

Viernes, 8 de junio (17:15 - 18:45)

REUMATOLOGÍA

Sala 122 (Planta 1)

613

BEÇHET DUAS FACES DA MESMA DOENÇA

Amélia Moreira, Olga Pereira, Sónia Carvalho, Maria José Vieira, Ana Paula Fernández

Hospital Senhora da Oliveira. Guimarães (Portugal) y Hospital de São João de Deus, Vila Nova de Famalicão (Portugal).

Introdução: A doença de Behçet é uma vasculite sistémica cujo diagnóstico depende da presença de úlceras orais (pelo menos 3 episódios/ ano) juntamente com pelo menos dois dos seguintes achados: úlceras genitais, lesões cutâneas (pápulo-pústulas, eritema nodoso, etc), inflamação ocular, e reacção de patergia. Os dados laboratoriais são inespecíficos.

Casos clínicos: *Caso 1:* Rapaz de 10 anos, amigdalectomizado 3 anos antes, internado por aftose oral recorrente com dois anos de evolução. Estes surtos duravam duas semanas, intercalados por períodos assintomáticos de uma semana. Nos 6 meses prévios ao internamento houve agravamento das lesões aftosas orais com aparecimento de novo de ulcerações penianas e perianais e gonalgia bilateral. Num desses episódios ocorreu artrite do joelho esquerdo. Detectada ainda recorrência de pápulo-pústulas com evolução para crosta a nível do cotovelo esquerdo. Ao exame objectivo, de salientar a presença de ulcerações múltiplas, redondas ou ovais, de base necrótica, com tamanho variável entre 2-10 mm, localizadas na mucosa oral e labial, língua, palato mole e orofaringe; lesão crostosa, redonda, com cerca de 0.5 cm de diâmetro, localizada no cotovelo esquerdo; reacção de patergia positiva. Actualmente, faz terapêutica com betametasona tópica e colchicina oral. *Caso 2:* Rapaz de 12 anos, com panuveítes de repetição (quatro episódios) com início cerca de 12 meses antes do diagnóstico. Antecedentes de aftose oral recorrente com quatro anos de evolução, três episódios de lesões compatíveis com eritema nodoso nos últimos dois anos, e pápulo-pústulas recorrentes. Ao exame objectivo apresentava lesão crostosa, redonda, na mão esquerda, lesões cicatriciais mais exuberantes na face anterior das pernas e cicatrizes de aftas na língua. Em cada episódio de panuveíte efectuou terapêutica com corticoterapia oral e à data do diagnóstico efectuou bólus de metilprednisolona e iniciou clorambucilo oral. Actualmente medicado com azatioprina e em esquema de redução progressiva de corticóide oral.

Comentários: Descrevem-se duas apresentações clínicas, com gravidade distinta, da mesma doença. Estes casos ilustram bem a necessidade de considerar a possibilidade de Doença de Behçet, quer no diagnóstico diferencial de aftose oral recorrente, quer na investigação etiológica de uma panuveíte.

17:15 h

614

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LAS ARTRITIS DE PROBABLE ETIOLOGÍA BACTERIANA EN EL SUR DE MADRID (2000-2006)

Víctor Soto Insuga, Marta Bueno Barriocanal, Marta Ruiz Jiménez, José Tomás Ramos Amador, Florencio Jiménez Fernández, Enrique Salcedo Lobato, Irene Cuadrado Pérez

Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

Introducción: La artritis séptica es una causa importante de morbilidad en niños. El diagnóstico precoz determina el pronóstico.

Objetivo: Analizar la epidemiología, clínica, manejo terapéutico y evolución de las artritis sépticas en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Se realiza un estudio retrospectivo de los pacientes menores de 15 años, diagnosticados de de artritis u osteoartritis de probable origen bacteriano en el período comprendido entre el 1 de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2006. El diagnóstico de artritis de origen bacteriano fue de presunción basado en hallazgos clínicos, bioquímicos del líquido articular y microbiológicos.

