

**Posters**  
**2º Congreso de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica**  
**Valladolid, 1999**

**P1.-Enfermedades Reumatológicas en la infancia.**

García de la Peña P, Rubira MJ, Ormaechea I, Gamir ML.

S. Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

Objetivo: Analizar el tipo de enfermedades reumáticas en la infancia diagnosticadas durante tres años en la Unidad de Reumatología Pediátrica de un Servicio de Reumatología.

Material y métodos: estudio prospectivo utilizando una hoja de recogida de datos de todos los pacientes nuevos remitidos a nuestra consulta desde 1-1-95 al 31-12-97. La clasificación y códigos diagnósticos de las enfermedades se realizó según CIE-9 adaptado por el grupo español de Reumatología pediátrica

Resultados: La distribución por grupos de enfermedades fue la siguiente: Grupo 1: ACJ 20´1%; Grupo 2: Espondiloartropatías 14´3%; Grupo 3: Afectación ocular 2´6%; Grupo 4: Datos biológicos 0´6%; Grupo 5: Conectivopatías 20´1%. grupo 6: Vasculitis: 3´2%.; Grupo 7: Procesos mecánicos y ortopédicos: 17´5%; Grupo 8: Infecciones 3´9%; Grupo 9: Neoplasias: 2´6% ; Grupo 10:Otros 15´6%

Conclusiones: Comparando el presente estudio con el Registro nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles del año 95(An Esp. Pediat. 1996, 45:346-350) destaca:

- 1) Mayor incidencia de Conectivopatías, Espondiloartropatías ACJ y Neoplasias
- 2) Menor incidencia de Vasculitis e Infecciones probablemente en relación con su forma de presentación aguda y curso autolimitado
- 3) Presencia de nuevos procesos como la fibromialgia y la algodistrofia y la reaparición de otros como la Fiebre Reumática

**P2.- Reumatología Pediátrica en atención primaria. Experiencia de diez años.**

M.R.Bachiller Luque. A.Mº Hernández Vázquez. C.S. "Circunvalación" Valladolid.

Introducción: el ámbito de la atención primaria(AP) es el primer eslabón en la asistencia sanitaria al niño. se dispone de escasos datos acerca del impacto de la patología reumática en el mismo.

Objetivo: En el marco de una consulta de AP pediátrica nos propusimos analizar la prevalencia de enfermedades reumáticas y su impacto en la consulta/d.

Material y métodos: En el Centro de Salud "Circunvalación-Pilarica" de Valladolid se atiende a unos 1.100 niños de una zona urbana de nivel socioeconómico medio-bajo, con una frecuentación en la consulta a demanda de 7.250 niños/año. se describe retrospectivamente la patología estudiada a lo largo del periodo 1988-98. Se han realizado además un análisis de los motivos generales de consulta en los últimos seis meses, para evaluar el impacto de la problemática reumática en la asistencia diaria.

Resultados y discusión: A lo largo de estos diez años se ha iniciado el estudio ó atendido en su evolución la siguiente patología reumática: 1.Un caso de artritis reumatoide pauciarticular tipo I. 2. un caso de enfermedad de Kawasaki. 3.ocho casos de artritis reactivas a infecciones asociadas clínicamente en dos ocasiones a gastroenteritis por Campylobacter.

Sobre un volumen de 3.670 niños atendidos en los últimos seis meses, los motivos de consulta relacionados con la reumatología infantil han sido: 1) dolores articulares aislados (42 niños) 2) dolor con inflamación no traumática(3 niños)

Con una presión asistencial media de 30 niños/consulta día se atiende un niño cada 2'5 días sospechoso de enfermedad reumática. La prevalencia de enfermedad reumática en nuestra consulta es de un caso por cada 7.250 niños atendidos. por todo ello la importancia de la enfermedad reumática en la consulta pediátrica de AP es escasa. El dolor y la inflamación son los síntomas guías mas frecuentemente documentados y las artritis reactivas los cuadros mas prevalentes, cuya etiología no llega a establecerse en una proporción importante de los casos. este tipo de aportaciones pretenden establecer una llamada de atención a la necesidad de mantener una relación fluida y bidireccional entre los niveles de asistencia primaria y especializada

### **P3.- Patología reumatologica en un hospital de segundo nivel. Casuistica ultimos ocho años.**

Ballesteros S, Fernandez Menedez J.M, Lagunilla I, Fernandez Zurita C, Martin Mardomingo A, Gonzalez Suarez S, Matesanz J.L. Hospital Cabueñes. Gijon

Introducción: la artritis cronica juvenil (ACJ) es una patología poco frecuente en la infancia aunque su incidencia exacta se desconoce. A los pacientes afectos de esta patología, solo recientemente se les está proporcionando el soporte terapeutico que esta enfermedad precisa, aunque en nuestro medio todavia no existe la suficiente sensibilidad para abordar especifica e integralmente las enfermedades reumatologicas infantiles.

Objetivo Estudio de la prevalencia de enfermedad reumatológica en la población infantil atendida en nuestro hospital. Establecer las necesidades asistenciales que la patología implica.

Material y metodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Revisión de las historias clínicas del Servicio de Pediatría que en los últimos ocho años fueron codificados con alguno de los siguientes diagnósticos: ACJ, eritema nodoso y artropatías no específicas.

Resultados: Se siguieron en este periodo en nuestro Servicio de Pediatría un total de 23 niños. La ACJ es la enfermedad más frecuente con 15 casos (65%) seguida de artritis reactivas con 5 casos (21,7%) y eritema nodoso con 3 casos (13%). Centrado el estudio en la ACJ, su forma oligoarticular (siguiendo criterios de EULAR) es la más frecuente con 9 casos (60%), seguido de la poliarticular y sistémica, ambas con 3 casos (20% respectivamente) la forma sistémica se presentó en 2 niñas y un niño, con una edad de inicio de 2 años en dos casos (66%) y otra a los 10. La forma de presentación fue con fiebre elevada prolongada. La forma poliarticular la presentaron igualmente 2 niñas y 1 niño con edades de 2,7 y 12 años. El factor reumatoide fue positivo en uno de los casos. La forma oligoarticular la presentaron 3 niños (33%) y 6 niñas (66%); la edad de inicio fue entre 1 y 3 años. Los anticuerpos antinucleares fueron positivos en 8 de los casos (88%). La rodilla fue la articulación más frecuentemente afectada de inicio, en 7 casos (78%), en la evolución se afectaron 1-2 articulaciones en 5 casos (55%) y más de 2 articulaciones hasta en 4 casos (44%). Dos de los niños (22%) tuvieron afectación ocular. Se comenzó tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos en todos los casos siendo preciso modificar el fármaco inicialmente elegido en el 60%, bien por los efectos serios o por falta de respuesta. Se usaron AAS, ibuprofeno, naproxeno, y tolmetin. En tres pacientes (20%) fue practicada infiltración intraarticular de corticoides. Methotrexate se utilizó en 3 pacientes. En el momento actual solo uno tiene establecidas secuelas articulares (importante dismetría)

Conclusiones: Es preciso efectuar estudios epidemiológicos que determinen la incidencia exacta de ACJ en nuestra población. La forma oligoarticular ANA positivo de inicio precoz es la forma más frecuente en nuestra serie tal como ha sido repetidamente descrito. La atención integral a los pacientes pediátricos con enfermedad reumatológica es un problema aun no resuelto de modo enteramente satisfactorio con los recursos actualmente disponibles

#### **P4.-Enfermedades reumáticas infantiles: cinco años de una consulta monográfica en un Hospital General.**

I. Monteagudo, J.Bertó, M.Bascones, F.J. López-Longo, C.M.González, C.A. Montilla, M.Moreno, A.I.Turrión, L.Carreño.

Servicio Reumatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

El espectro de las enfermedades reumáticas en la infancia no es homogéneo y varía según los protocolos aplicados y países analizados

Objetivos. Determinar la presencia de las enfermedades

reumáticas infantiles en una consulta monográfica de Reumatología infantil en un Hospital General de Madrid.

Material y métodos: Se analizan todos los pacientes infanto-juveniles(0-18 años) vistos durante el periodo comprendido entre Abril-93 y Septiembre-98. Se completó un protocolo previamente diseñado con 20 parámetros y 40 posibles diagnósticos. Los datos fueron analizados con un programa estadístico SPSS 8.0 y se compararon con los datos del Canadian Pediatric Rheumatology Association (CPRA) con el British Pediatric Rheumatology Group (BPRG) y el Grupo Español de Reumatología Pediátrica (GERP).

Resultados: De los pacientes evaluados en los cinco años se seleccionaron 391. La edad media de comienzo de la enfermedad fue de 9 años, la edad media al diagnóstico fue de 10 años. 176 eran niños y 215 niñas. No existían diferencias entre los sexos en relación con la edad del diagnóstico o edad de comienzo. El diagnóstico de enfermedad inflamatoria se realizó en 210 casos, no inflamatoria en 161 y en 20 pacientes no se pudo establecer ningún diagnóstico. En el 8% no se encontró enfermedad reumática. Artritis se observó en 159 pacientes(46 ACJ, 26 sinovitis transitoria de cadera, 16 espondiloartropatías diferenciadas, 8 artritis psoriásica, 10 artritis infecciosa, 7 artritis reactiva, 8 LES, 6 esclerodermia, 6 Bechet). La afección no inflamatoria incluía: hiperlaxitud articular en 31, artralgiás en 53 y traumatismos en 34 pacientes. El predominio de espondiloartropatías y ACJ era extrapolable a los resultados en Canadá y Reino Unido.

Conclusiones: la distribución de las enfermedades reumáticas infantiles en Madrid dibuja un panorama similar en líneas generales a lo manifestado en la literatura extranjera y a los datos emitidos por el GERP.

**P5.-Espondiloartropatías juveniles: evolución en relación con la forma de comienzo.** A.I Turrión, M.Bascones, F.J.López-Longo, C.M González, C.A.Montilla, M.Moreno, M. González, I.Monteagudo, L.Carreño.

S. Reumatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Objetivos: estudiar las diferencias en la evolución de las espondiloartropatías juveniles (ESJ) en relación con las primeras manifestaciones clínicas de la enfermedad (artritis, dolor lumbar o sacroiliaco inflamatorio, talalgia)

Métodos: Los pacientes fueron seleccionados según los criterios del ESSG (European Spondylarthropaty Study Group)de 1991 para el diagnóstico de espondiloartropatía y su inicio juvenil ( $\leq 16$  años).

Resultados: Se incluyeron 120 pacientes. La edad media al comienzo de la enfermedad era de  $11'45 \pm 3'11$  años (rango 1-15) y el tiempo medio de la evolución de la enfermedad fue  $8'73 \pm 7'42$  años (rango 0'7-

30). La primera manifestación fue la artritis en 66 pacientes (55%), talalgia en 43 (35'8%) y dolor lumbar o sacroiliaco inflamatorio en 40 (33'3%). Los pacientes cuya primera manifestación fue la artritis cumplen con mayor frecuencia criterios de ACJ (OR:6'4) y enfermedad de Reiter (OR:5'7) ( $p < 0'005$ ) y tenían menor dolor lumbar (OR:10'4) y menor edad al inicio de la enfermedad ( $10'7 \pm 1'2$  años. Los pacientes con talalgia al comienzo de la enfermedad tenían menor frecuencia de uveítis (OR:13'5) y menor probabilidad de desarrollar espondilitis anquilosante (EA). Finalmente los pacientes cuya primera manifestación fue el dolor lumbar inflamatorio desarrollaron con mayor frecuencia EA (OR:3,  $p < 0'01$ ) siendo la edad media mayor que en los pacientes con otras formas de comienzo ( $13 \pm 2'1$ ).

