

REUMATOLOGÍA

P345

EDEMA AGUDO HEMORRÁGICO DE LA INFANCIA (ENFERMEDAD DE FINKELSTEIN)

O.M. Escobosa Sánchez, Y.M. Chica Fuentes, P. Ranchal Pérez, J.M. Jiménez Hinojosa, J. Blasco Alonso, A. Madrid Madrid, I. Durán Hidalgo y A. Jurado Ortiz
Hospital General Carlos Haya, Málaga.

Introducción: El Edema Agudo Hemorrágico de la Infancia (EAHI) es una forma rara y benigna de vasculitis leucocitoclástica cutánea que se presenta de modo súbito con fiebre, edema y lesiones purpúricas en niños de edades comprendidas entre 4 y 24 meses. Se presentan dos casos diagnosticados en nuestro hospital entre 1997 y enero de 2002.

Casos clínicos: Se trata de dos lactantes de sexo femenino de 7 y 11 meses respectivamente que, tras un cuadro infeccioso de vías respiratorias superiores, desarrollaron lesiones máculopapulosas en cara (incluyendo pabellones auriculares), tronco y extremidades (afectando palmas y plantas), que posteriormente evolucionaron a purpúricas, junto con ligero edema en parte distal de miembros inferiores.

En el hemograma se objetivó una discreta leucocitosis con resto de series normales. Las pruebas de coagulación y los estudios inmunitarios estaban dentro la normalidad, y en el sedimento urinario no se apreciaron alteraciones. En ambos casos, la evolución fue favorable con desaparición paulatina de las lesiones cutáneas en un plazo máximo de 2 semanas y sin presentar otras manifestaciones clínicas sis-

témicas. Ningún caso requirió tratamiento específico y por la rápida y autolimitada evolución no se practicó biopsia cutánea.

Discusión: El EAHI es una entidad poco diagnosticada, cuya etiología concreta es desconocida, relacionándose con factores inmunológicos e infecciosos. Tradicionalmente considerada como una variante de la Púrpura de Schönlein-Henoch, son numerosos los autores que afirman se trata de una entidad diferente, en la que la afectación visceral es excepcional. Las lesiones cutáneas típicas son pápulas purpúricas-edematosas, de aspecto equimótico y patrón en escarapela, localizadas en cara, pabellones auriculares, tronco y extremidades, quedando las mucosas generalmente libres.

Este cuadro tiene excelente pronóstico, con resolución espontánea en 1-3 semanas y rara vez recidiva. Está en discusión el empleo de corticoterapia, siendo aconsejable la actitud conservadora. Son suficientes los datos de la evolución clínica para diagnosticar esta enfermedad, sin embargo la confirmación se puede obtener mediante estudio anatomopatológico.

P346

SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIO EN LA INFANCIA: INFLUENCIA DE LA EDAD EN LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS SEROLÓGICAS

I. Calvo Penadés y E. Andreu Alapont
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

El Síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad multisistémica de evolución crónica que se caracteriza por la afectación de glándulas salivares y lacrimales principalmente y también por la presencia de lesión de órganos extraglandulares. Recientes estudios de niños con SS revelan que no se trata de una enfermedad tan rara como se creía.

Objetivo: Valorar si existen diferencias en las manifestaciones clínicas e inmunológicas en un grupo de pacientes pediátricos teniendo en cuenta la edad de presentación.

Pacientes: Los pacientes fueron diagnosticados según los Criterios de Clasificación del Grupo Europeo. Se consideraron como manifestaciones clínicas tanto los síntomas glandulares como extraglandulares. Se siguió el algoritmo para el diagnóstico basado en los Criterios Europeos. En todos los pacientes se realizó el factor reumatoide (FR) y el estudio de anticuerpos antinucleares (ANA).

Resultados: Un total de pacientes de 20 pacientes, 14 mujeres (70%) y 6 hombres (30%). La edad media al inicio de los síntomas fue de 9,8 (6-14) y al diagnóstico de 11,7 (8-16).

	8-12 años n = 10 (%)	13-16 años n = 10 (%)	P
Xeroftalmia	9 (90%)	10 (100%)	NS
Xerostomia	9 (90%)	8 (80%)	NS
Parotiditis	3 (30%)	1 (10%)	NS
Articular	2 (20%)	6 (60%)	S
Fibromialgia	4 (40%)	S	
Raynaud	1 (10%)	3 (30%)	NS
FR	2 (20%)	8 (40%)	S
ANA	7 (70%)	5 (50%)	NS
P < 0,05			

Comentarios: Destacar que a mayor edad predominan los

síntomas musculoesqueléticos (Artritis-FM) y una mayor positividad del FR. Aunque la prevalencia en nuestro grupo de parotiditis recurrente es menor que la de otras series pediátricas, si que afecta al grupo de menor edad.