Resultados: Los 13 casos identificados (62% varones) tuvieron artritis y 2 osteoartritis. El 77% fueron menores de 2 años. La rodilla fue la articulación más frecuentemente afectada (7 casos), seguida de tobillo (2 casos), cadera (2 casos), codo (1 caso) y hombro (1 caso). Los principales síntomas de presentación fueron impotencia funcional (92%), dolor articular (84%), fiebre (77%) y signos de flogosis (38%). En 4 casos la sintomatología fue muy larvada, realizándose el diagnóstico por la gammagrafía. Se objetivó PCR > 30mg/l y leucocitos > 30.000/mm³ en el 54 y el 77%, respectivamente. La ecografía articular fue patológica en el 83% y la gammagrafía con tecnecio-99 en el 77%. La radiografía simple se interpretó como anormal en sólo un 18%. En 2 casos (17%) se determinó el agente etiológico. En ambos fue *Streptococo pyogenes* (crecimiento en líquido articular en los 2 y en 1 también en hemocultivo). Todos los niños recibieron antibioterapia intravenosa (duración media: 9 días), necesitando asociar drenaje de la articulación el 55%. La media de antibióticos orales desde el alta fue de 17 días, principalmente cefuroxima (62%). Tras un seguimiento medio de consulta de 10 meses, todos evolucionaron sin secuelas.

Conclusiones: En nuestro medio, la mayoría de las artritis de probable origen bacteriano afectan a menores de 2 años, siendo la localización preferente la rodilla. La impotencia funcional y el dolor articular son los signos de presentación predominantes. La gammagrafía puede ser de gran utilidad en casos dudosos.

17:22

615

**ENFERMEDAD DE KAWASAKI:
CASUÍSTICA DE 127 CASOS**

Joan Ros Viladoms, Vanessa Arias Constantí, Isabel Piqueras Marimbardo, Jordi Antón López, Laia Sánchez Torrent, Cristian Luanes Montaña, Miquel Rissech Peyret

Unidad Integrada del Hospital Sant Joan de Déu y el Hospital Clínic i Provincial, Barcelona.

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda, febril que afecta casi exclusivamente a la infancia. Es potencialmente peligrosa si afecta a las arterias coronarias. Presentamos la casuística de nuestro hospital. Hemos atendido 129 pacientes (86 niños y 43 niñas) de edades comprendidas entre 2 meses y 16 años. Siguiendo los criterios clínicos, los 127 casos cumplían el criterio de *fiebre* de más de 5 días; presentaron *exantema* maculopapular 90 casos, urticariforme 9 casos, polimorfo 9 casos y escarlatiniforme 6 casos. La *afectación de la cavidad bucal* con enantema fueron 71, labios secos y fisurados 95 y lengua aframbuesada 55 casos. La *afectación de extremidades* con eritema 44, edema 58, descamación 99 casos. Se apreció *linfadenopatía cervical* en 80 casos. Tuvieron *inyección conjuntival bilateral* 111 casos. Presentaron *complicaciones cardíacas* en forma de bloqueo de rama 2 casos, aplastamiento de la onda T 1 caso, 8 casos presentaron dilataciones en arterias coronarias y 1 caso tuvo una pericarditis. Se comprobó *meningitis aséptica* en 5 casos. Presentaron *afectación genito-urinaria o abdominal* en forma de hepatopatía en 31 casos, diarrea en 22 y uretritis en 10 casos. La *afectación ocular* estuvo presente en forma de corioretinitis en 3 casos y con edema de papila en 2. En cuanto a las *alteraciones analíticas*, fueron: 101 casos con VSG de más de 50 mm; 82 con PCR de más de 50 mg/dl; leucocitosis de más de 15.000/mmcc 101 casos; anemia (hb menor de 10,5g/dl) 47 y trombocitosis entre 400.000 a 1.000.000 92 casos y de más de 1.000.000 4 casos. Todos los casos se trataron con A. acetilsalicílico e infusión de gammaglobulina ev; los primeros casos a dosis de 400 mg/kg durante 4 días y posteriormente en dosis única a 2 g/kg. Doce pacientes precisaron 2 dosis de gammaglobulina por recurrencia de la enfermedad. En conclusión, la enfermedad de Kawasaki es la principal causa de cardiopatía adquirida en los países desarrollados. Realizar el diagnóstico en la fase aguda es muy importante por las graves complicaciones que presenta la enfermedad, que pueden minimizarse con un tratamiento precoz.