Conclusiones: las manifestaciones iniciales de las ESJ asocian un curso evolutivo diferente. La presentación con artritis es mas frecuente antes de los 11 años de edad. En las ESJ que se inician después de dicha edad es mas frecuente el dolor lumbar y la evolución clásica a EA

#### **P 6.- Espondiloartropatías juveniles: Valor predictivo.Sensibilidad y especificidad de los diferentes criterios de clasificación.**

M.Bascones, F.J López-Longo, I.Monteagudo, C.M.González, J.Bertó, M.González, A.I.Turrión, C.A.Montilla, M.Moreno, L.Carreño.

S Reumatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.Madrid.

En 1991 el Grupo Europeo para el estudio de las (ESSG) Espondiloartropatía desarrolló sus criterios para la clasificación de las mismas. Estos criterios pueden utilizarse en las espondiloartropatías de inicio juvenil (ESJ), pero no existen estudios que los comparen con otros criterios de ESJ.

Objetivo: determinar la sensibilidad, especificidad y valor predictivo de los diferentes criterios de clasificación en relación con las ESJ.

Métodos: Se han estudiado 188 pacientes con artritis, talalgia o dolor lumbar inflamatorio de inicio juvenil ( $\leq 16$  años). Se clasificaron según los criterios de artritis crónica juvenil (ACJ, EULAR e ILAR), artritis reumatoide juvenil (ARJ, ACR), ESJ (ESSG), entesopatía/artropatía seronegativa (SEA) y entesopatía relacionada con la artritis (ERA, ILAR).

Resultados:En 127 pacientes (67'5%) el diagnostico fue definitivo o probable (espondilitis anquilosante EA, síndrome Reiter, artritis psoriásica juvenil o enfermedad inflamatoria intestinal con artropatía) Aplicando los diferentes criterios de clasificación el diagnostico fue ESJ (ESSG) en 120 pacientes (63'8%), SEA en 94 (50%), ERA en 80(42'5%), ACJ (EULAR) en 113(60'1%), ARJ (ACR) en 86(45'7%) y ACJ (ILAR )en 95 pacientes (50'5%). Los criterios de ESSG fueron los mejores para la clasificación de ESJ por su sensibilidad (92%), especificidad(95%) y valor

predictivo (97'5%). Los criterios de SEA y ERA mostraban una alta especificidad para ESJ (100% y 94%) con sensibilidad baja Conclusiones: En la población estudiada, los criterios de clasificación de ESSG son los mejores para identificar a pacientes con ESJ. los criterios de ERA y SEA muestran alta especificidad pero baja sensibilidad para el diagnóstico de ESJ. Para obtener una validación definitiva probablemente son necesarios estudios en poblaciones mas numerosas.

### **P7.-Espondiloartropatías Juveniles:estudio comparativo entre pacientes británicos y españoles.**

M. Bascones, I. Monteagudo, FJ López-Longo, A.I.Turrión, N.Caro, R del Castillo, CM González, L Carreño, P Woo\* \*Great Ormond Street Hospital Londres. S Reumatología. H. G. Universitario. Gregorio Marañón Madrid.

Las manifestaciones clínicas y la gravedad de las espondiloartropatías de comienzo juvenil (ESJ) no son uniformes en las diferentes poblaciones estudiadas.

Objetivos: Evaluar las diferencias entre los pacientes con Espondiloartropatías juveniles en Gran Bretaña(Londres) y en España (Madrid) Métodos:

Los pacientes fueron seleccionados de Londres y Madrid de acuerdo con los siguientes criterios 1- varones, 2-edad de inicio $\leq$ 16 años, 3-criterios del grupo Europeo para el estudio de las espondiloartropatías, 4- curso de la enfermedad entre 1-10 años y 5- datos completos del protocolo clínico.

Resultados se incluyeron en el estudio 82 pacientes(27 británicos y 55 españoles). La edad media de inicio de la enfermedad era  $10'25\pm 3'55$  años (rango 1-15 años) y el tiempo medio de evolución de la enfermedad era de  $4'57\pm 2'58$  años (rango 1 a 10 años).no se encontraron diferencias entre los pacientes británicos y españoles en lo que se refiere a duración de la enfermedad, edad o manifestaciones clínicas al inicio de la enfermedad. la poliartritis era significativamente mas frecuente en los pacientes de Londres (11/27, 40'7%) que en los pacientes de Madrid (5/55, 9'1%)(chi<sup>2</sup>: 11'55, p<0'005; OR:2'83, 95% CI:1'6-4'8) Las artritis de rodilla (p>0'05), carpo(p<0'005) e IFPs de los pies(p<0'005) eran también mas frecuentes en pacientes británicos. Sólo 7 pacientes de Londres(25'9%) y 9 de Madrid(16'4%) cumplían los criterios de Espondilítis Anquilosante Juvenil. El HLA-B27 positivo era mas frecuente en pacientes británicos (22/26, 84'6% vs 22/50, 44%; chi<sup>2</sup>:11'57; p<0'001; OR:4'95% CI:1'5-10'4).

Conclusiones: La expresión clínica de las ESJ es similar en los pacientes británicos y españoles, con la excepción de la poliartritis y el HLA B-27. Su mayor

frecuencia en los pacientes británicos puede deberse a la selección de pacientes más graves en Londres(centro Referencia=) pero no puede descartarse que existan diferencias ambientales y/o genéticas entre las dos poblaciones.

### **P8.- Forma de comienzo de 497 pacientes con Artritis crónica de inicio en la infancia. Estudio multicéntrico. Parte I.**

R.Merino J,García-Consuegra y Grupo Español de Reumatología Pediátrica.

U. Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid

Objetivo: Valorar la frecuencia de las formas de comienzo de la artritis crónica de inicio en la infancia.

Método: estudio multicéntrico, realizado en Enero de 1997, de los pacientes diagnosticados se ACJ pauciarticular, poliarticular ó sistémica y Espondiloartropatía Juvenil(EspAJ). los datos se recogieron en un cuestionario, fueron registrados y después analizados.

Resultados: Se examinaron 497 artritis crónicas procedentes de 21 hospitales.

--Las 400 ACJ se distribuían como sigue:55% pauciarticulares, 23% poliarticulares, 20% sistémica y 2% sistémica probables.

- De las 97 EspAJ, 72 casos (74%) eran EspAJ indiferenciadas.

- En las ACJ las niñas representaron el 65% y en las EspAJ los niños alcanzaron el 71%( $p<0'001$ ).

- La edad media global fue de  $6\pm 4$  años y resultó inferior en la ACJ( $p<0'001$ ).

- No hubo diferencia de edad entre niños y niñas en cada uno de los grupos excepto en la ACJ pauciarticular, en que los varones eran mayores ( $p<0'001$ ).

--Los anticuerpos antinucleares positivos en 87 casos y el factor reumatoide en 16 se asociaron con ACJ, mientras que la presencia de HLA B27 en 68 pacientes se asoció con EspAJ.

- La mediana del tiempo de enfermedad fue 4 años, sin encontrar diferencia entre ACJ y EspAJ

Conclusiones: El diagnóstico ACJ fue cuatro veces mas frecuente que el de EspAJ. La forma sistémica representó el 20% de ACJ( muestra hospitalaria). Algunos varones incluidos en ACJ pauciarticular pueden corresponder a espondiloartropatías. Las EspAJ indiferenciadas fue la entidad mejor representada de su grupo

**P9.-Actividad clínica y estado funcional de 497 pacientes con artritis crónica de inicio en la infancia. Estudio multicéntrico. Parte II.** Merino R, García-Consuegra J. y Grupo Español de Reumatología Pediátrica. Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital.La Paz. Madrid

Objetivo: Conocer la actividad de la enfermedad y el estado funcional de las artritis crónicas de inicio en la infancia, según la forma de comienzo

Método:Estudio multicéntrico de corte transversal, en Enero-97 de ACJ pauciarticular, poliarticular o sistémica y de Espondiloartropatía Juvenil (Esp.AJ) Los datos se recogieron en un cuestionario, fueron registrados y después analizados. la enfermedad podía estar activa, inactiva con o sin tratamiento y en remisión (sin tratamiento durante 2 o más años). El estado funcional se valoró con la clasificación de Steinbrocker y al.

Resultados: Se examinaron 497 artritis crónicas procedentes de 21 hospitales

-Se encontraron 171 pacientes (34%) con enfermedad activa, 145(29%) con enfermedad inactiva con tratamiento, 91(19%) con enfermedad inactiva sin tratamiento y 90 (18%) en remisión

- Se observó grado funcional I en 259 casos (59%), grado II en 165 (33%), grado III en 30 (6%) y grado IV en 7(2%)

- En el análisis comparativo entre grupos, la ACJ poliarticular resultó mas activa que la pauciarticular y que la EspAJ indiferenciada ( $p<0'001$ ) y las ACJ poliarticular y sistémica mostraron los peores grados funcionales( $p<0'001$ ). Estos estudios se compararon con los de Gäre y Fasth publicado en 1995.

Conclusión: más del 30% de los pacientes tenían enfermedad activa y un significativo numero de casos presentaban importante discapacidad

**P10. HLA A,B,DQ y DR en artritis crónica juvenil oligoarticular (ACJ-O) temprana (ACJ-OP) y tardía (ACJ-OM)**

Duarte M, Armadams L, Rivera A., Arnal C. y Marsal S. H. Valle Hebrón Barcelona.

Objetivos: comparar la frecuencia del HLA A, B, DQ y DR en pacientes con ACJ-O de inicio temprano (antes de los 6 años) y tardío (entre los 6 y 16 años) entre sí y con controles sanos.

Material y métodos: se incluyen en este estudio 78 pacientes con ACJ-O según los criterios EULAR, controlados entre los años 1995 y 1998. Se realizó la determinación del HLA a, B, y DR por PCR Sso y Ssp. los resultados se compararon con 130 controles sanos de la misma comunidad. En el análisis

estadístico se utilizó el test exacto de Fisher y los valores de la p fueron corregidos según el número de comparaciones hechas.

Resultados La tabla 1 presenta la distribución por sexos y la frecuencia de los ANA, el FR y uveítis crónica(UC) en los distintos grupos. En los pacientes ACJ-OP existe un aumento significativo del HLA DRB1\*0801 y del DQB1\*0402 y una disminución del DRB1\*0701. En los niños ACJ-OM se observa un aumento significativo del HLA B27. En la tabla 2 se detalla las frecuencias de los alelos HLA en cada grupo y en los controles (sólo se presentan los resultados significativos)

<u>Tabla 1</u> Variables clínicas	ACJ-O	ACJ-OP	ACJ-OM
N%	78(100)	45(58)	33 (42)
M/V	58/20	40/5	17/16
ANA+	63%	83%	33%
FR+	1%	2'2%	0%
UC+	21%	24%	15%

Tabla 2 Alelos que presentan diferencias significativas en los distintos grupos

Alelo	Control	ACJ-O /p	ACJ-OP /p	ACJ-OM /p
B27	7%	19% / ns	4% / ns	39% / s.
DRB1*0701	34%	14% / ns	7% / s	24% / ns
DRB1*0801	4%	26% / s	31% / s	18% / ns
DR 11	19%	45% /s	51% / ns	36% / ns
DQ 2	51%	22% / s	22% / ns	21% / ns
DQB1*0102	5%	28% / s	33% / s	21% / ns

Conclusiones el concepto de artritis crónica juvenil oligoarticular engloba dos formas clínicas que se diferencian principalmente en la edad de presentación, el sexo y la presencia de los anticuerpos antinucleares. la frecuencia alélica de determinados polimorfismos del HLA también varía entre ambos grupos y puede contribuir a su diferenciación.