P347 DERIVACIÓN DE PACIENTES CON SOSPECHA DE ENFERMEDAD REUMÁTICA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA A UNA UNIDAD DE REFERENCIA

E. Andreu Alapont, I. Calvo Penadés y M.D. Basagoiti

Centro de Salud de Quart de Poblet, Valencia, Hospital Universitario La Fe, Valencia.

Las enfermedades reumáticas en la edad pediátrica presentan numerosas complicaciones en su evolución clínica y manejo que justifican ampliamente el esfuerzo de un despistaje clínico precoz en todos los niveles asistenciales. En la actualidad son escasos los trabajos que valoran el impacto de la patología subsidiaria de enfoque reumatológico en el ámbito de Atención Primaria (AP), siendo este el primer eslabón en la asistencia sanitaria al niño.

Objetivo: Analizar la derivación de los pacientes remitidos por motivo reumatológico desde AP a la Unidad de Reumatología Pediátrica (URP) de referencia para conocer el impacto de esta patología en la asistencia diaria y sus características.

Métodos: Se revisan retrospectivamente las historias de los niños menores de 14 años derivados a la URP durante el periodo 2000-2001, desde la consulta de un Centro de Salud que atiende a unos 750 niños de una zona periurbana de nivel socioeconómico medio-bajo con una frecuentación en la consulta a demanda de 5.250 niños/año.

Resultados: Durante este periodo se derivaron 9 pacientes (6 varones y 3 mujeres). Edad media: 11+-1,8. Existían antecedentes familiares de enfermedad reumática en 3 casos. Los síntomas/signos sugerentes de patología reumática fueron: 1- Artralgias 5 casos 2- Artritis 1 caso 3- Mialgias 4 casos 4- Entesitis 2 casos 5- Cutáneos 6 casos 6- Oculares 1 caso y 7- Digestivos 2 casos. Los diagnósticos de sospecha: Enf de Behçet 2 casos, Síndrome Antifosfolípido 1 caso, Artritis reactiva 1 caso, A. Idiopática Juvenil 1 caso, Espondiloartropatía psoriásica 1 caso, Enf. Mixta del Tejido Conectivo 1 caso y Osteomielitis 1 caso, precisando este último caso derivación hospitalaria urgente.

Conclusiones: La patología reumática representa un motivo de derivación a tener en cuenta en la consulta de Atención Primaria, influida por la elevación de la edad pediátrica a los 14 años, la mayor formación en este campo y el mantenimiento de una relación fluida y bidireccional entre los niveles de asistencia Primaria y Hospitalaria.

P348 FORMAS CLÍNICAS DE LA ENFERMEDAD DE BEHÇET PEDIÁTRICO EN UN ÁREA DEL MEDITERRÁNEO

I. Calvo Penadés, E. Andreu Alapont y L. Lacruz Pérez

Centro de Salud de Quart de Poblet, Valencia, H.U. La Fe, Valencia.

La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis multisistémica descrita principalmente en adultos que cursa con aftosis bucal, genital y uveítis asociada a diversas manifestaciones sistémicas. La EB está descrita como una entidad rara en la edad pediátrica y ha sido referida en la literatura en estos últimos años en

series pequeñas a diferencia de las series de adultos.

Objetivo: Describir las diferentes formas clínicas de presentación en nuestra serie.

Métodos: Estudio prospectivo de los pacientes controlados en nuestra Unidad de Reumatología Pediátrica con el diagnóstico de EB, según los Criterios del Grupo Internacional de Estudio de la EB-1990 (GIEB) durante el periodo de estudio de 1995-2001. Aplicamos un protocolo para el registro de datos epidemiológicos y clínicos.

Resultados: Un total de 30 pacientes con EB, con una comparación de sexo M:F de 10:20, con una edad media al inicio de la enfermedad de 9,5 años y al diagnóstico de 13,4 años. Los resultados en cuanto a las diferentes formas clínicas de presentación se presentan en la tabla.