616

**ESPONDILODISCITIS EN LA INFANCIA.
REVISIÓN DE 10 AÑOS**

María José Correa García, Laura Rodríguez Martínez, Ansara Castillo Marcaláin, Ainhoa Larrakoetxea Zuluaga, Amaia Goñi Yarnoz, Itziar Pocheville Guruzeta, María Jesús Rúa Elorduy, Amaia Sojo Aguirre

Servicio de Pediatría del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Introducción: La espondilodiscitis es una entidad no muy frecuente que consiste en una inflamación del disco intervertebral que cursa con síntomas relativamente poco específicos. Es preciso un alto índice de sospecha diagnóstica para confirmarla e instaurar tratamiento precoz que permita evitar secuelas ortopédicas importantes.

17:29

Objetivo: Conocer las características de un grupo de pacientes con esta entidad para poder establecer la sospecha diagnóstica temprana.

Metodología: Estudio retrospectivo de una serie de 14 niños diagnosticados en los últimos 10 años, analizando diversos aspectos clínicos, exámenes complementarios, terapéutica y evolución.

Resultados: El 64% son varones y la edad media al diagnóstico era de 18,4 meses. El nivel lesional es en columna lumbo-sacra (L2-S1) en 12 casos y en columna dorsal en 2 (D1-D2 y D11-D12). La clínica de presentación fue como cojera y rechazo a la deambulación, bipedestación y/o sedestación en todos los casos, salvo en uno que se manifestó como torticolis. El tiempo medio de evolución hasta el diagnóstico fue de 15 días (rango entre 2 y 45), siendo reseñable que en los últimos años este intervalo es claramente inferior. La alteración analítica más constante es la elevación de la VSG (100% de los casos). El estudio de imagen evidencia alteración en la radiología convencional (65% con disminución del espacio intervertebral) en contraposición a la gammagrafía y RNM, que muestran hallazgos patológicos en el 100% de los casos realizados. Los estudios bacteriológicos han sido todos negativos, no habiéndose realizado punciones con fines diagnósticos. Todos los pacientes fueron ingresados, con un tiempo medio de estancia de 20 días, recibiendo el 100% tratamiento con AINES, un 28% corticoterapia oral y antibioterapia un 85% durante 2 a 4 semanas, excepto un paciente con absceso del psoas, que fue más prolongado. Aunque la evolución clínica ha sido satisfactoria, es de destacar que en el control de imagen, realizado a partir del año de evolución, se han encontrado alteraciones.

Conclusiones: La espondilodiscitis es a veces una patología de difícil reconocimiento y al establecer un mayor índice de sospecha se evidencia cómo disminuye la demora en su diagnóstico, siendo preciso un seguimiento a largo plazo. La RNM permite una buena definición de las lesiones. Aunque la etiología infecciosa es controvertida, la actitud de establecer antibioterapia nos parece la adecuada.

617

**ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL.
COMENTARIOS SOBRE 17 OBSERVACIONES**Maider Leunda Iruretagoyena, Erika Rezola Arcelus, Aiora Arrizabalaga Van Remoortere, Unai Hernandez Dorronsoro, Nere Aróstegui Careaga, Fco. Javier Mintegui Aramburu, Carmen García Pardos, Ángeles María Ruiz Benito
Servicio de Pediatría del Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Introducción: Las artralgiás son un motivo frecuente de consulta en urgencias. La ausencia de antecedentes traumáticos o infecciosos debe orientar al diagnóstico de sospecha de artritis idiopática juvenil, una de las enfermedades crónicas más frecuentes en niños, que comprende un grupo heterogéneo de entidades con distintas manifestaciones clínicas, asociaciones inmunogenéticas, curso evolutivo, pronóstico y tratamiento.