**P11.- Probable A.C.J. de comienzo sistémico y episodio que recuerda al síndrome de activación macrofágica.**

Velasco Bernardo R; Sampedro J, Cobas J; Rincón MJ; Alonso Martín JA.

Servicio de Pediatría y S. de Reumatología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Resumen. Introducción. La A.C.J. de comienzo sistémico puede presentarse sin afectación articular inicial durante meses ó incluso años. Por otro lado cada vez se describen más cuadros de Síndrome de Activación Macrofágica acompañando a cuadros de A.C.J. sistémica.

Presentamos un caso clínico de un niño de 10 años, compatible con A.C.J. de comienzo sistémico, sin afectación articular, más un episodio intercurrente semejante al Síndrome de Activación Macrofágica, no pudiendo evidenciarse hemofagocitosis y de evolución favorable, coincidiendo con la introducción de ácido acetil salicílico.

Caso clínico. Niño de 10 años sin antecedentes de interés, que ingresa por fiebre de 40°C desde 48 horas antes, dolorimiento difuso, fundamentalmente a nivel cervical, retroesternal y en muslo derecho. Exploración: Impresiona de enfermedad, palidez de piel y mucosas, fiebre de 40°C, envaramiento cervical. Aus. cardiaca normal, con hipoventilación difusa. Abdomen normal, no megalias. Exploraciones complementarias: leucocitosis con desviación izquierda y dudoso infiltrado intersticial en Rx de tórax; resto de las exploraciones normales.

Evolución Tras descartar enfermedad infecciosa, hemato-oncológica y otras causas de fiebre de origen desconocido, se realizan pruebas reumatológicas, negativas. Clínicamente persiste fiebre en picos y mal estado general, con vómitos y diarrea persistentes, apareciendo exantema evanescente, fundamentalmente en tronco, coincidiendo con picos febriles, hepatoesplenomegalia a 2-3 cm de reborde costal y adenopatías laterocervicales, así como derrame pleural. Ante la sospecha de Artritis crónica juvenil de comienzo sistémico, se inicia tratamiento con ácido acetil salicílico a dosis antiinflamatorias.

A las 48 horas presenta empeoramiento brusco, con fiebre persistente, hepatoesplenomegalia de 8 y 5 cm. En las exploraciones complementarias presenta: Hb: 7,7 gr/dl. Leucocitos: 2.000. Plaquetas: 63.000. VSG: 19/42. GOT: 250 mU/ml, GPT: 118 mU/ml, G-GT: 637 mU/ml, LDH:2.350 mU/ml. Colesterol total: 100 mg%, triglicéridos: 376 mg%, ferritina: 739 gr%.

Se realiza punción de médula ósea, evidenciándose macrófagos activados y alguno con dudosa fagocitosis. Se inicia tratamiento con corticoides a dosis altas, evolucionando favorablemente.

## **P12.-Uveítis en pacientes con artritis crónica juvenil.**

R.Tapia, I.Cortes\*, J. Abelairas\*, R Merino, J García-Consuegra.

U. Reumatología Pediátrica. \*S.Oftalmología. Hospital La Paz. Madrid

Objetivo: Describir las manifestaciones clínicas y evolutivas de los niños con uveítis asociada a ACJ

Método: Se analizan los pacientes que presentaron uveítis entre los 154 niños con ACJ seguidos en la unidad de Reumatología Pediátrica y revisados periódicamente por Oftalmología.

Resultados: Nueve pacientes fueron diagnosticados de uveítis, ocho eran niñas. La media de edad al diagnóstico de la uveítis fue de 4´8 años(2-8´5). Todos tenían una forma pauciarticular de artritis, detectándose en ocho de ellos la presencia de anticuerpos antinucleares(ANA). La prevalencia fue del 5´8% en el total de pacientes con ACJ y de 12% en las formas pauciarticulares. La artritis precedió a la uveítis en todos los casos excepto en uno, apareciendo en 6 de ellos en los dos primeros años de evolución de la artritis. La uveítis fue asintomática en 5 pacientes. Los brotes de actividad de la uveítis(22 en total) aparecieron en fase de artritis inactiva en 12 ocasiones. Seis niños desarrollaron complicaciones, siendo las más frecuentes las cataratas y la queratopatía en banda. En 5 de los 9 pacientes(55%) persiste un déficit visual importante.

Conclusiones: la uveítis se presentó exclusivamente en los pacientes con afectación pauciarticular y con frecuencia cuando la artritis estaba inactiva. El porcentaje de complicaciones oftalmológicas y de pérdida de agudeza visual fue elevado.

### **P13.- Tratamiento con ciclosporina A en la uveítis asociada a artritis crónica juvenil (ACJ) oligoarticular**

Domingo A. Pizá A, García de Vicuña C\*, Rodríguez L, Ros J.B, González E.  
S.Pediatría. \*S.Oftalmología. Unitat Integrada Clinic-San Joan Deu. U. Barcelona

Objetivos: 1) Valorar la utilidad del tratamiento con ciclosporina A en la uveítis asociada a ACJ oligoarticular. 2) Seleccionar los casos de uveítis en los que se aconseja el tratamiento con ciclosporina. 3) Determinar la posible aparición de efectos secundarios al tratamiento, mediante control periódico de la función hepática y renal.

Material y métodos: recogemos los pacientes afectos de ACJ oligoarticular con uveítis tratada con Ciclosporina A y seguimos su evolución con controles clínicos y analíticos.

Resultados: Seleccionamos 4 casos, todos eran niñas, con edad media de debut de la ACJ de 2 años (11m-7años); dos pacientes debutaron con clínica articular (oligoarticular) uno oftalmológica, y otro con ambas formas de presentación. Todos los casos eran FR(-), ANA (+), HLA-B27 (-). Los criterios que se tuvieron en cuenta para iniciar el tratamiento con la ciclosporina fueron a) uveítis

bilateral; b) uveítis refractaria al tratamiento con corticoides y midriáticos tópicos además de corticoterapia oral; c) disminución importante de la agudeza visual. Previo al inicio del tratamiento se realizaron controles analíticos de función renal y hepática. Monitorizamos los niveles plasmáticos de Ciclosporina obteniendo el valor basal pico y valle para poder ajustar dosis; éstas se iniciaron a 5mgr/K/día, c/8h modificándose según la monitorización, en un caso se aumentó hasta 7 mgr/Kg/día c/6h). Como efectos secundarios se objetivó en un caso, aumento de transaminasas, aunque también seguía tratamiento con Metotrexate; en otro discreto aumento de T.A. (en tratamiento con corticoides orales), ambos efectos normalizados posteriormente y en una paciente importante hipertrichosis. En ningún caso obligaron a retirar el tratamiento. La duración media del tratamiento con Ciclosporina A fue de 8 meses (2m-14m). Durante el mismo se consiguió, en la mayoría de los casos, que el paciente se encontrase libre de brotes y cesado el tratamiento, éstos e hicieron más esporádicos. En un caso se consiguió mejorar la agudeza visual del ojo afecto, y en otro no se obtuvo respuesta alguna después de 3m de tratamiento, por lo que se retiró. no se objetivó regresión de las secuelas residuales debidas a brotes previos de uveítis.

Conclusiones: 1) El tratamiento con ciclosporina A es útil para disminuir los repetidos brotes de uveítis anterior en ACJ, rebeldes al tratamiento habitual. 2) No influye en el curso de las secuelas de uveítis previas (sinequias, cataratas, queratopatía en banda...) 3) La duración del tratamiento es muy variable, dependiendo de la respuesta del paciente. 4) Es importante la monitorización de la ciclosporinemia, para obtener niveles farmacológicos. 5) Sería necesario un estudio con mayor número de casos de uveítis refractarias al tratamiento habitual en pacientes con ACJ oligoarticular para obtener resultado concluyentes

#### **P14.- Artritis crónica juvenil sistémica (ACJS) refractaria al tratamiento**

M. Ibáñez Rubio, J. Martínez Pérez, P. Brañas Fernández, R.A. Muñoz Codoceo, J.C. López Robledillo. M<sup>o</sup> D. López Saldaña.

Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid

Introducción: La ACJS es un auténtico desafío para el pediatra, debido a su inespecificidad, variabilidad de síntomas y respuesta al tratamiento.

Caso 1: Varón de 2,5 años diagnosticado con ACJS con actividad inflamatoria clínico-analítica refractaria al tratamiento. La pauta seguida fue: antiinflamatorios no esteroideos (AINE), corticosteroides a altas dosis, metotrexate (MTX) a dosis crecientes, inicialmente oral/i.m., gammaglobulinas i.v. (0.8 gr./kg./día) dos ciclos consecutivos sin resultados. Posteriormente megadosis de metotrexate de 40

mg/m<sup>2</sup> en ocho ciclos, sin mejoría. Por último se pasa a ciclosporina (CyA) oral a razón de 3 mg/kg. y día y corticoides a bajas dosis, consiguiéndose una respuesta parcial.

Caso 2: Varón de 13,5 años con ACJS inicia tratamiento con AINEs, corticoides orales y posteriormente, bolos i.v. (1 gr de 6 metilprednisolona tres días consecutivos). Ante la falta de respuesta, se administra gammaglobulina i.v. (0.8 gr./Kg./día) dos días consecutivos, consiguiéndose una remisión de la fiebre y mejoría del estado general a las dos semanas.

Comentarios: Existen pacientes resistentes al tratamiento habitual.

El tratamiento corticoideo prolongado no es recomendable.

Se aconsejan vías alternativas de tratamiento con ahorradores de corticoides (MTX, CyA y gammaglobulina) y comienzo precoz con estos fármacos.

### **P15.-Infiltraciones intra-articulares en la Artritis Crónica Juvenil.**

J. García-Consuegra, R.Merino. U. Reumatología Pediátrica.H Univ La Paz. Madrid

Objetivo: Evaluar la respuesta terapéutica a las infiltraciones intraarticulares con Acetónido de Triamcinolona en pacientes con Artritis Crónica Juvenil y Espondiloartropatías.

Método: 194 articulaciones de 88 pacientes con ACJ fueron analizadas prospectivamente tras haber recibido una o más infiltraciones intraarticulares con Acetónido de Triamcinolona. Sesenta y ocho articulaciones correspondían a 39 niños con ACJ de comienzo pauciarticular, 36 a 17 pacientes con una forma poliarticular, 67 a 20 niños con una espondiloartropatía. El procedimiento fue realizado bajo anestesia general en la mayor parte de los casos.

Resultados En el 67'5% de las articulaciones se consiguió una desaparición total de los signos inflamatorios. Este porcentaje de remisión fue significativamente menor en el grupo correspondiente a enfermos con forma sistémica (36% frente al 80% de los otros grupos). A los 6 meses el 70% de las articulaciones que habían remitido permanecían libres de recaída. la probabilidad de permanecer en remisión por períodos mas prolongados fue significativamente mayor en el grupo de las espondiloartropatías, según la curva de Kaplan-Meier.

