanto para su diagnóstico como para su tratamiento.

5. SINDROME PERIODICO ASOCIADO AL RECEPTOR DEL TNF- alfa (TRAPS)

D. Velasco Sánchez, S. Ricart, J. Antón, J. Ros, J. Yagüe*, JI. Aróstegui*

Agrupación Sanitaria Clinic-Sant Joan de Déu. Barcelona. Unidad de Reumatología infantil.*
Servicio Inmunología. Hospital Clínico. Barcelona

Introducción: El TRAPS es una enfermedad de muy baja incidencia con herencia autosómica dominante y penetrancia incompleta. Se describe el caso de un nuevo paciente con TRAPS, y una mutación de "novo" y su evolución posterior.

Caso clínico: Paciente de 4 años que presenta fiebre elevada (40°C) de 11 días de evolución acompañada de deposiciones diarreicas sin productos patológicos y exantema eritematoso en tronco en las últimas 24 horas. *Antecedentes personales:* 3 episodios de fiebre prolongada, 2 de ellos asociados a exantema cutáneo, al 1er, 2º (tras el tratamiento quirúrgico de una fractura de fémur) y 3er año de vida. *Exploración física:* Exantema eritematoso máculo-papular de distribución troncular que desaparece a la vitropresión, inyección conjuntival y edema periorbitario leves bilaterales. Resto de exploración por órganos y aparatos dentro de la normalidad. Durante el ingreso la fiebre se prolonga 7 días con aparición intermitente del exantema y disminución progresiva de los parámetros analíticos inflamatorios hasta su normalización. *Exploraciones complementarias:* analítica sanguínea en la que destaca leucocitos de 21700/mm³ (N78%-Nb9%-L10%-M3%), PCR 277mg/dl, PCT-Q >10ng/dl, IgA 1958 UI/L, IgM 1865 UI/L, IgD 32 UI/L (normal). Serologías (CMV, VEB, Rubéola, VHB, VHC, VIH y Parvovirus B19), sedimento urinario, radiografías de tórax y abdomen, ecocardiograma y hemocultivos seriados dentro de la normalidad. Dados los antecedentes y las características del cuadro se solicitó estudio genético de síndromes autoinflamatorios. El estudio mostró la mutación C30R (exón 2 del gen TNFRSF1A) en uno de los alelos del gen que está descrita como causante de TRAPS. El estudio de los padres fue negativo. *Evolución:* El paciente sigue controles periódicos clínicos y analíticos. Ha presentado 2 episodios febriles desde el diagnóstico. En uno de ellos el paciente presentaba un infiltrado pulmonar, y se asociaba a exantema cutáneo. Se añadieron al tratamiento antibiótico corticoides orales con buena respuesta.

Comentarios: El pronóstico de estos pacientes está determinado fundamentalmente por la aparición de amiloidosis secundaria de tipo AA (25%). La frecuencia de las crisis febriles tiende a espaciarse con la edad y se suelen asociar con infecciones, estrés, menstruación y traumatismos, como en nuestro paciente. Los tratamientos disponibles son los corticoides y los inhibidores del TNF-alfa. En nuestro paciente hemos optado por una actitud expectante con seguimiento de los parámetros inflamatorios y los procesos febriles, y tratamiento puntual con corticoides. En caso de aumento de la frecuencia de las crisis o inflamación persistente se plantea el inicio de tratamiento con anti-TN

6. LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL

D. Velasco Sánchez, J. Ros, J. Antón, A. Vicente

Agrupación Sanitaria Clinic-Sant Joan de Déu. Barcelona

Introducción y objetivo: el lupus eritematoso neonatal (LEN) es una enfermedad autoinmune adquirida de baja frecuencia que se puede manifestar clínicamente como una afectación cutánea, hematológica, hepática y/o cardiaca. Su patogenia está directamente relacionada con el paso transplacentario de anticuerpos maternos anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y en menor medida anti-RNP. El estudio tiene como objetivo la descripción de las manifestaciones clínico-analíticas y evolución de los pacientes diagnosticados en nuestro centro.