Objetivos: Poner en evidencia la importancia de las artralgiás como síntoma de alarma de las enfermedades reumáticas en la infancia y evaluar las características, tratamiento y evolución de los distintos subtipos de artritis idiopática juvenil.

Material y métodos: Estudio observacional por historias clínicas (CMBD-ICD 9-714.30) en menores de 14 años, que consultaron por artralgiás recurrentes, desde al año 1993 al 2006.

17:43

17:36

Resultados: Se obtuvieron 17 pacientes con edades entre 12 meses y 14 años (media 4,5 años), con predominio de sexo femenino (65%). El motivo de consulta más frecuente fue dolor e impotencia funcional monoarticular (58%), seguido de tumefacción (47%) y lesiones cutáneas (23%). A la exploración destacaba la tumefacción (64%), dolor e inflamación (53%), impotencia funcional (41%) y exantema maculoso (23%). Presentó fiebre el 41% de los casos. La localización con mayor afectación fue rodilla (29%), seguida de tobillo (11%), muñeca y cadera (11%). La radiografía simple fue la prueba de imagen más solicitada (88%), además de gammagrafía (53%) y RM (40%). El diagnóstico más frecuente fue la AIJ pauciarticular (53%), siendo el 33% ANA positivos y el 11% HLA-B27 positivo. El 47% de los pacientes fue catalogado como AIJ sistémica, presentando el 25% positividad para los ANA y el 12% para el FR. Todas las AIJ ANA (+) sucedieron en niñas. Ninguno de los pacientes presentó alteraciones oftalmológicas y todos recibieron tratamiento con AINE orales, de los cuales al 41% se le asoció corticoterapia. El 41% ha precisado rehabilitación.

Comentarios: La AIJ es una de las enfermedades crónicas más frecuentes que debutan en numerosos casos por artralgias inflamatorias. Predomina el sexo femenino y la forma pauciarticular, siendo la rodilla la articulación más frecuentemente afectada. La mayoría evoluciona favorablemente con tratamiento antiinflamatorio precoz.

618 17:50 POLIARTERITE NODOSA CUTÁNEA ASOCIADA A VACINA CONTRA A HEPATITE B

Ariana Afonso, Henedina Antunes, Cristina Castro, Teresa Marques Pereira, Ana Antunes, Sara Figueiredo Santos, Ana Paula Vieira

Unidad de Adolescentes del Servicio de Pediatría y Servicio de Dermatología del Hospital de São Marcos, Braga (Portugal).

Introdução: A poliarterite nodosa é uma vasculite sistémica rara que envolve predominantemente artérias de pequeno e médio calibre. Em cerca de 30% dos casos parece associar-se à infecção pelo vírus da hepatite B. Embora escassos, existem já alguns casos descritos associados à vacina contra a Hepatite B

Caso clínico: Adolescente de 11 anos, sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Após vacinação contra a hepatite B (3ª dose) notou aparecimento de lesões cutáneas a nível dos membros inferiores, com agravamento progressivo, acompanhadas de astenia e anorexia marcadas, com perda de peso de cerca de 4Kg em 3 meses.

Apresentava manchas eritemato-violáceas de configuração irregular, com padrão reticulado e com atenuação à digito-pressão. Distribuían-se preferencialmente pelos membros inferiores, atingindo também, focalmente, abdómen e antebraços. Sem nódulos palpáveis. Restante exame objetivo sem alterações relevantes. Do estudo analítico efectuado destacava-se: velocidade de sedimentação aumentada (60mm/h), anemia (10,9g/dl) microcítica hipocrómica e inmunocomplexos circulantes positivos (78,61U/L). O exame histológico de biópsia cutânea revelou alterações inflamatorias a nível das arteriolas de médio calibre compatíveis com poliarterite nodosa. Realizou radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, ecografía abdominal e reno-pélvica, TC toraco-abdomino-pélvica e provas funcionais respiratorias, que não revelaram alterações. Iniciou terapêutica com corticoide oral

(prednisolona 1mg/kg/dia) e azatioprina, com redução progressiva da dose de corticoide. Verificou-se evolução clínica favorável, com melhoria das lesões cutáneas.