Conclusión: Las inyecciones intraarticulares con triamcinolona son una opción terapéutica para el control de la artritis crónica en la infancia

### **P.16 Expresión de los transportadores de agua y sodio en la glándula salivar del síndrome de SJÖGREN juvenil.**

E Trujillo. S Bustabad, I.Ferraz, T. González. Unidad de Investigación y Servicio de Reumatología . Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife.

Nuestros estudios previos muestran que las glándulas salivares menores de los pacientes afectos de Síndrome de Sjögren Primario adulto, presentan una expresión de los transportadores de Na<sup>+</sup> y agua disminuida respecto a los controles sanos. No existen estudios en las glándulas salivares del Síndrome de Sjögren Juvenil.

Objetivo: Establecer los niveles de expresión de las proteínas de membrana celular responsables del transporte de agua (Aquaporinas) y de sodio (Na<sup>+</sup>,K<sup>-</sup>, ATPasa y ENAC) en las glándulas salivares menores de pacientes afectos de Síndrome de Sjögren Primario Juvenil respecto al adulto.

Método: De biopsias de mucosa labial obtuvimos glándulas salivares menores de pacientes afectos de SSP Juvenil y adulto y controles sanos. Realizamos la identificación y cuantificación relativa de las proteínas transportadoras de agua y sodio de membrana celular, mediante inmunohistoquímica de fluorescencia, utilizando anticuerpos específicos contra las subunidades e isoformas de los transportadores estudiados.

Resultados: Las glándulas salivares menores de los pacientes afectos de SSP Juvenil presentan, respecto a los controles sanos, inmunopositividad conservada para todas las subunidades e isoformas de Na<sup>+</sup>,K<sup>-</sup>-ATPasa y de ENAC, así como de Aquaporina 1. En los pacientes adultos no observamos expresión de ENAC ni de Aquaporina 1 y la intensidad relativa de la expresión de todas las isoformas de Na<sup>+</sup>,K<sup>-</sup> ATPasa es marcadamente inferior a la observada en sujetos sanos.

Conclusión: Las glándulas salivares menores en el SSP Juvenil presentan una expresión conservada de los transportadores de sodio y agua.

### **P17.-Poliangeítis microscópica en la infancia.**

J .Garcia-Consuegra, R.Merino,\*L Espinosa,\* MJ Martinez Débora.

U. Reumatología Pediátrica. \*Sec. Nefrología Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid

Introducción La poliangeítis microscópica, previamente llamada poliarteritis microscópica, es una vasculitis de pequeños vasos, asociada a anticuerpos anticitoplasma de los neutrófilos

Resultados: Se muestran en la tabla

	Paciente1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5
Edad (años)	4'5	9'5	9'5	10'4	5'5
Sexo	varón	mujer	varón	mujer	mujer
Presentación	insidiosa	insidiosa	insidiosa	aguda	aguda
Fiebre	si	si	si	si	si
Artralgias/artritis	si	si	si	si	si
Lesión cutáneas	r.urticarial	r urticarial	r urticarial	no	rash urticarial
			necrosis digital		y purpúrico
Hemorragia pulm.	no	si	no	si	no
Hematuria	+	+	+	+	+
Proteinuria	+	+	+	+	+
Insuficiencia renal	si	no	no	si	si
Biopsia renal	semilunas	escl. focal	semilunas	necrotizante	necrotizante

Hemoglobina	4´8gr/dl	10gr/dl	9´7gr/dl	7´4gr/dl	9gr/dl
ANCA(MPO)	N.D.	(-)	N.D.	(-)	(-)
Anti-GBM	ND	(-)	ND	(-)	(-)
Tratamiento	Corticoides CF	Corticoides CF/AZP/CyA Plasmaf.	Corticoides CF/AZP	Corticoides CF Plasmaf. Dialisis	Corticoides CF/AZP/IgG Plasmaf. Traspl. renal
Evolución	Exitus peritonitis?	Exitus h. pulmonar	Asintomático	Asintomático	I.r terminal

GN:Glomerulonefritis.ANCA: Ac anticitoplasma neutrófilo.MPO:mieloperoxidasas. AntiGBM anti membrana basal glomerular. ND: no determinado. CF: Ciclofosfamida. AZP: Azatioprina. CyA Ciclosporina

Conclusión: la poliangeítis microscópica es una enfermedad sistémica, severa, asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo. La glomerulonefritis rápidamente progresiva y la hemorragia pulmonar son sus manifestaciones mas graves.

### **P18. Enfermedad de Wegener. A propósito de un caso**

M Tomico, V Nebreda, T Bracamonte, M Crespo, C Calvo, L Echeverría.  
Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid

Introducción: La granulomatosis de Wegener se caracteriza por la presencia de inflamación granulomatosa con vasculitis que afecta sobre todo al tracto respiratorio superior, inferior y riñones.Es rara en la infancia y con mayor frecuencia que en el adulto la localización puede estar limitada al tracto respiratorio superior. La evolución sin tratamiento puede ser fatal.

Caso clínico: Niña de 10 años de edad que ingresa por presentar en los últimos meses disnea y estridor inspiratorio y espiratorio moderado con el ejercicio y leve en reposo.En el ultimo mes presenta reagudizaciones bruscas del cuadro tratadas con beta2 inhalados y prednisona oral con mejoría parcial y transitoria Ant familiares: madre diagnosticada de artritis reumatoide. Ant. personales: desde hace 2 años y medio presenta tumefacción dolorosa de glándulas lacrimales y proptosis diagnosticada por biopsia de dacrioadenítis bilateral tratada con corticoterapia oral que mantiene durante períodos prolongados empeorando la sintomatología al disminuir la dosis. En los dos últimos años rinitis persistente con expulsión frecuente por ambas fosas nasales de espesos moldes sanguinolentos y necrótico.Exploración al ingreso Peso(p10), talla (p3). Sat O2 93%. REG estridor, audible sin fonendo,inspiratorio y espiratorio, tos metálica, disfonía, retracción costal a tres niveles. A.P.hipoventilación moderada, espiración alargada, no sibilancias, ptosis palpebral y aumento de glándula lacrimal dcha, proptosis. Mucosa nasal: lesiones con aspecto granulomatoso. Resto normal Exámenes complementarios:hemograma, VSG, PCR, sedimento de orina normales. ANA (+)1/160 posteriormente (-). P-ANCA y C-ANCA repetidamente (-). TAC craneal: Dacrioadenitis dcha. TAC laríngeo: disminución simétrica de laringe subglótica. TAC de control tras siete meses de tratamiento mejoría de la estenosis. Biopsia de mucosa nasal:1ªabundante inflamación crónica y aguda, 2ªmaterial necrótico. Evolución A su ingreso se incrementa la dosis de prednisona oral(2 mgr/K/d) con

mejoría de la tos, disnea y estridor reapareciendo los síntomas bruscamente al suspenderla por lo que se reinicia tratamiento con deflazacort oral (2mg/k/d). Por la rinitis costrosa persistente, la dacrioadenitis crónica y la estenosis laríngea, el cuadro clínico parece compatible con enfermedad de Wegener con afectación del tracto respiratorio superior a pesar de los ANCA(-) y las biopsias nasales no concluyentes. Se envía al S<sup>o</sup>ORL (Hosp.12 Octubre) para realizar biopsia laríngea y valorar tratamiento quirúrgico considerándose ambos de alto riesgo por lo que no se realizan. Tras siete meses de tratamiento con corticoides, ante el aspecto cushingoide de la niña, los episodios bruscos y a veces graves de estridor y dificultad respiratoria, se decide añadir al tratamiento Metotrexate oral (0´6 mgr/k/sem) y TMT-SMX, disminuyendo paulatinamente la dosis de corticoides. Con esta misma pauta en los últimos 11 meses la evolución ha sido buena: ha presentado dos episodios de dificultad respiratoria y broncoespasmo leve sin estridor que mejoró añadiendo broncodilatadores al tratamiento.

Comentarios: en el caso de una fuerte sospecha clínica de enfermedad de Wegener con sintomatología grave creemos justificado el tratamiento con Metotrexate y corticoides, aún en el caso de que no en positivos todos los datos analíticos y anatomopatológicos

### **P19. Enfermedad de Kawasaki. Revisión de 15 casos.**

Capdevilla R, Pericas A, Corripio R, Arnal C, Beltrán J.M., Boronat M.

Unidad Infecciosos. Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona

Introducción: Se trata de una vasculitis generalizada de etiología desconocida de aparición casi exclusiva en la infancia. El diagnóstico precoz y la instauración del tratamiento son básicos para evitar la complicación con mas morbimortalidad del cuadro, la coronariopatía, causa mas frecuente de cardiopatía adquirida en la edad pediátrica

Objetivo: Descripción de las características clínicas, analíticas, evolución y tratamiento de los pacientes diagnosticados de Enfermedad de Kawasaki en nuestro Hospital

Material y métodos: Se recogieron 15 casos entre Enero-92 hasta Marzo-99

Resultados: la edad media fue de 3 años, en un rango de 3 meses a 12 años y 8 meses. La relación niño/niña fue de 2´75 (más alta que en la mayoría de las series: 1´5) Las manifestaciones clínicas: conjuntivitis (86´7%), lesiones orales (100%), exantema (100%), afectación de extremidades (86´6%), adenopatías (40%) permitieron junto con la presencia de fiebre de mas de 5 días de evolución, el diagnóstico del cuadro. Observamos alteraciones cardiológicas en 3 pacientes (20%): insuficiencia mitral ligera-moderada (1), aneurisma coronario pequeño (<5mm) (2). En un caso se realizó el diagnóstico de E. Kawasaki atípica (lesiones orales, exantema, lesiones en extremidades y dilatación coronaria de 3-3´5 mm). Todos los pacientes recibieron tratamiento con IGIV, AAS, con buena

evolución clínica. Un paciente requirió retratamiento con IGIV por reaparición de la fiebre, restitución ad integrum clínica. Hasta la fecha no se han observado complicaciones secundarias a la coronariopatía.

Conclusiones: Los resultados de nuestra serie son análogos a otras series descritas. Un 20% de los pacientes presentaron alteraciones cardíacas, el control evolutivo a los 5 años es normal. La existencia de formas atípicas obliga a la práctica de una ecografía precoz, especialmente en lactantes pequeños, para evitar las demoras del diagnóstico

## **P 20.- Enfermedad de Kawasaki: A propósito de dos casos con afectación cardiovascular**

Díaz P. Artigas S, Garcia J.J. Caritg Bosch j, Camino M, González E.

S.Pediatría. S.Cardiología Pediátrica. Unitat integrada Clinic-Sant Joan Deu. Universidad Barcelona

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es un entidad de diagnóstico clínico, cuyo pronóstico viene determinado por la afectación coronaria. Esta se ha descrito más frecuentemente en pacientes de corta edad y en los de debut incompleto. Presentamos los casos de dos pacientes que presentaron aneurismas coronarios en el curso de una EK.