Pacientes y métodos: se realiza una revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de LEN por el Servicio de Reumatología y Dermatología Pediátrica del Hospital San Joan de Déu desde el año 1995. Se incluyen aquellos casos que presentaron

un cuadro clínico compatible y la presencia en suero de anticuerpos anti-Ro, anti-La y RNP. Se recogieron los antecedentes familiares, el sexo, la edad de presentación, tiempo de evolución del cuadro previo al diagnóstico, las manifestaciones clínicas, el resultado de las exploraciones complementarias realizadas, tratamiento y evolución posterior.

Resultados: se recogieron un total de 9 pacientes con una edad media al diagnóstico de 3 meses con un rango de 0 a 12 meses. La enfermedad fue más frecuente en varones con una relación de 3/1. En 3 casos las madres estaban diagnosticadas de lupus eritematoso sistémico, en 2 de ellas estaba pendiente de confirmar este último diagnóstico, en 3 casos estaban asintomáticas y en 1 caso presentaba un síndrome de Sjögren. Se constataron lesiones cutáneas en 8 de los 9 casos con un tiempo de resolución medio de 7 meses; se realizó tratamiento con corticoides tópicos en 3 pacientes. En 4 de los 9 casos se detectó aumento de transaminasas transitorio de una duración media de 5 meses y medio que no requirió tratamiento; 1 paciente fue diagnosticado de bloqueo AV de 3er grado al nacimiento tras detectarse bradicardia fetal persistente a las 25 semanas de gestación que fue tratada con corticoterapia con buena evolución; 2 pacientes presentaron ductus arterioso persistente (DAP) y de ellos un paciente precisó de cateterismo cardiaco para su cierre. La evolución de los pacientes fue favorable en todos los casos.

Discusión: el número de pacientes en nuestra serie es limitado. La mayoría de los pacientes presenta una buena evolución. Destacamos la importancia del seguimiento de los hijos de madre con enfermedad autoinmune asociadas a anticuerpos anti-Ro y anti-La y el de los pacientes diagnosticados de LEN. Resaltamos la existencia de 2 pacientes con DAP.

7. FIBROMATOSIS HIALINA INFANTIL. CASO CLINICO

MJ. Rua Elorduy, M. Labayru Echevarría, J. Burgos Bretones*

Unidad de Reumatología Pediátrica. * Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Bilbao.

Introducción: La fibromatosis hialina infantil es una enfermedad rara hereditaria, autosómica recesiva, caracterizada por depósitos de material hialino en diferentes órganos, especialmente en la piel. Consiste en una artropatía progresiva con rigidez en flexión, lesiones de piel características, nódulos subcutáneos e hipertrofia gingival.

Recientes estudios han identificado la mutación en el gen de la proteína-2 de la morfogénesis capilar (CMG2) para las dos formas clínicas conocidas: fibromatosis hialina juvenil (FHJ) y hialinosis sistémica infantil (HSI).

Caso Clínico: Niña nacida a término de padres no consanguíneos con peso neonatal normal. Al nacer presenta hipomovilidad de brazos y contractura de tobillos por lo que se inicia rehabilitación. Se observan dos angiomas planos y manchas violáceas sobre maléolos y articulaciones metacarpofalángicas.

Desde el primer mes manifiesta malestar al movimiento y rigidez progresiva de caderas, rodillas, hombros, codos, muñecas y dedos hasta la anquilosis.

A los 6 meses requiere alimentación enteral nocturna por malnutrición. Se insinúa a esta edad un granuloma perianal y a partir del año las alteraciones de mucosas y piel son muy evidentes con hipertrofia de tejido subcutáneo peribucal, nódulos perlados en cuello, nódulos perinasales y dismorfismo facial. En cavidad bucal se desarrollan nódulos e hipertrofia gingival que dificultan seriamente la alimentación.