Comentários: A associação entre infecção pelo vírus da hepatite B e poliarterite nodosa está já bem estabelecida. Contudo, existe ainda fraca evidência da sua relação com a vacinação contra a hepatite B. Será apenas especulação pensar que o antígeno de superfície purificado que produz a antigenicidade da vacina poderá, num indivíduo susceptível, tal como a infecção natural, induzir ou reactivar um processo autoimune sistémico, traduzido na forma de vasculite?

619 17:57 FIEBRE REUMÁTICA: REBROTE DE UNA VIEJA PATOLOGÍA

Joan Ros Viladoms, Isabel Piqueras Marimbaldó, Jordi Antón López, Laia Sánchez Torrent, Vanessa Arias Constantí, Cristian Luanes Montaña, Joaquín Bartrons Cases

Unidad Integrada del Hospital Sant Joan de Déu y el Hospital Clínic i Provincial, Barcelona.

La fiebre reumática (FR) es una enfermedad que era muy frecuente en nuestro país. Durante años pareció que disminuía su incidencia (en los ochenta-noventa no se comunicaron casos). Entre 1974 y 1986, en nuestro hospital vimos 24 casos con 8 valvulopatías. En otros países subdesarrollados siempre ha sido la principal causa de cardiopatía adquirida. Desde el 2000 hemos vuelto a tener pacientes con esta enfermedad; por ello nos parece interesante dar una señal de alerta frente a esta patología. La FR es una enfermedad sistémica con lesiones en articulaciones, sistema nervioso central y corazón tras infección por estreptococo del grupo A; la clínica es variable y muestra tendencia a las recidivas si no es tratada correctamente. Ocurre en personas predispuestas con clínica clásica en forma de agujas febriles autolimitadas, pero si se produce lesión cardíaca será crónica. Cada vez aparecen formas más mitigadas y atípicas con grandes dificultades para el diagnóstico. Nuestra casuística del año 2000 al 2006 es de 17 casos con edades entre 4 y 14 años. Como antecedentes destacamos 8 casos de infección de vías altas y 1 caso de sinovitis transitoria de cadera. Los criterios mayores son 10 casos de artritis; 13 casos de carditis (6 de artritis + carditis) y 1 caso de Corea + carditis. Los criterios menores son 9 casos de fiebre, 11 casos de reactantes fase aguda aumentados, 4 casos de artralgias. Se han detectado Aslos altas en 13 casos. En cuanto al tratamiento, 6 casos han recibido ácido acetilsalicílico + penicilina-benzatina, 5 casos ibuprofeno + penicilina-benzatina, 5 casos penicilina-benzatina y el caso de la Corea, carbamacepina.

De los 13 casos de carditis, 1 caso presentó doble lesión mitral, 10 casos insuficiencia mitral, 4 casos insuficiencia aórtica, 1 caso insuficiencia tricuspídea y 4 casos de afectación mixta (mitral + aórtica). Hay 5 casos que corresponden a carditis antiguas pues son niños inmigrantes que nos llegaron tras la fase aguda. Uno de ellos precisó una prótesis valvular. Sólo un caso tuvo recaída al suspender el tratamiento. Como conclusiones, destacar el aumento de esta patología como consecuencia del incremento de las infecciones estreptocócicas. Hay que evitar los diagnósticos por exceso sólo por presentar artralgias y Aslos elevadas. Se aconseja aplicar los criterios de Jones aunque vemos cada vez más formas atípicas que complican el diagnóstico diferencial. Es fundamental insistir en el cumplimiento de la profilaxis antibiótica.