Caso clínico 1. lactante de sexo femenino de 4 meses de vida que presenta fiebre alta de 8 días de evolución, rechazo parcial del alimento, irritabilidad y tumefacción de manos y pies. Exploración física: febril, estado general aceptable, irritabilidad marcada, edema de dorso de manos y pies, conjuntivas hiperémicas, labios fisurados, eritema perianal. Exploraciones complementarias: Analítica 1) sanguínea: anemia microcítica, hipocroma. Plaquetas 713.000/mm<sup>3</sup>. Leucocitos 23000/mm<sup>3</sup> (23L/10M/62N/3C/2E/0B) PCR:207 mgr/l. VSG:120mm 1ºhora. Albumina:24 gr/l. Prot.tot:4´7 gr/l. AAST/ALT 60/93 U/l. 2)orina de 24 horas: proteinuria de rango no nefrótico (32´8 mgr/m<sup>2</sup>/h). evolución: Ante la presencia de cuatro criterios (fiebre de mas de 5 días, labios fisurados, hiperemia conjuntival,tumefacción de extremidades) se sospecha una enfermedad de Kawasaki incompleta ó atípica, por lo que se inicia tratamiento con gammaglobulina I.V.(2gr/k dosis única) y AAS a 100mgr/K/día con desaparición de la fiebre y la irritabilidad a las 24 horas. Se realiza ecografía que muestra la presencia de aneurismas coronarios gigantes (confirmado por aortografía)

Caso 2: Lactante de sexo masculino de 8 meses de edad que presenta febrícula de 16 días de evolución. El 3º día del proceso febril aparece un exantema maculopapuloso en tronco y extremidades, el 11º día inyección conjuntival y las 24 horas previas al ingreso descamación de los pulpejos de dedos de manos y pies.

Exploración física: febrícula, buen estado general, irritabilidad marcada, descamación en pulpejos de dedos, adenopatías laterocervicales de 1 cm de diámetro. Exploraciones complementarias: analítica 1) sanguínea: anemia microcítica hipocroma. Plaquetas: 554.000/mm<sup>3</sup>. Leucocitos: 15.500/mm<sup>3</sup> (41L/ 4M /48N/2C/ 5E/0B) PCR: 162 mg/l. AAST/ALT: 92/78 Evolución: el paciente, que presenta criterios completos de EK, ingresa para seguimiento y tratamiento con gammaglobulina a dosis de 2gr/K/d y AAS a 100 mgr/K/día, desapareciendo la fiebre a las 48 horas. Se realiza ecocardiografía que evidencia dilatación en el origen de las arterias coronarias .

Comentarios: la EK es secundaria a una panvasculitis de grandes y medianas arterias; su diagnóstico es clínico. hablamos de curso atípico cuando el paciente presenta 4 criterios y coronariopatía. la complicación más frecuente, con implicación pronóstica, es la presencia de aneurismas coronarios. Estos suelen aparecer en la fase aguda de la enfermedad. Su incidencia disminuye notablemente si se administra gammaglobulina ev (2gr/K DU) en los primeros 10 días de la enfermedad. Son más frecuentes en pacientes menores de 6 meses y en formas de enfermedad de curso atípico y recurrente. establecido el diagnóstico de EK es necesario un seguimiento exhaustivo para controlar los pacientes con cardiopatía diagnosticada en fase aguda y/o corroborar que no parece estar en la fase tardía

## **P 21.- Púrpura de Schönlein-Henoch. Estudio prospectivo de los casos hospitalizados durante los últimos 18 meses.**

Rodríguez-Ferrán L, Artigas S, Domingo A. J. Ros, E. González.

Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de Dios. Universidad de Barcelona

Objetivos: 1) Análisis descriptivo de la incidencia, características clínicas, analíticas y presencia de complicaciones de los 18 casos de Púrpura de Schönlein Henoch (PSH) ingresados durante un periodo de 18 meses (Enero 98-Junio 99) 2) determinación de posibles agentes etiológicos infecciosos 3) Seguimiento evolutivo hasta la actualidad.

Material y métodos: Estudio prospectivo descriptivo de los casos de PSH ingresados en nuestro centro durante el periodo de estudio. De todos los casos, se determinan durante su ingreso características clínicas, analíticas, serológicas a Mycoplasma, Clamidia, Parvovirus B19, Faringotest, factores C3, C4, Inmunoglobulinas (A,G,M). se realiza seguimiento ambulatorio según evolución.

Resultados: Datos clínicos: predominio de sexo masculino (2:1), edad media de 5 años, sin predominio estacional claro. El 38% referían cuadro infeccioso previo. La púrpura apareció en la totalidad de los casos y sólo en el 16% no fue signo de presentación. El 60% de los casos presentó edema de partes blandas y el

70% artralgias, con un 5% de artritis. En el 88% hubo abdominalgia, siendo intensa en un 60%. En el 38% se determinó proteinuria, en un 16% hematuria y en un 11% hipertensión arterial. El cuadro clínico se acompañó de fiebre en un 22% de los casos. Datos analíticos: en un 27% el recuento plaquetas fue >400.000/mm<sup>3</sup>. En el 16% apareció leucocitosis, en un 33% elevación de la VSG, en un 77 % aumento de la PCR y en un 50% aumento de la cifra de IgA sérica. La fracción C4 resultó elevada en un 27% y disminuida en un caso. El aumento de ASLO se halló en un 22% de los casos. El faringotest fue negativo en todos los casos y las serologías (Mycoplasma, Clamydia y Parvovirus) solo mostraron infecciones antiguas. Pruebas de imagen: en un 61% se practicó ecografía abdominal, que mostró alteración en un 16%(distensión de asas) sin hallarse hematoma en el tránsito esófago-gastro-duodenal en ninguno de los casos. En dos casos se practicó biopsia de piel con imagen propia de vasculitis leucocitoclástica. Tratamiento: el 33% recibieron tratamiento con corticoides endovenosos por el dolor abdominal (metilprednisolona, prednisona) y un paciente recibió tratamiento con captopril por hipertensión arterial. Evolución: la mayoría de los casos han seguido hasta ahora un curso monofásico salvo un caso que fue polifásico con 4 brotes y otro crónico.

Conclusiones: En la serie estudiada en nuestro centro durante este periodo los datos epidemiológicos coinciden en gran medida con las series de la literatura salvo la aparición de fiebre en un 22% de los casos, que no queda reflejada en las otras series. en cuanto a determinación de agentes etiológicos, no hay ningún resultado concluyente ni en las series consultadas ni en el presente estudio. No se ha hallado hematoma duodenal en ninguno de los casos. La afectación renal fue leve en todos los casos, y la evolución fue en su mayoría monofásica

## **P22.- Técnica de patergia y resultados en pacientes pediátricos con enfermedad de Bechet**

I. Calvo, L Lacruz

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

La enfermedad de Bechet (EB) se caracteriza por una afectación multisistémica crónica que se define según los criterios del Grupo Internacional para el estudio de la enfermedad de Bechet (GIRB), siendo el Test de Patergia (TP) uno de los criterios aceptados para el diagnóstico.

Objetivo: Mostrar la frecuencia de positividad del test de Patergia en nuestros pacientes diagnosticados de EB.

Pacientes y métodos: El test de Patergia se realiza en 42 pacientes menores de 15 años controlados en nuestra Unidad por Aftas bucales recurrentes. Seleccionamos los 16 niños que cumplieran criterios diagnósticos del (GIEB) y describimos las manifestaciones clínicas que presentan y en 12 pacientes sanos.

Para la realización del TP el niño debe estar en decúbito supino, para la asepsia de la zona abdominal supraumbilical se utiliza una solución alcohólica al 70%.

Puncionamos en cuatro puntos con aguja calibre 0.8x25mm, perpendiculares a la piel y con una profundidad de 3-4mm. La zona se cubre con apósito estéril hasta hacer la lectura 48 horas después. Se considera positivo el TP cuando se objetiva reacción pustulosa o macular en la zona de punción.

Resultados: En los 16 niños con EB, de edades comprendidas entre 2-12 años (media 6.2), hay un predominio de niñas/niños 14/12. Las manifestaciones más frecuentes fueron aftas bucales en el 100%; cutáneas 100%, lesiones genitales 86%; dolor abdominal 73%; artralgias 66.6%; infecciones de repetición 53%; cefalea 33.3%; artritis 20%; uveítis 18.5%, vasculitis 12.5%, neuropatía periférica 12.5%; vasculitis cerebral y pulmonar con fracaso cardiorrespiratorio 6.2%. En tres de estos niños el TP fue positivo (18.5%). No se objetivó ninguna complicación en la realización de la técnica. La respuesta fue negativa en todos los casos del grupo control.

Comentarios: En nuestra serie la frecuencia de positividad del TP es baja en relación a las series publicadas en adultos, aunque la dispersión de los resultados es grande dependiendo la zona geográfica. Faltan series pediátricas para comparar resultados.

### **P23.- Análisis del Fenómeno de RAYNAUD (FR) infantil y juvenil Rubira M.J., Revenga M, Hortal R, Gº de la Peña P. Gamir ML.**

Servicio de Reumatología. H.Ramón y Cajal. Madrid

Introducción: El FR puede formar parte o preceder durante años a una enfermedad del tejido conectivo, o bien permanecer como FR primario (criterios de Le Roy-Medsgen)

Objetivos: Analizar la forma de comienzo, evolución y factores pronósticos del FR infantil diagnosticados y seguidos en los últimos 20 años en nuestra consulta monográfica de Reumatología Pediátrica

Material y métodos: Estudio prospectivo utilizando una hoja de recogida de datos de los pacientes menores de 18 años con FR como motivo de consulta. recogiendo datos clínicos, analíticos y evolutivos

Resultados: Se estudiaron 54 pacientes, 47 niñas(87'03%) y 7 varones(12'96%) con una relación H/V de 6'7 /1 y una edad media de comienzo de 13'6 años (2-18). En 31 pacientes (57'4%) el FR se presentó de forma aislada y en 23 pacientes (42'5%) con artritis, nódulos subcutáneos y/o edema de manos.

Tras un tiempo de evolución de 7 años (1-14): 10 pacientes(18'5%) progresaron a una conectivopatía definida (4 EMTC, 3 ES, 2 LES, 1 ACJ), 31 pacientes (57'4%) presentaban algún rasgo de Enfermedad Indiferenciada del tejido conectivo (artritis, edema de manos, nódulos isquemia digital, livedo, úlceras mucosas, uveítis, ANA+ y alteraciones capilaroscópicas). 13 pacientes(24'1%) permanecen como FR primario

Conclusiones: Nuestro trabajo confirma:

- 1) Mas del 50% (en nuestro caso 75´9%) del FR en la edad pediátrica
- 2) Nuestra mayor proporción se puede explicar por la selección previa de los casos remitidos
- 3) La artritis, edema de manos, presencia de AAN y alteraciones en la capilaroscopia periungueal son buenos marcadores pronósticos

### **P24 Formas de comienzo del LES infantil y juvenil.**

Garcia de la Peña P. Garcia MA, Hortal R, Zen A., Gamir ML.

S. Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

Objetivo: Analizar las formas de comienzo del LES infantil y juvenil diagnosticados en los últimos veinte años de un Servicio de Reumatología.

Material y métodos: Estudio prospectivo utilizando una hoja de recogida de datos de todos los pacientes por debajo de veinte años diagnosticados de L.E.S, recogiendo todos los datos tanto clínicos como analíticos durante los seis primeros meses de enfermedad

Resultados: Se estudian 29 pacientes, 4 varones(13´8%) y 25 mujeres(86´2%) con una relación V/H :1/6´3. El 17´2% tuvo una edad de inicio de la enfermedad comprendida entre 0-11 años. El 58´7% entre 12-18 años y el 24´1% a los 19 años.