Exámenes: Rx: osteoporosis generalizada. Analítica normal RMN rodilla: hipertrofia sinovial. Eco abdominal: cálculos en vesícula. Estudio digestivo normal.

Análisis del gen CMG2 en 4 q 21: heterocigótica de dos mutaciones, L124 P heredada del padre y R395P heredada de la madre.

Biopsia de nódulo: depósitos perivasculares de sustancia hialina.

Fallece a los 20 meses por dificultad respiratoria y deshidratación

Comentarios: Presentamos un caso de fibromatosis hialina de comienzo neonatal y rigidez progresiva con anquilosis para los 6 meses de edad. El diagnóstico fue confirmado por estudio genético. La aparición de los nódulos permitió la evidencia histológica de hialinosis

La aparente ausencia de afectación orgánica propia de la forma sistémica no modifica el pronóstico sombrío de esta enfermedad.

8. ENFERMEDAD DE MORQUIO TIPO A: EVOLUCIÓN HASTA LA MAYORÍA DE EDAD
S. Fernández Ureña*, RM^a. Pino Ramírez*, J. Ros Viladoms**, J. Antón López**, R. Huguet Carol***, M. Cols Roig*.

*Servicio de Pediatría. **Unidad de Reumatología. *** Servicio de Traumatología y Ortopedia. Agrupación Sanitaria Clinic-Sant Joan de Déu. Barcelona

Introducción: La Enfermedad de Morquio A o Mucopolisacaridosis tipo IVA (MPS-IVA), es una enfermedad de depósito lisosomal de queratán sulfato, por deficiencia de N-acetilgalactosamina-6 sulfato-sulfatasa (NAGSS). Cursa de forma progresiva produciendo graves alteraciones a nivel esquelético y de otros órganos (ocular, alteraciones neurológicas secundarias a inestabilidad Atlanta-axoidea...) pudiendo ser muy invalidante. Se presenta un caso de enfermedad de Morquio y su evolución clínica hasta los 18 años.

Objetivo: Mostrar la evolución clínica y los hallazgos radiológicos de este enfermo.

Caso clínico: Paciente visto por primera vez a los 4 años remitido para estudio de talla baja y dismorfia. Antecedentes personales: Fruto de primera gestación de padres sanos no consanguíneos. Edad gestacional: 37 semanas; peso: 3190 g.; longitud: 46 cm (<p3), Perímetro cefálico: 36 cm. No historia familiar de enfermedades músculo-esqueléticas ni otros antecedentes de interés. Exploración física: Envergadura: 96,15 cm (<p3) con tronco corto, cifosis, escoliosis, tórax acampanado, genu valgo, hipoplasia de odontoides. No retraso psicomotor ni otras alteraciones. Exploraciones complementarias: Serie esquelética: platiespondilia con prolongaciones anteriores lingüiformes en algunos cuerpos vertebrales. Hipoplasia acetabular sin luxación de caderas. Test de Berry (búsqueda de mucopolisacaridos en orina de 24 horas) positivo (Cuantificación enzimática por cultivo de fibroblastos de biopsia cutánea: 2% de actividad de NAGSS). La enfermedad de Morquio B quedó excluida por normalidad del enzima beta-galactosidasa ácida. Estudio familiar: heterocigosidad de la madre para la MPS-IVA (Cromosoma 16q24, herencia Autonómica Recesiva). Evolución: Incremento progresivo en la cifosis y escoliosis, junto con genu valgo que requirió férulas tipo Sirens, pie plano-valgo y alteraciones dentarias (coronas grises con esmalte moteado y despegamientos laminares). En nuestro caso no se presentaron en el transcurso de la enfermedad las opacidades corneales, frecuentes en la enfermedad, y el paciente mantiene a día de hoy una aceptable calidad de vida, no requiriendo de asistencia en las actividades de la vida diaria, aunque con una muy importante limitación a la deambulacion. La esperanza de vida viene determinada por la aparición de las complicaciones.