Formas clínicas de EB			
Aftas orales	100%	Foliculitis	90%
Úlceras genitales	60%	Uveítis	30%
Patología	20%	SNC	30%
Artritis	47%	HLA B5/B51	72%
Gastrointestinal	57%	Behçet familiar	

Conclusiones: Se trata de una entidad no tan rara como se pensaba y a tener en cuenta en nuestro medio, por el número elevado de complicaciones sistémicas sobre todo digestivas y neurológicas que condicionan su pronóstico. Destacar en nuestra serie la ausencia de manifestaciones vasculares. Respecto al sexo encontramos un marcado predominio de mujeres al igual que otras series pediátricas que le diferencian del adulto.

P349 AFTAS RECURRENTES Y AUTOINMUNIDAD: ESTUDIO DESDE ATENCIÓN PRIMARIA

E. Andreu Alapont, I. Calvo Penadés y M.D. Basagoiti

Centro de Salud de Quart de Poblet, Valencia, H.U. La Fe, Valencia.

Las aftas orales son un motivo de consulta frecuente y benigno en Atención Primaria Pediátrica (AP) cuya recurrencia debe hacernos pensar en una etiología autoinmune incluyendo entidades poco conocidas como la enfermedad de Behçet, conectivopatías, espondiloartropatías etc.

Objetivo: 1) Determinar la prevalencia de aftas recurrentes en AP. 2) Describir la clínica asociada. 3) Caracterizar su probable etiología.

Métodos: Estudio prospectivo realizado en una consulta de un Centro de Salud periurbano durante el año 2001. Criterios de inclusión: niños entre 2 y 14 años con aftas recurrentes (> 3 episodios/año) tras descartar previamente causa carential. Las consultas se clasificaron en primarias o secundarias (si esta surgía durante la evaluación por otro motivo). Se aplicó un protocolo de estudio que incluía la recogida de datos: epidemiológicos, clínicos y terapéuticos.

Resultados: Durante el periodo de estudio 34 (18 M/16 F) de las 5.561 consultas (65% secundarias) atendidas fueron por aftas recurrentes (0,61%), visitándose un niño cada 8 días por este motivo. Edad media: 10 años \pm 3,2. Antecedentes familiares de autoinmunidad y aftas 35%. Manifestaciones sistémicas asociadas: (1) artralgias 64%, artritis 5%, mialgias 17%, entesitis 17%, (2) cutáneas 82% (foliculitis 22%, livedo ret 28%, Raynaud 7%, edema manos 7%, psoriasis 12%, alopecia 7%, atopia 14%), (3) oculares 35%, (4) digestivas 35% y (5) genitales 17%. Se remitieron a estudio 6 casos ante la sospecha de:

enfermedad de Behçet 2 casos con las siguientes manifestaciones sistémicas: (1,2-foliculitis, 4 y 5); sdr. antifosfolípido 1 caso con: (1 y 2-Raynaud); enf. mixta del tejido conectivo 1 caso con: (1,2-edema y 3) monoartritis probable reactiva 1 caso y espondiloartropatía 1 caso con (1-entesis y 2-psoriasis). *Tratamiento:* antiséptico local 100%, corticoides tópicos 76%, AINE oral 53%. En 14 casos (47%) quedaron cicatrices.

Conclusiones: Es importante el estudio desde AP de una patología infrecuente y poco caracterizada como son las aftas recurrentes, resaltando el papel del pediatra en la investigación de datos asociados con el fin de realizar el despistaje clínico de enfermedades autoinmunes.

P350 LUPUS ERITEMATOSO PROFUNDO EN UN NIÑO DE 8 AÑOS

M. Villares Alonso, A. Cervera Bravo, M.J. Ceñal, A. Cuñarro Alonso y J. Borbujo
Hospital General, Móstoles.

El lupus eritematoso profundo es una forma poco frecuente de lupus cutáneo que puede ser la primera manifestación de un LES. Consiste en una inflamación crónica a nivel del tejido adiposo subcutáneo.

Caso clínico: Niño de 8 años remitido al Hospital para estudio de nódulos subcutáneos violáceos, localizados en cara, de 2 meses de evolución, sin otra sintomatología acompañante. *AF:* abuela paterna y tío con lupus discoide. *AP:* sin interés. *Exploración física:* Lesión nodular indolora, de 3 x 1 cm, con coloración eritemato-violácea de la piel suprayacente, localizada en mejilla dcha. Lesiones de características similares en dorso nasal dcho. (1 x 1 cm) y en filtrum labial dcho. (0,5 x 1 cm). Lesión eritematosa sin induración palpable en párpado superior izdo. Adenopatías submandibulares dchas. y en cadena latero-cervical dcha. de pequeño tamaño. Resto de exploración por aparatos normal.