620

ENFERMEDAD DE KAWASAKI INCOMPLETA EN LACTANTE DE DOS MESES DE EDAD

Concepción Salado Marín, Elena Goicoechea Manso, María Madera Barriga, Marta del Hoyo Moracho, Ainhoa Zabaleta Rueda, Soiartze Ortuzar Yandiola, Elena Vera de Pedro, Beatriz Rodríguez Pérez, Intzane Ocio Ocio, Juan I. Montiano Jorge Hospital Txagorritxu, Vitoria (Alava).

La Enfermedad de Kawasaki incompleta es una vasculitis sistémica de etiología desconocida en la que no se cumplen los criterios diagnósticos clásicos pero tiene afectación de las coronarias. Se presenta más frecuentemente en lactantes menores de 6 meses en los que el diagnóstico y tratamiento precoz es especialmente importante por tener más riesgo de desarrollar alteraciones coronarias. Debe ser considerada en todos los niños con fiebre inexplicada de más de 5 días de duración con 2 o 2 de los criterios mayores, en los que la ecocardiografía puede ser valiosa para el diagnóstico.

Caso clínico: Presentamos el caso de un lactante de 2 meses y medio que ingresa por fiebre de 24 horas de evolución con sospecha de infección urinaria por presentar leucocituria en el sedimento de orina. Se instaura tratamiento antibiótico con ceftriaxona intravenosa a la espera del urocultivo que no confirma la infección. Al sexto día persisten la fiebre y los parámetros analíticos de inflamación, los hemocultivos son negativos, el estudio del LCR no muestra datos de infección y la radiografía de tórax es normal. Clínicamente presenta secreción nasal y ocular, y deposiciones líquidas sin moco ni sangre. Al octavo día inicia descamación periungueal en manos y pies y en la analítica destaca una trombocitosis, anemia y aumento de la velocidad de sedimentación globular. Se solicita ecocardiografía donde se visualiza dilatación de 5 milímetros de la arteria coronaria izquierda y de 3 milímetros de la arteria coronaria derecha. Se plantea el diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki incompleta y se inicia tratamiento con gammaglobulina intravenosa y ácido acetilsalicílico a dosis altas, con lo que cede la fiebre en 24 horas y se van normalizando los parámetros inflamatorios. A los 10 días de iniciado el tratamiento las arterias coronarias no presentan cambios en la ecocardiografía. El niño es dado de alta con ácido acetilsalicílico a dosis bajas y controles por cardiología pediátrica, permaneciendo asintomático sin complicaciones coronarias.

621

DOLOR CRÓNICO DIFUSO Y FIBROMIALGIA. REVISIÓN CASUÍSTICA

María Jesús Rúa Elorduy, Pablo Oliver Goicolea, Laura Rodríguez Martínez, María José Correa García, Ainhoa González de Zárate Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Objetivos: Estudio de las características clínico-evolutivas de los pacientes diagnosticados de dolor crónico idiopático (DCDI) y/o fibromialgia (Fm).

Material y métodos: Son seleccionados 58 pacientes que presentan dolor crónico difuso. Se excluyen de la revisión los dolores de crecimiento, dorsalgias y síndrome de hiperactividad. El DCDI es definido como dolor de causa desconocida durante un período mayor de 3 meses, en 3 o más áreas. Para la fibromialgia se siguen los criterios de Yunus y Masi*. Aplicamos la escala analógica visual, EAV, para evaluar el seguimiento.

18:04

Resultados: Se diagnostican 17 varones y 41 hembras. 45 pacientes presentan DCDI y 13 Fm. La edad media al inicio es de 8,5 años y en la primera cita en reumatología de 10,7 años. Consultas previas realizadas: 57% Ortopedia o Traumatología, 10% Neuropediatría, 17% en más de 1 especialidad. Se constata absentismo escolar de 3 días o más al mes en un 41,3%. Un 70% de todos los casos tiene antecedentes familiares de síndrome doloroso crónico y de estos antecedentes el 90% corresponde a la madre. Las 13 pacientes con criterios de Fm son hembras y 11 (84%) de ellas tienen antecedente materno de Fm. El 53,8% habían sido previamente diagnosticadas de DCDI. **Evolución:** con más de 5 años de seguimiento, 12 (38,7%) de 30 pacientes con DCDI persisten con dolor y 5 de 6 con fibromialgia (83,5%) presentan recaídas. Con evolución entre 1 y 5 años, esta asintomático sin tratamiento un 50% de los pacientes con DCDI pero sólo 33% de las Fm. En todos mejora la EAV y se suprime el absentismo escolar. Un 82% de los niños con persistencia de dolores después de 5 años tiene algún antecedente familiar de dolores crónicos.