Las manifestaciones clínicas que se hallaron por orden de frecuencia fueron: manifestaciones articulares 82´8%, cutáneas 58´6%, síndrome constitucional 551%, fiebre 31%, adenopatías 20´7%, hepatomegalia 20´7%, FOAT (fiebre, organomegalias, alteración de las transaminasas) 17´2%, manifestaciones renales en 17´2%, esplenomegalia 13´8%, Raynaud 13´8% manifestaciones pulmonares 10´3%, y manifestaciones cardiológicas en un 6´9%

Los hallazgos de laboratorio encontrados por orden de frecuencia: AAN en un 62%, leucopenia 55´2%, linfopenia 51´7%, DNA 48´3%, trombopenia 37´9%, aumento de transaminasas 24´1%, consumo de complemento 27´6%, Ro+ 24´1%, Coombs 17´2%, anemia 17´2%, hipergammaglobulinemia 17´2%, crioglobulinas + 13´8%, ACL 10´3%, Sm+ 10´3%, La + 3´4%.

Conclusiones: comparando nuestros resultados con otras series se confirman : la relación V/H disminuye respecto a adultos; la aparición por debajo de los 5 años es una rareza (en nuestra serie no hubo ningún caso); la forma de comienzo agudo es la más frecuente con 17´2% de síndrome FOAT; mayor frecuencia de afectación renal y alteraciones hematológicas desde el principio. Por el contrario se encontraron mayor numero de manifestaciones cardiológicas y pulmonares

## **P 25.- Shock cardiogénico como forma de debut en un paciente con lupus eritematoso sistémico.**

J. Cobas, R. Velasco, E. Carvajal, M.A. Fernández, M.J. Rincón, R. Cazorla, E. Zambrano. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Resumen. Introducción. El lupus eritematoso sistémico (L.E.S.) es un trastorno autoinmune que provoca inflamación de múltiples órganos y sistemas. En un 20% de los casos se manifiesta en la infancia, apareciendo con más frecuencia en la adolescencia y en el sexo femenino. Sus manifestaciones clínicas son extremadamente variables. Presentamos el caso de una paciente de 13 años con L.E.S. que debuta con un cuadro de insuficiencia cardiaca congestiva.

Caso clínico Niña de 13 años que ingresa en UCIP por deterioro del estado general acompañado de taquicardia y taquipnea progresiva. En los 15 días previos presentó astenia, anorexia y palidez. No otros antecedentes de interés. Exploración física: Peso y talla en percentiles normales. F.C.: 125 l/m, FR 35 r/m, TA 110/70. Tª axilar 37°C. Mal estado general. Consciente y agitada. Marcada palidez cutáneo-mucosas. Regular perfusión periférica. Edemas discretos en párpados, muñecas y tobillos. No lesiones cutáneas. Polipnea con aleteo nasal. Auscultación pulmonar: estertores crepitantes generalizados. Auscultación cardiaca: taquicardia, ritmo de galope, soplo sistólico eyectivo en borde esternal izquierdo. Sin hepatomegalia. No meningismo. Pruebas complementarias al ingreso: Hemograma: hemoglobina: 4 gr/dl. Hematocrito: 9,5%. plaquetas: 121000. Coombs directo: positivo (1/254). Bioquímica sanguínea: Urea: 64 mg%, creatinina: 1.5 mg%, resto normal. Radiografía de tórax: cardiomegalia y patrón de congestión venocapilar. Ecocardiograma: miocardiopatía dilatada y derrame pericárdico moderado. Evolución: Con el diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune e insuficiencia cardiaca congestiva secundaria, recibe tratamiento con corticoides además de estabilización de su situación hemodinámica, con evolución favorable. Ante la presencia de proteinuria y signos de insuficiencia renal, se realiza biopsia renal evidenciándose nefropatía lúpica (glomerulonefritis proliferativa difusa tipo IV de la OMS). El estudio inmunológico demostró ANA positivo (1/5000) y anti-DNA nativo positivo (459 UI). Estudio HLA: DR3, DR7, DR52 y DR53 positivos.

Comentarios. Queremos destacar con respecto a esta entidad la gran variedad de patrones de expresión clínica que puede adoptar, así como la irregularidad de su forma de inicio, pudiendo ser éste insidioso con síntomas intermitentes como fiebre, exantema, artritis, artritis, etc. lo cual nos puede orientar al diagnóstico de enfermedad multisistémica o agudo con compromiso severo de uno o varios órganos, como sucede en nuestro caso.

**P26.- Miopatías inflamatorias en la infancia: asociación con vasculitis, menor enfermedad intersticial pulmonar y aumento de mortalidad asociada a afectación cardiaca** C.Torres, \*F.J. Gómez-Reino, M.Galindo, \*\* A Gómez-Cámara, \*\*\* A.Cabello, P.E..Carreira.

Servicios de Reumatología, \* Reumatología Pediátrica, \*\*Epidemiología, y \*\*\*Anatomía Patológica. Hospital 12 Octubre. Madrid.

Objetivo: Comparar las características clínicas, evolución y mortalidad de pacientes con miopatías inflamatoria de comienzo en la infancia y edad adulta.

Métodos: Estudio descriptivo transversal basado en una muestra de pacientes consecutivos, diagnosticados de miopatía inflamatoria, según los criterios de Bohan y Peter, vistos en los Servicios de Reumatología y Reumatología Pediátrica de un Hospital Universitario entre 1980 y 1998. La afectación cardiaca se definió como alteración en el EKG compatible con arritmia ó bloqueo y la pulmonar como la presencia de infiltrado intersticial difuso en Rx ó TAC torácico, en ausencia de infección ó insuficiencia cardiaca. Los datos clínicos fueron obtenidos de las historias. Se utilizo la Odds Ratio con 95% CI para medir la fuerza de asociación entre las principales variables.

Resultados: De los 66 pacientes encontrados, 18 (27%) tenían edad de comienzo menor de 18 años. En este grupo, 13 (72%), eran mujeres y 5 (28%) varones. Las manifestaciones más frecuentes fueron la cutánea (67%), articular (50%), Raynaud (28%), vasculitis (72%) y calcinosis (17%). El inicio en la infancia se asoció con mayor presencia de vasculitis (OR=18,1; 95% CI, 1,9-168,6; p=0,005 Fisher exact test) y con menor incidencia de afectación pulmonar (OR= 0,09; 95%CI, 0,014,8; p=0,007 Fisher exact test). El seguimiento medio de los niños fue de 5,6 (18-0,5) años. Tres pacientes fallecieron y 3 se perdieron para el seguimiento. La mortalidad se asoció con peor respuesta al tratamiento (p=0,002, Fisher exact test), y con la presencia de afectación cardiaca (p=0,029, F.exact test).

Conclusión: Las miopatías inflamatorias en la infancia presentan mayor incidencia de vasculitis y menor de afectación pulmonar. La mortalidad se asocia con pobre respuesta al tratamiento y afectación cardiaca.

**P27.- Miositis transitoria e la infancia. A proposito de 14 casos.**

Martin I, Diaz P, Martinez I, Arce A, Ros JB, González E.

Servei Pediatria. Unitat integrada Clinic-Sant Joan Deu. Universitat Barcelona

Objetivo: Analizar las características clínicas y analíticas de las miositis transitorias virales en la infancia.

Material y métodos: Revisión de 14 casos de pacientes con el diagnostico de miositis que, fueron hospitalizados en nuestro centro durante el periodo comprendido entre Enero-95 y Abril-99 Confeccionamos protocolo donde se recogen los datos de filiación, características clínicas y analíticas, así como exámenes complementarios solicitados, tratamiento y evolución.

Resultados: De los 14 casos analizados, 10 tienen lugar en el periodo comprendido entre 7/98 y 4/99. El mayor porcentaje de casos se produjo en invierno(50%) con predominio del mes de febrero (21´41%). Un 21´41% en verano, 14´28% en primavera y 14´28% en otoño. La distribución por sexos fue de 8 varones y 6 mujeres ( razón 1/3´1) La edad media fue de 7´27 año. En 2 caso había antecedentes de episodios de miositis previos, pero en ninguno de antecedentes familiares. En 8 casos se constató infección previa (3 casos amigdalitis, 4 casos de infección aguda de vías aéreas altas) y 1 caso con antecedentes de vacunación triple vírica. Síntomas en el momento del diagnostico: mialgia(14), fiebre(7), tos(2), astenia(1) odinofagia(1), cefaleas(1). Hallazgos de la exploración física: dolor a la palpación muscular (11), fatigabilidad(6) hiperemia faringoamigdalares(4), alt. reflejos osteotendinosos(3), contractura muscular (1). Se halló alteración en la cifra de leucocitos en 8 casos: leucopenia(7), leucocitosis (1). Aumento de CPK (amplitud 559-20.500) y de transaminasas(amplitud GOT 80-1217 y GPT 27-537)en todos los casos. Aldolasa y LDH elevadas en los casos solicitados. Se solicitan serologías frente a virus respiratorio sincitial, virus influenza A y B, virus parainfluenzae, rotavirus, enterovirus herpes virus, virus de Epstein-Barr y virus de hepatitis B, hallandose resultados positivos en 2 casos, 1 frente a virus parainfluenzae y otro frente a enterovirus, no estando confirmados los resultados de la segunda determinación. EMG: solicitado en 1 caso, fue normal. Biopsia muscular realizada en un caso fue normal. En ningún caso se presentaron complicaciones. Todos los pacientes recibieron tratamiento con AINEs (ibuprofeno) y reposo. Un paciente requirió tratamiento con prednisona durante 2 meses. Evolución: Hospitalización corta salvo en 1 caso. curso monociclíco en 11 casos, recidivante en 3

Conclusiones: 1) la mialgia constituye el síntoma guía, presente en todos los casos en el momento del diagnostico, y único síntoma en algunos.2) el dolor a la palpación muscular es el principal hallazgo en la exploración física. 3) se detecta un predominio estacional en invierno, agrupandose la mayoría de los casos en el invierno 98-99, pudiendo estar relacionado con una epidemia. 4)el tratamiento con ibuprofeno y reposo resulta efectivo en la mayoría de los casos 5) el diagnostico etiológico no se llevó a cabo en la mayoría de los casos debido a la buena evolución de la enfermedad y la ausencia de un nuevo control al alta. Nos planteamos la necesidad de estudio etiológico dada la similitud de todos los casos, en cuanto a clínica y evolución, habiendose adoptado la misma actitud terapéutica. 6) la sintomatología clínica así como la elevación de enzimas musculares parecen suficientes para el diagnóstico, precisando pruebas complementarias más complejas en casos de curso anómalo o recidivante para el diagnostico diferencial con polimiositis idiopática

## **P28.-Dermatomiositis en la infancia. A propósito de 7 casos.**

Martínez L., Arce A, Díaz P, Martín I, Ros J, González E.

Servei Pediatria. Unitat integrada Clinic-Sant Joan de Deu. Universitat Barcelona

Objetivo: evaluar las características clínico-demográficas y evolución de las dermatomiositis (DM) en la infancia.