Pruebas complementarias: ANA inmunofluorescencia: patrón mixto, positivo 1/160. AA nucleares: 3,15 (0-1); AA-DNA, ENAs, complemento CH 50, C3 y C4: normales. Resto de analítica dentro de la normalidad. *Biopsia de lesión cutánea:* inflamación linfocitaria perivascular y perianexial. *Biopsia ganglionar:* linfadenitis reactiva. Es dado de alta con sospecha de lupus discoide.

A los 6 meses presenta aumento de tamaño de las lesiones cutáneas, con aparición de lesión en brazo dcho. compatible con lupus discoide (circular, borde eritematoso elevado, descamación y atrofia central), y *placas de alopecia en cuero cabelludo*. La analítica continúa siendo normal con positividad de ANA (inmunofluorescencia, patrón homogéneo 1/80) y AA-nucleares. Se realiza *biopsia* de dichas placas de alopecia, siendo el resultado: lesión predominante en dermis profunda y tej. s.c. con infiltrado perivascular de predominio linfocitario. Depósito de aspecto fibrinoide en grasa. Focos de infiltrado nivel medio de la dermis, de localización perivascular; no alteraciones epidérmicas. IF: depósito granular de IgM en unión dermo-epidérmica. DG: *Lupus eritematoso profundo*.

Sigue tto. con cloroquina durante 1 año, con desaparición de las lesiones y negativización de los ANA. En la última revisión persiste atrofia residual en mejilla dcha., sin otras lesiones cutáneas.

P351 LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO INFANTIL

S.M. Rupérez Peña, R.M. Garrido Uriarte, M.Y. Ruiz del Prado, M.L. Poch Olivé, J.J. Revorio González y M. Justa Roldán
Complejo Hospitalario de San Millán-San Pedro, Logroño, Hospital Miguel Servet, Zaragoza.

Introducción: El LES es una enfermedad de baja prevalencia en niños: 0,6/100.000 habitantes. Habitualmente se inicia con síntomas inespecíficos: fiebre, anorexia, pérdida de peso.

Caso clínico: Niña de 7 años que presente dificultad para la deambulación, edemas faciales recurrentes y enrojecimiento nocturno de palmas y plantas, de 3 meses de evolución. *Exploración:* edemas faciales, adenopatías cervicales e inguinales, movilización dolorosa de ambas caderas que condiciona marcha antiálgica. *Pruebas complementarias:* hemoglobina y hematocrito discretamente bajos. Elevación de VSG. Disminución de complemento sérico. Anticuerpos antinúcleo, antiDNA, antiENA, antiSm y antiRNP positivos. Elevación de TSH con T4 libre baja. Anticuerpos antitiroglobulina y antimicrosomales positivos. Anticuerpos antimitocondriales negativos. *Radiología:* Tórax: atelectasia lóbulo inferior izquierdo. Caderas: normal.

Juicio clínico: Lupus eritematoso sistémico de inicio infantil.

Evolución: Se inicia tratamiento con corticoides y con hormona tiroidea. Ha presentado brotes cutáneos de lesiones descamativas, hemorragia conjuntival y derrame pericárdico que se confirma mediante ecocardiografía. Agudización de la anemia que precisó transfusión de concentrado de hemáties e insuficiencia renal aguda que condiciona inicio del tratamiento con ciclofosfamida.

Comentarios: A pesar de la baja incidencia del LES de inicio infantil es importante su diagnóstico precoz dado que el tratamiento correcto mejora el pronóstico de una enfermedad grave y potencialmente mortal.

P352 REVISIÓN DEL SÍNDROME MARFAN

M. Esteban Ramírez, J. Llevadías Janè, N. Pascual Barceló, J.B. Ros Viladoms y E. González Pascual
Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Universidad de Barcelona, Barcelona.

Introducción y objetivos: El síndrome de Marfan es un trastorno del tejido conectivo por déficit de la proteína fibrilina, que afecta a los sistemas ocular, esquelético y cardiovascular. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico. En ausencia de historia familiar, se requieren 2 criterios mayores (dilatación de la raíz aórtica, ectopia lentis y hábito marfanoides) con alguno menor. En casos de afectación familiar, se necesita 1 criterio mayor y 2 menores. Nuestro objetivo es revisar las características de los pacientes afectados de síndrome de Marfan.

Métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de 8 pacientes diagnosticados de síndrome de Marfan entre 1985 y 1999.