Comentarios: 1) La enfermedad de Morquio es una enfermedad rara, pero que debe incluirse en el diagnóstico diferencial del retraso en el desarrollo estatural; 2) Su evolución es progresiva e invalidante, debiendo prestarse especial atención a la hipoplasia de odontoides, pudiendo requerir fijaciones vertebrales en caso de aparición de sintomatología neurológica como parestesias; 3) La cuantificación enzimática del enzima deficitario en cultivo de fibroblastos es el que da el diagnóstico definitivo, ofreciendo la posibilidad de consejo genético a los padres; 4) Es preciso un abordaje multidisciplinar para el seguimiento de las alteraciones óseas, dentales, oculares y psicológicas de estos enfermos.

9. INFECÇÃO POR SALMONELLA: ARTRITE SÉPTICA OU REACTIVA?

R. Guedes, H: Santos, M. Santos, L. Rodrigues. Centro Hospitalario De Vila Nova de Gaia. Portugal

A artrite reactiva é caracteristicamente um quadro de inflamação articular asséptica associada a infecções localizadas sobretudo no tracto gastrointestinal e urogenital. Os principais microorganismos envolvidos são a *Chlamydia*, *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter* e *Yersinia*. A artrite reactiva pós-salmonella ocorre em cerca de 6-15% da população infectada, sendo a incidência nas crianças mais baixa que nos adultos. Dentro dos serotipos conhecidos, a *S. Typhimurium* e *S. Enteritidis* são aqueles associados a uma maior predisposição a envolvimento articular. O atingimento é frequentemente mono-oligoarticular ao nível das articulações dos

membros inferiores, sobretudo joelhos e anca, podendo, no entanto ser poliarticular em cerca de 20% dos casos.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 7 anos de idade, com história de diarreia e febre uma semana antes do internamento, que recorre ao SU por artrite do joelho direito associada a febre e claudicação. Os exames auxiliares de diagnóstico efectuados revelaram leucocitose com neutrofilia, VS e PCR elevadas. A ecografia revelou derrame articular, o exame citoquímico do líquido, a RMN do joelho direito e o cintilograma ósseo foram sugestivos de artrite séptica/reactiva. Iniciou terapêutica com antibioterapia (flucloxacilina e ceftriaxone) e AINE. Apesar da terapêutica instituída, 24h após, iniciou artrite do joelho contralateral e posteriormente artrite de algumas articulações metacarpofalângicas e interfalângicas de ambas as mãos. O exame bacteriológico do líquido articular e a hemocultura foram estéreis, mas a coprocultura foi positiva para *Salmonella enteritidis* e a reacção de Widal revelou um TO > 1/1600. Pela exuberância do quadro clínico, pela confirmação laboratorial de infecção gastrointestinal por *Salmonella* e pelo facto do líquido articular ser estéril, iniciou corticoterapia sistémica com boa resposta clínica. Teve alta em D27, após completar 24 dias de antibioterapia, medicado com prednisolona e ibuprofeno e orientado para as consultas de Pediatria e Fisioterapia. Os sinais inflamatórios locais regrediram em cerca de 1 mês e actualmente, 1 ano após o episódio, a criança encontra-se clinicamente bem.

Comentarios: Apesar da hipótese de diagnóstico inicial ter sido a de artrite séptica, o posterior envolvimento poliarticular, o exame microbiológico do líquido e a confirmação da infecção gastrointestinal por *Salmonella* sugeriram o diagnóstico de poliartrite reactiva. A maioria dos casos de artrite reactiva pós-salmonella resolve nos primeiros 3 a 5 meses, embora em 16% possa evoluir para uma forma crónica (sacroileíte, espondilite anquilosante). Diarreia prolongada e VS aumentada durante a fase aguda são factores associados a um prognóstico mais reservado a longo prazo