Material y métodos: Revisamos desde el año 1987 hasta 1999 los casos diagnosticados de DM en nuestro centro, siendo un total de 7

Resultados: Un caso presentó afectación cutánea exclusiva; otro afectación muscular y 5 afectación mixta. La distribución por sexo (H/V) fue 6/1, con edad media en el momento del diagnóstico de 6'2 años. El intervalo de tiempo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de la enfermedad fue de 0'9-12 meses. no hubo antecedentes de infección o ejercicio físico previo, ni familiares con historia de DM. La clínica predominante en el momento del diagnóstico fue: debilidad muscular (7), lesiones cutáneas (6) y mialgia(3). Destacaron en la exploración física: dolor a la palpación de grupos musculares (3), debilidad/fatigabilidad (7), hipotonía(2) e hipertensión arterial I(1). Las manifestaciones cutáneas incluían exantema en heliotropo (4), papulas de Gottron(4), eritema malar (3), telangiectasias mano/cara (3), hiperqueratosis periungueal (2) y cambios pigmentarios(2). la determinación de CPK fue normal en un caso (DM amiopática), estando elevada en el resto. en 4 casos aumentaron los niveles de LDH y en 6 los de aldolasa. se hallaron anticuerpos antinucleares a títulos significativos en 2 casos. El EMG mostró un patrón miopático en 5 casos. fueron compatibles con DM 4 de 5 biopsias musculares. tratamiento inmunosupresor (ciclosporina:3, azatioprina:2, metotrexate 1). Como complicaciones encontramos: calcinosis (2), osteoporosis (2), retracción muscular (1), cicatrices cutáneas (1), cataratas(1), hipertensión arterial (1) e insuficiencia respiratoria(2) Evolución: enfermedad controlada en 4 pacientes; 2 continúan en tratamiento. El 70% de los pacientes (5 de los 7 casos) presentan algún tipo de secuelas, desde cicatrices cutáneas aisladas a insuficiencia respiratoria crónica restrictiva o éxitus. Un paciente fue éxitus por fallo multiorgánico a los 11 meses del diagnóstico.

Conclusiones: 1. La DM es una enfermedad poco frecuente. 2 En nuestra serie, la edad media de debut de la enfermedad fue de 6 años, con predominio del sexo femenino. 3 Las formas amiopáticas muy infrecuentes, son las más benignas. 4. Requiere tratamiento agresivo. 5. Genera morbilidad, en su mayor parte secundaria al tratamiento

## **P29.- Distrofia Simpática Refleja en una niña de 11 años.**

Fernández A, Calvo C., Nebreda V, González A, Crespo M, Carrasco L.I. Hospital Severo Ochoa. Leganés . Madrid.

Introducción: La distrofia simpática refleja es una entidad caracterizada por dolor en una extremidad asociado con disfunción autonómica. Es muy frecuente en adultos, pero poco conocida en niños, aunque no rara, lo que ocasiona cuando se presenta errores o retrasos en el diagnóstico.

Caso clínico: Niña de 11 años que dos años antes de la consulta refiere esguince de tobillo izquierdo. Cinco meses después inicia episodios recurrentes de dolor intenso en dorso de pie izquierdo, ocasionalmente quemante, con imposibilidad para el apoyo, acompañados de hiperestesias, hipersudoración, frialdad y coloración violácea. La exploración física fue normal, con excepción de intenso dolor a la movilización del pie izq, con frialdad, sin cambios de color. Lesiones eccematosas en dorso de pie izq. Las exploraciones complementarias realizadas (hemograma, bioquímica, VSG, coagulación inmunoglobulinas, ANA, anticuerpos antifosfolípido y anticardiolipina, serología Yersinia, Shigella, Parvovirus, y Brucella) fueron normales. La radiografía de miembros inferiores fue igualmente normal, sin signos de osteoporosis. Se realizaron angiografía de ambos MMII que fue normal y gammagrafía ósea con MDP-99 m-Tc, que apreció en la fase de distribución metabólica hipocaptación en pierna y pie izquierdo y en cartílagos de crecimiento distales de tibia y peroné compatibles con distrofia simpática refleja de etiología vasoconstrictora. El paciente inició tratamiento con AINE, pirazonas, y EMLA tópico sin objetivar mejoría por lo que se pauta rehabilitación con respuesta parcial, presentando una reagudización del dolor al mes de evolución, añadiéndose al tratamiento amitriptilina 0,3 mg/Kg/día, con una rápida mejoría encontrándose la paciente asintomática a los dos meses del diagnóstico.

Comentarios: Esta paciente cumple los criterios de distrofia simpática refleja presentando una evolución favorable con tratamiento conservador. Creemos importante reconocer esta patología de cara a realizar un diagnóstico precoz y un adecuado tratamiento.

### **P 30.-Distrofia simpática refleja en adolescentes con artropatía brucelósica.**

Rincón Marcos MJ; Velasco Bernardo R; Cobas Pazosa J; Sampedro J, Cazorla Centro Hospitalario. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Salud (Toledo).

Resumen. Introducción. En el síndrome de la distrofia simpática refleja un miembro o parte de él queda inmovilizado por un intenso dolor. Además son característicos la hipersensibilidad cutánea, la osteoporosis y los signos de disfunción nerviosa autónoma, que puede acompañar a otra patología subyacente. A propósito del cual presentamos el siguiente caso.

Caso clínico. Varón de 12 años, sin antecedentes de interés, que acude a nuestro servicio por presentar dolor en miembro inferior derecho que dificulta la deambulación desde hace un año. La sintomatología ha ido en aumento de forma progresiva. Se investigan antecedentes de cuadros febriles, diarrea, contacto con animales, ingesta de leche sin pasteurizar, etc, siendo éstos negativos.

Exploración física. Peso y talla en P50. Neurológico normal. ACP: normal. Abdomen: normal, no visceromegalias. No exantema ni petequias. Dolor e impotencia funcional miembro inferior y región inguinal derecha.

Exámenes complementarios. S. de sangre: leucocitosis con discreta desviación izquierda. VSG 38/63. E. coagulación: normal, salvo fibrinógeno (659 mor/dl). Ecografía cadera: aumento discreto de líquido articular. RMN caderas: sinovitis y edema de cabeza femoral. Gammagrafía ósea: discreta hipercaptación heterógena con mala definición del cartílago de crecimiento. Mantoux, F.R., W. Rose, Aslo y PCR: negativos. Serología: aglutinaciones a Salmonella y Typhi y Paratyphi negativas: a Brucella negativa; Rosa de Bengala positiva. Test de Coombs a Brucella: IgM negativo; IgG positiva. Hemocultivos en medio de Castañeda negativos.

Evolución Ante la sospecha diagnóstica de artropatía brucelósica se inicia tratamiento con triple terapia (estreptomina, tetraciclina y rifampicina). A los pocos días de iniciado el tratamiento presenta empeoramiento de la impotencia funcional con dolor intenso en todo el miembro, irradiado a región dorsolumbar acompañado de cambios tróficos con descamación de dedos del pie, coloración violácea con aspecto edematoso y sudoración profusa de dicho miembro. Se realiza Rx de cadera en la que se observa osteoporosis marcada tanto de cabeza femoral como acetábulo. Se completa estudio con otras exploraciones complementarias manteniendo el tratamiento hasta completar según pauta estándar y se inicia rehabilitación, siendo la evolución lenta pero favorable.

### **P 31.- Artritis sépticas. Revisión de 15 casos**

Jimenez F, León M, Pallarés H, Capdevila R, Boronat M.

Unidad Reumatología Ped. Unidad Infecciosos. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción Las artritis de causa bacteriana o supurativas no son un proceso raro en la edad pediátrica. Su diagnóstico y tratamiento rápidos son esenciales para evitar una morbilidad y mortalidad nada despreciables.

Objetivos: descripción de los casos diagnosticados en nuestro Hospital entre 1994-98.

Material y métodos: Revisión de las historias clínicas de 15 pacientes con dicho diagnóstico; estudio descriptivo retrospectivo.

Resultados: De los 15 pacientes estudiados, la edad media fue de 3 años y 8 meses (7 días-13 años); 60% niños, 40% niñas. La incidencia estacional demuestra un predominio en los meses fríos (60%). El motivo de consulta fue dolor e impotencia funcional en el 100% de los casos, la fiebre estuvo presente en el 78%

de ellos (los 3 casos sin fiebre corresponden a un R.N. de 7 días y a 2 lactantes menores de 2 meses).

Articulaciones afectadas: cadera (8), rodilla (5), codo (1) y sacroilíaca (1).

Del 100% de los cultivos realizados encontramos 40% de hemocultivos positivos, siendo el líquido articular positivo en el 53% de los casos. De éstos se aisló *Stafilococcus Aureus* en 3 pacientes, *Streptococcus Pneumoniae* en 2, *Haemofilus Influenzae* en 1, *Salmonella Typhimurium* en 1 paciente y *Steptococcus Agalactiae* en 1 paciente. A destacar el cultivo positivo a *Salmonella* en un paciente que presentó 7 días antes del ingreso una GEA con coprocultivo positivo al mismo germen.

El 73% de los enfermos presentaron leucocitosis con desviación izquierda, siendo el valor de la PCR al ingreso elevado en el 86% de ellos.

Todos los pacientes fueron sometidos a desbridamiento quirúrgico de la colección purulenta, recibieron tratamiento antibiótico endovenoso con Cloxacilina y Cefalosporina de 3ª generación al ingreso, que se continuó durante 2 semanas según antibiograma en los casos con cultivo positivo.

Evolución y control. \_ Seguimiento en nuestro hospital del 53% de los casos. Controles radiológicos a los 4 ó 6 meses, que demostraron normalidad en el 86% de los pacientes, alteraciones óseas subsidiarias de corrección ortopédica invasiva en el 13%.

Conclusiones Todos los pacientes presentaron dolor e impotencia funcional como signos de debut del proceso.

La articulación más afectada resultó ser la cadera.

A diferencia de la bibliografía revisada, en nuestro estudio apreciamos una positividad baja de hemocultivos y de los cultivos del líquido articular.

Un 13% de los pacientes que fueron controlados a largo plazo requirieron tratamiento ortopédico quirúrgico.

### **P 32.-Artritis reactiva**

Ros JB, Soria E, Domingo A, Rodríguez L, Martín I, González E

Servei de Pediatria Unitat Integrada Clinic-Sant Joan de Déu.Universitat Barc

Caso clínico: Niño de 8 años consulta por dolor e inflamación en tobillo derecho de 7 días de evolución, sin antecedente traumático; gastroenteritis aguda

3 semanas antes. Se trató con inmovilización y antibioterapia (cefazolina y gentamicina por vía ev), por sospecha de celulitis. La radiología fue normal, la VSG de 99 mm, la PCR de 15 mg/L y un título de ASLO de 756 u; los hemocultivos fueron negativos; Se practicaron una ecografía, una gammagrafía ósea y una resonancia magnética, demostrando la existencia de derrame articular y aumento de captación del radioisótopo en la articulación tibio-astragalina y el tarso. A los 10 días presentó afectación de los dos tobillos, las interfalángicas de las manos y una entesitis en la planta de los pies. El perfil reumático efectuado mostró una VSG de 112 mm, una PCR de 66 mg/L y unas ASLO de 900 u; los coprocultivos y las seroaglutinaciones a salmonella fueron positivas; los títulos de ANA y FR fueron negativos, pero el HLA-B27 fue positivo. Sospechando se tratara de una fiebre reumática o una artritis reactiva a infección estreptocócica y/o intestinal se cambió el tratamiento a AINES y Penicilina-Benzatina IM. Los controles cardiológicos fueron siempre normales; la evolución fue lenta pero correcta. Durante toda la evolución de su enfermedad hizo rehabilitación; las alteraciones analíticas se normalizaron lentamente y el seguimiento ha sido correcto, quedando únicamente leves molestias en manos y pies que no le impiden una vida normal.