Conclusiones: Es importante una anamnesis detallada sobre los antecedentes familiares dada su relación con el riesgo de cronicidad mayor. La evolución natural del DCDI no tratado puede ser una Fm en niñas con antecedentes de riesgo. La mayoría de las pacientes con Fm tienen recaídas a largo plazo pero más leves si se mantiene el apoyo psicológico.

*Yunus MB, Masi AT. Arthrit Rheum.1985;28:138.

622

LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

María Dolores Rosique Conesa, Águeda Herrera Chamorro, María Isabel Martínez Lorente, José Ramón Fernández Fructuoso Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Antecedentes y objetivos: El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una enfermedad infrecuente provocada por el paso transplacentario de anticuerpos maternos, caracterizada principalmente por afectación cardíaca (bloqueo cardíaco congénito) y la aparición de lesiones cutáneas características.

Métodos: Se presenta un caso de LEN registrado en nuestro hospital, con bloqueo cardíaco congénito y aparición en período neonatal de lesiones cutáneas características de dicha enfermedad, junto con hepatitis.

Resultados: Se trata de un paciente varón de 1 mes de vida, que acude a nuestra consulta por ser hijo de madre con lupus eritematoso sistémico (LES). Antecedentes familiares: madre con síndrome de Wolf-Parkinson-White y LES (diagnosticado en semana 34 de gestación), tratado con prednisona (10 mg/día). Antecedentes personales: gestación controlada, diagnóstico de bloqueo AV fetal en semana 34. Parto: a las 38 semanas, eutócico, Apgar 8/9, con peso al nacimiento de 2.900 g. Ingresó en Neonatología por bloqueo cardíaco congénito, colocándose marcapasos con 10 días de vida. Exploración física: peso de 4.290 g y talla de 53 cm. Adecuados estado general, nutrición e hidratación. Coloración reticular de piel, con lesiones redondeadas de borde eritematoso y blanqueamiento central, en cara y tórax. Resto de exploración normal. Se solicitan las siguientes exploraciones complementarias: inmunología (ANAs positivos a 1:640, Anti Ro y Anti La positivos). Hemograma con linfocitosis relativa. Bioquímica (GOT 187, GPT 133, ferritina 983, VSG 27).

18:18

Serología positiva para: citomegalovirus Ig G e Ig M, rubéola Ig G, EBNA Ig G y herpes simplex 1-2 Ig G. Serología hepatitis B: antígeno de superficie positivo (antigenemia baja).

En sucesivos controles se aprecia elevación de GOT y GPT hasta 401 y 320, respectivamente, así como hepatomegalia de 2-3 cm, con trombocitosis (488.000) y linfocitosis (16.300 leucocitos, con un 68% de linfocitos), por lo que se instaura tratamiento con deflazacort (1mg/kg/día).

Conclusiones: El LEN es una patología infrecuente en la que el pronóstico viene determinado por la afectación cardíaca, la cual requiere, además de los controles cardiológicos oportunos, un seguimiento estrecho de la función hepática, pues en el curso de la enfermedad esta última puede verse comprometida en diferente medida.

623

UN NUEVO CASO DE SARCOIDOSIS DE INICIO PRECOZ COMPARTIENDO LA MUTACIÓN DEL SÍNDROME DE BLAU: ¿DIFERENTES FORMAS DE UNA MISMA ENFERMEDAD?