Resultados: La edad media de diagnóstico es de 4,3 años (rango 0-12), con una relación hombre/mujer de 4/4. Se

constatan antecedentes familiares de primer grado en 3 de ellos. El motivo de consulta es estudio de escoliosis (2 casos), síndrome malformativo neonatal (2 casos), disminución de la agudeza visual, cataratas congénitas, desarrollo psicomotor lento y estudio de hepatomegalia. El sistema esquelético se encuentra afectado en todos ellos, destacando como más frecuente la hiperlaxitud articular ligamentosa en 7 pacientes, talla alta (5), aracnodactilia (4), anomalías vertebrales (2 cifosis, 2 escoliosis), fenotipo craneo-facial especial (3), paladar ojival (3) y pectus excavatum o carinatum (3). El segundo sistema más afectado es el ocular, siendo la patología más frecuente la subluxación del cristalino, hallándose en 7 pacientes (3 de ellos bilateral), glaucoma en 1 de ellos, miopía y estrabismo en otro y coloboma de iris en un tercero. Se confirma cardiopatía en 6 pacientes. La cardiopatía más frecuente es el prolapso de la válvula mitral en 6 pacientes, con insuficiencia mitral acompañante en 4 de ellos. En 4 pacientes se observa dilatación de la aorta ascendente. Neurológicamente hay manifestaciones en 4 pacientes, 2 de ellos presentaron hipotonía, 2 hiperactividad con o sin déficit de aprendizaje (uno de ellos con deficiencia mental ligera). La piel está afectada en 2 pacientes, con fragilidad capilar y estrías cutáneas.

Conclusiones: Destaca la marcada variabilidad clínica, difícil de reconocer, en la edad infantil. Su herencia es autosómica dominante, causada por diferentes mutaciones genéticas. El seguimiento de estos pacientes debe ser multidisciplinario para cubrir los cuidados médicos, intervenciones quirúrgicas y consejo genético.

P353

REVISIÓN DE DISCITIS EN NIÑOS PEQUEÑOS

R. García Pérez, C. Poza del Val, J.M. Arana Herrería, M. Labayru Echeverría y M.J. Rúa Elorduy

Hospital de Cruces, Cruces-Barakaldo.

Introducción: La discitis es una entidad infrecuente, autolimitada, con clínica inespecífica en niños pequeños y de controvertido origen infeccioso, lo que motiva su dificultad diagnóstica.

Material y métodos: Revisión historias de los niños menores de 2 años y medio ingresados en nuestro Departamento de Pediatría por discitis en los últimos 10 años.

Resultados: Se encuentran 5 niños, todos varones, entre los 11 y los 27 meses (media 21,2). Todos consultan por cojera y rechazo a la bipedestación, deambulación y/o sedestación, habiendo presentado estos síntomas 3 semanas y media (10-45 días) antes del diagnóstico. 4 tienen una VSG elevada, siendo otros hallazgos analíticos anodinos. 4 tienen una radiografía simple de columna patológica al diagnóstico, mientras que el 100% de las γ -grafías óseas, RMN y TAC realizadas mostraban hallazgos compatibles con la enfermedad. No se aislaron gérmenes en los tests bacteriológicos. El tiempo medio de estancia hospitalaria fue de 4 semanas (17-34 días), recibiendo el siguiente tratamiento: reposo y AINEs en todos los casos; a 2 niños se les administró corticoterapia oral durante 14-18 días; otros 2 fueron tratados con corsé ortopédico durante 4-6 meses al alta hospitalaria. Todos recibieron antibióticos, durante

44 días (28-70 días), inicialmente intravenosos durante 3 semanas (14-28 días) y por vía oral durante otras 3 (8-42 días). Han sido seguidos durante 3 meses-4 años, mostrando en todos los casos una evolución clínica excelente, aunque persistían hallazgos radiológicos en el 100% de los controles realizados más allá de los 12 meses de evolución tras el diagnóstico.

Conclusiones: 1) La discitis es una entidad muy infrecuente. La inespecificidad clínico-analítica y el retraso en la aparición de signos radiológicos dificultan su diagnóstico en niños pequeños. 2) La TAC y la RMN permiten un diagnóstico más precoz de esta entidad. 3) La etiología infecciosa sigue siendo controvertida. Nuestra tendencia actual es usar antibióticos iv inicialmente y posteriormente orales, sin someter a los niños a pruebas cruentas, salvo mala evolución. Se necesitan más datos para valorar la conveniencia de sustituir la antibioterapia intravenosa inicial por antibioterapia oral, contribuyendo así a reducir/eliminar la necesidad de estancia hospitalaria. 4) A pesar de una evolución clínica satisfactoria, generalmente persisten en el tiempo alteraciones radiológicas.