Discusión: La artritis reactiva es una inflamación articular relacionada con infecciones intestinales y genitales, sin encontrar el germen en la articulación; cursa con una oligoartritis que suele autolimitarse y curarse sin secuelas aunque, a veces, evoluciona a poliartritis crónica; presenta una fuerte asociación con el HLA-B27. Los gérmenes implicados son digestivos (salmonella, shigella, campylobacter y yersinia) y genitales (chlamydia, ureaplasma...). Los factores ambientales infecciosos junto con la presencia del factor genético (B-27) desencadenaría la enfermedad. Los criterios de Calin de 1977 siguen siendo válidos para su diagnóstico. En los exámenes complementarios destacan: Anemia crónica inflamatoria; reactantes de fase aguda elevados; HLA-B27 + (60-80% casos); en ocasiones, leucocituria, coprocultivos +, líquido sinovial moderadamente inflamatorio. La radiología muestra

sólo aumento de partes blandas y si el proceso se cronifica, pueden aparecer erosiones, pinzamientos y osteoporosis. El diagnóstico diferencial se debe establecer fundamentalmente con la A.Séptica, la A.Gonocócica; la A.C.J.(artritis crónica juvenil); las Espondiloartropatías y ciertas colagenosis como el L.E.S.(lupus eritematoso sistémico).El pronóstico es variable, con recuperación total en pocos meses, aunque en ocasiones, evoluciona a A.Crónica o a una Espondiloartropatia. Para el tratamiento suelen ser suficientes los AINES junto con rehabilitación y en los casos de mala evolución es preciso usar fármacos de acción lenta La A.postestreptocócica es una A Reactiva tras una infección estreptocócica que no cumple criterios de Fiebre Reumática, no responde a los salicilatos y cursa con VSG, PCR y ASLO altas, con ANA,FR y HLA-B27 negativos. El tratamiento se basa en los AINES, rehabilitación y es aconsejable dar protección penicilínica como en la Fiebre Reumática pues se han descrito casos de carditis y corea de aparición tardía. Este caso es una A.Reactiva a infección intestinal (salmonella) y a infección estreptocócica en un paciente portador del HLA-B27.

### **P 33.- Artritis reactiva a varicela.**

Ros JB, Domingo A. Rodríguez L, Díaz P, García JJ, González E.

Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de Dios. Universidad de Barcelona.

Objetivos. Revisar las complicaciones de la varicela en relación con el aparato locomotor y describir sus características clínicas y analíticas.

Material y método: Revisión retrospectiva de las artritis relacionadas con la varicela desde 1990 a junio de 1999; descartando las artritis sépticas aparecidas en el curso de la misma.

Resultados: Se han encontrado 6 casos (4 niños y 2 niñas), de 2 a 6 años de edad, con antecedentes de varicela desde 1 mes hasta pocos días antes de la aparición de la artritis; la afectación ha sido monoarticular en 3 casos y oligoarticular en otros 3, con afectación de cadera (3), rodillas (3) y tobillo (1). La VSG ha sido superior a 50 mm en 3 casos; la PCR superior a 20 mg/L en 2 casos; en todos las ASLO han sido normales. Los marcadores inmunológicos, también han sido negativos. En 3 casos se practicó estudio del líquido sinovial, mostrando

inflamación moderada y siempre cultivos negativos. Los estudios radiológicos no fueron demostrativos. El tratamiento ha sido con antiinflamatorios y reposo.

Conclusiones:

La artritis es poco frecuente como complicación de la varicela

Afectación predominante de articulaciones grandes

Descartadas infecciones bacterianas y alteraciones inmunológicas

Alteraciones analíticas inespecíficas

Líquido sinovial moderadamente inflamatorio

Buena evolución con reposo y antiinflamatorios (no Acetilsalicílico).

**P34.- Artritis relacionadas con la infección estreptocócica.**

Ros JB, Diaz P, Arce A, Martinez L, García JJ, González E.

Servicio de Pediatría. Clínica San Juan de Dios. Universidad de Barcelona.

Objetivos. Revisar las infecciones estreptocócicas en relación con la patología del aparato locomotor, vistas en una unidad de Reumatología Pediátrica en los últimos 15 años.

Material y Método. Se hizo una revisión retrospectiva de las infecciones estreptocócicas excluyendo las artritis sépticas y la fiebre reumática. Todos los pacientes cumplían los siguientes criterios: 1) No cumplir criterios de Jones para el diagnóstico de F. Reumática. 2) Presencia de artritis o artralgiás con evidencia de infección estreptocócica reciente (por frotis faríngeo y/o cultivo positivo o ASLO altas + de 500 u).

A todos los pacientes se les practicaron analítica general con VSG, PCR y marcadores inmunológicos; también estudio cardiológico y en algunos casos, estudio del líquido sinovial.

Se ha determinado la edad, el sexo, los antecedentes patológicos, la clínica, los exámenes complementarios, el tratamiento y la evolución.

Resultados. Se han encontrado 17 pacientes con el diagnóstico de síndrome postestreptocócico, distinguiendo dos grupos:

A) S. postestreptocócico verdadero, sin presentar artritis, solo artralgiás.

B) Artritis postestreptocócicas (APE), con evidencia de artritis.

En el grupo A, hemos encontrado 8 casos con artralgiás y signos de infección estreptocócica: Son 7 niños y 1 niña de edades comprendidas entre 4 y 14 años, con antecedentes de amigdalitis en 5 casos, con VSG (+ de 50 mm) en 5 casos y

PCR (+ de 20 mg/L) en 5 casos; ASLO (+ de 500 u) en todos y frotis faríngeo positivo en 1 caso; ANA, FR, HLA-B27 fueron negativos.

En el grupo B, hay 9 casos de APE: 6 niños y 3 niñas, de 5 a 15 años de edad, con antecedentes de amigdalitis en 2 c y con sinovitis previas en 2 c. La clínica articular afectó a tobillo (5 c), rodilla (4 c), cadera (2 c) y codo (1 c); siendo monoarticular en 7 c; ASLO elevados en los 9 c (500 a 1600 u); 2 c con frotis faríngeo positivo; los marcadores inmunológicos siempre negativos. El estudio del 1. Sinovial (3 casos) fue moderadamente inflamatorio. El control cardiológico no detectó ninguna anomalía. El tratamiento fue con AAS y penicilina-benzatina via IM en 8 c y con ibuprofeno y penicilina-benzatina en 1 c. Todos tuvieron buena evolución y en ninguno se detectaron anomalías posteriormente

#### Conclusiones

No hemos diagnosticado ningún caso de F. reumática en estos 15 a.

Han aumentado los casos de artritis postestreptocócica (oligoarticulares)

Predominio en el sexo masculino (13/17) y de 5 a 15a. Amigdalitis en 7 c (7/17)

VSG y PCR altas. ANA,FR, B 27 negativos. F. faríngeo positivo en 3 c.

Diagnóstico por la clínica y las ASLO altas.

Líquido sinovial inflamatorio en los pocos casos estudiados

Ausencia de alteraciones cardiacas.

Buena evolución con AINES y penicilina-benzatina

### **P.35 Evolución antropométrica y morfométrica vertebral en un adolescente con osteogénesis imperfecta tras la corrección de factores generales influyentes en el metabolismo óseo**

A. Weruaga, C. Gómez, P.C. Muñoz, J.B. Díaz, M. Serrano, M.A González, J.B Cannata.  
Unidad de Metabolismo Oseó y Mineral, Inst. Reina Sofía de Investigación. Hospital Central Asturias. Oviedo

Resumen: La osteogénesis imperfecta es una enfermedad de base genética que puede presentarse con distintos grados de severidad y sin un tratamiento específico. Presentamos el caso de un varón de 14 años y 9 meses en el momento de acudir a nuestra consulta, con una evolución excepcional en los tres años de seguimiento. El paciente presentaba una historia de fracturas, periféricas y vertebrales (algunas sintomáticas) desde los 16 meses de edad hasta 4 meses antes de la consulta. Tenía baja ingesta de calcio y una escasa actividad física por sobreprotección. En la exploración destacaba un P30 de talla con una diferencia brazada-talla de 12'5 cm. Discreta cifosis sin signos de conectivopatía. Los estudios metabólicos fueron normales, los valores de masa ósea muy bajos (lumbar -5'1 T y en el cuello de fémur -3'5 T) y en la radiología vertebral se observaban múltiples fracturas (acuñamientos, aplastamientos y biconcavidades) a nivel dorsal y lumbar.

Al paciente se le recomendó una ingesta adecuada de calcio, un programa de actividad física (natación y atletismo) y dosis fisiológicas de vit D. A los 3 años, la talla se situó en P 51, la diferencia brazada-talla fue de 4'5 cm y la ganancia de masa ósea fue superior al 60%. La evolución radiológica, quizás lo más llamativo del caso, mostró una disminución significativa de las deformidades vertebrales, - morfometría dorsal: A /P(% de altura anterior respecto a la posterior)  $72\pm 12$  a  $86\pm 5$ , M/P(% altura media respecto a la posterior)  $45\pm 12$  a  $63\pm 9$  ( $p < 0'001$ ); lumbar A /P  $88\pm 4$  a  $99\pm 6$  y M /P  $55\pm 8$  a  $67\pm 6$  ( $p < 0'01$ ) con fenómeno de hueso dentro de hueso.

Conclusión, este caso muestra la importancia de las medidas generales (dietas y ejercicio físico) en la recuperación de la masa ósea en procesos sin tratamiento específico y llama la atención sobre los efectos negativos que puede tener la limitación de la actividad física, para proteger el riesgo de fractura, en pacientes con formas leves de osteogénesis imperfecta

### **P 36.-Ecografía musculoesquelética en Reumatología Pediátrica**

J C López Robledillo. M. Ibáñez Rubio. M. D. López Saldaña.

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

La ecografía es una exploración complementaria útil para el diagnóstico y seguimiento de determinados procesos musculoesqueléticos. Es una técnica exenta de radiación que permite la valoración entre otros de derrame intraarticular, hipertrofia sinovial, quiste sinovial, cartílago hialino etc

Derrame intraarticular: aunque habitualmente la exploración física permite valorar la presencia de líquido libre intraarticular, la ecografía puede resultar de utilidad en casos dudosos o bien cuando se trata de articulaciones profundas como la cadera y el hombro. Otra posibilidad que nos brinda la ecografía es poder realizar un control de las punciones articulares.

Hipertrofia sinovial: en procesos inflamatorios crónicos de articulaciones como la rodilla puede valorarse el grado de hipertrofia sinovial y controlarla evolutivamente.

Quiste sinovial: la ecografía permite su diagnóstico con facilidad en el hueco poplíteo.

Cartílago articular: la valoración de la integridad del cartílago hialino puede resultar de interés en los procesos inflamatorios crónicos y esto puede realizarse con facilidad en la articulación de la rodilla.

Otras utilidades: valoración patología inflamatoria tendón de Aquiles, fascia plantar, tendón rotuliano etc.