10. TUBERCULOSIS OSTEOARTICULAR: DESCRIPCIÓN DE 5 CASOS

T. Aranda Calleja, R. Merino Muñoz, F. Del Castillo Martin*, J. García-Consuegra. Unidad de Reumatología. * Servicio de Infecciosos. Hospital La Paz. Madrid

Introducción: Aproximadamente el 2% de todos los casos de tuberculosis (TBC) afectan a huesos y/o articulaciones. La mayoría de las veces son monoartritis en articulaciones de carga, pero no es rara una presentación oligo o poliarticular que plantea el diagnóstico diferencial con artritis inflamatoria. El diagnóstico requiere confirmación microbiológica y/o histológica. Un tratamiento adecuado y precoz previene la destrucción articular.

Objetivo: Presentar 5 casos de TBC osteoarticular vistos en los Servicios de Reumatología e Infecciosos Pediátricos entre 1998 y 2004.

Pacientes y resultados: se muestran en la TABLA.

PACIENTE	1	2	3	4	5
Sexo	V	V	M	M	M
Edad (años)	15	4	4,6	2,8	7
País de origen	Rumanía	España	China	España	España
Localización	Cadera/Hombro	Rodilla	Tobillo	Rodilla	Rodilla
Cojera	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Fiebre	Sí	No	Sí	No	No
Dx previo	AIJ	Séptica	Tumoración	AIJ	AIJ
VSG (mm/h)	73	33	34	55	68
Mantoux >10mm	No/Sí	Sí	Sí	Sí ¹	No/Sí
Rx tórax	Miliar	Complejo 1 ^{ario}	Normal	Normal	Normal
Rx articular	Geodas	Normal	Normal	Geodas	Normal
Cultivo líquido	(+)	(-)/(+)	(+)	(-)/(+)	(-)/(+)
Cultivo tejido	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)
Histología:					
granulomas	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
PCR	NR	(-)/(+)	(+)	(+)	(-)
Terapia 1 año	Cuádruple	Triple	Triple ²	Triple	Triple
Seguimiento	12 meses	22 meses	5 años	14 meses	4 años
Secuelas	Leve limitación	No	No	No	No

¹ A los 6 meses de edad tratada con triple terapia por contacto familiar con TBC y Mantoux (+).

² Posteriormente tratamiento con antituberculosos de 2ª línea por resistencias.

AIJ= Artritis Idiopática Juvenil.

PCR= Reacción en Cadena de la Polimerasa.

NR= No Realizado.

Conclusiones: La tuberculosis es una de las causas de artritis crónica. Las manifestaciones pulmonares y generales no siempre aparecen. Cuando existe una fuerte sospecha diagnóstica, además del Mantoux y el cultivo de líquido articular, conviene realizar un estudio histológico. El tratamiento consigue la curación sin secuelas en la mayoría de los casos.

11. FIBROSIS QUÍSTICA Y SUS MANIFESTACIONES REUMÁTICAS

L. Lacruz Pérez, J. Figuerola Mulet, B. Osona Rodríguez de Torres, E. Kekiklian, J.Mª Román Piñana.H.U. Son Dureta. Mallorca

La Fibrosis Quística es un trastorno hereditario multisistémico, que se caracteriza principalmente por una obstrucción crónica e infección de las vías respiratorias y por maldigestión y sus consecuencias. Es el rasgo recesivo con peligro para la vida más habitual en la raza blanca. El hecho patogénico dominante es una disfunción de las glándulas exocrinas, y es responsable de una gama de manifestaciones de presentación y de complicaciones amplia, variable y a veces desconcertante.

Una de las manifestaciones clínicas menos conocidas de esta enfermedad son las reumáticas, que aparecen casi exclusivamente en los adultos, y que se caracterizan por brotes de eritema nodoso y artritis no erosivas de grandes articulaciones.

Caso clínico: paciente de 18 años, controlada en Neumología Pediátrica por Fibrosis Quística, en tratamiento de base con Tobramicina en aerosol, Dnasa nebulizada, mucolíticos, enzimas pancreáticos y vitaminas.

Acude a Urgencias por dolor en tarso izquierdo, con calor y rubor, asociando fiebre de hasta 38,5°C. Dado que el dolor es intenso y bastante selectivo en dicha zona, con Rx normal, se piensa inicialmente en una osteomielitis. La analítica realizada muestra leucocitosis con neutrofilia, con elevación de la VSG hasta 50 mm/h. Como la paciente está colonizada a nivel respiratorio por *Staphylococcus aureus* y por *Pseudomona aeruginosa*, se pauta inicialmente tratamiento antibiótico parenteral para cubrir estos gérmenes, en espera del resultado de los cultivos. La gammagrafía ósea muestra un aumento de captación a nivel de tarso izquierdo, pero que impresiona de artritis.

Pese al tratamiento antibiótico no hay una evolución favorable, y aparece dolor y tumefacción en tobillo izquierdo y rodilla derecha, sin eritema. Se confirma la negatividad de los cultivos y se

pauta tratamiento antiinflamatorio con Ibuprofeno, objetivando una mejoría. Se suspende el tratamiento antibiótico. Previo al alta le aparecen nódulos subcutáneos dolorosos en región pretibial de ambos miembros inferiores, típicos de eritema nodoso, aunque con una coloración más tenue, que mejoran al mantener el tratamiento antiinflamatorio.

A lo largo de 4 meses le han aparecido varios brotes de eritema nodoso, acompañados siempre de artritis de rodillas o tobillos, que mejoran en un plazo entre 2 y 5 días. No ha podido suspender el tratamiento antiinflamatorio de momento. El estudio inmunológico realizado no muestra ninguna alteración

Comentario: Estas manifestaciones de la Fibrosis Quística son prácticamente desconocidas en Pediatría. Pese a ser más típicas de adultos, el aumento de la supervivencia de estos niños, con la mejora del tratamiento y los cuidados, así como el seguimiento de los adolescentes, condiciona su valoración y seguimiento también en nuestras unidades de Reumatología Pediátrica. Debemos, por tanto, aumentar nuestro conocimiento acerca de esta enfermedad, sus manifestaciones y su tratamiento.

12. POTENCIAIS COMPLICAÇÕES DO ERITEMA PÉRNIO. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

O. Cunha, M. Goncalves, M.J. Calix, A. Garrido, G. Ferreira, L. Rodrigues
Centro Hospitalario De Vila Nova de Gaia. Portugal

O eritema pérnio é uma doença cutânea inflamatória causada por uma resposta vascular anormal à exposição ao frio. Ocorre mais frequentemente em mulheres jovens, entre os 15 e os 30 anos, podendo no entanto atingir indivíduos mais velhos e crianças. A forma aguda é autolimitada, resolvendo em 1 a 3 semanas. A forma crónica resulta da exposição repetida ao frio causando lesões cutâneas persistentes.

A prevenção é a melhor forma de tratamento, devendo a exposição ao frio ser minimizada. Foi demonstrado que a nifedipina, um vasodilatador, é eficaz na redução da dor e previne o aparecimento de novas lesões. Quando tratado adequadamente o eritema pérnio tem um prognóstico excelente.

Os autores apresentam o caso de um adolescente de 12 anos com lesões maculares purpúricas no dorso das mãos com dois meses e meio de evolução. Na admissão, referia dor e perda de sensibilidade nos dedos; encontrava-se febril e apresentava algumas lesões com tecido necrótico e sinais de sobreinfecção, associadas a lesões características de linfangite no membro superior direito. História, em Invernos anteriores, de lesões semelhantes, embora menos exuberantes, a nível dos pavilhões auriculares.

O conhecimento desta patologia é importante, de forma a estabelecer precocemente o diagnóstico e assim instituir atempadamente medidas preventivas, que são habitualmente eficazes e podem evitar a ocorrência de complicações graves.