Mónica García González, Elena Taborga Díaz, Eduardo Ramos Polo, Carlos Bousoño García, Jorge Santos-Juanes Jiménez, Juan Ignacio Arostegui Gorospe

Servicio de Pediatría y Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias) y Servicio de Inmunología del Hospital Clinic i Provincial, Barcelona.

Introducción: La sarcoidosis de inicio precoz (EOS) es una enfermedad multisistémica caracterizada por poliartritis, uveítis y rash cutáneo. El diagnóstico se confirma por la presencia de granulomas no caseificantes en distintos órganos o tejidos. Comparte manifestaciones clínicas con el síndrome de Blau (BS), raro trastorno familiar, autosómico dominante, causado por mutaciones en el gen CARD15/NOD 2. Recientemente se han identificado las mismas mutaciones en pacientes con EOS, por lo que se cree que ambas entidades son en realidad variantes distintas de un mismo síndrome de granulomatosis sistémica juvenil.

Caso clínico: Niña de 2 años que presenta exantema maculopurpúrico no pruriginoso y ligeramente descamativo en cara, así como nódulos subcutáneos, duros, localizados preferentemente sobre la superficie articular. Había sido diagnosticada un año antes de dermatitis atópica tratada satisfactoriamente con corticoides tópicos y orales. A los 15 meses presentó un exantema facial asociado a inflamación de grandes y pequeñas articulaciones. La biopsia cutánea demostró granulomas epitelioides, no caseificantes, a nivel de la dermis superficial, siendo la tinción para *Bacilo de Koch* negativa. Las radiografías de tobillos y rodillas objetivaron un aumento de partes blandas, más intenso en rodillas, donde se observaba además líquido intrarticular. En los miembros superiores, la radiología demostró unos huesos de aspecto grácil con engrosamiento periósteo de falanges proximales y medias. Entre las pruebas de laboratorio, tanto el estudio hematológico como el bioquímico de sangre y orina fueron normales, así como las determinaciones de factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, antiestreptolisina O, proteína C reactiva y complemento C3 y C4. Sin embargo, el nivel de enzima convertidor de angiotensina en sangre estaba anormalmente elevado. No hubo evidencia de afectación de otros órganos. Por último, se realizó estudio genético mediante la secuenciación de los genes asociados a enfermedades autoinfla-

matorias sistémicas, hallándose la mutación R334W en uno de los dos alelos del gen CARD 15, vinculada al BS y EOS. Se inició tratamiento con prednisona oral a 1 mg/kg con una mejoría llamativa de las lesiones cutáneas y articulares.

Comentarios: La presencia de la mutación, la ausencia de otras características del BS en la paciente y su familia, además de los hallazgos histológicos típicos condujeron al diagnóstico de EOS con exclusiva afectación cutánea y articular.

624

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL E HIPERTRANSAMINASEMIA PROLONGADA

José Luis Cuevas Cervera, Javier Rubio Santiago, Natalia Quirós Espigares, Marta Ruiz de Valbuena Maiz, Francisco Javier Salas Salguero, Jesús Jiménez Gómez, Antonio González Menchén, Joaquín Ortiz Tardío

Servicio de Pediatría del Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz y Unidad de Gastroenterología Infantil y Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática infantil más frecuente, diagnosticándose 10 casos nuevos al año por cada 100.000 niños menores de 16 años. Su curso clínico es muy variable. Presentamos el caso clínico de una niña de 5 años y medio, diagnosticada de AIJ, que es remitida a consulta para estudio por hipertransaminasemia prolongada.

Caso clínico: Antecedentes personales: Con 16 meses ingresa por cuadro febril e inflamación en rodilla derecha, siendo diagnosticada de probable artritis séptica. Con 18 meses reingresa por persistencia de inflamación articular en rodilla derecha, iniciando tratamiento con AINEs y rehabilitación. Con 22 meses continúa con clínica articular, comienza además con afectación del codo derecho y aparecen signos de uveítis anterior. Es diagnosticada de artritis idiopática juvenil oligoarticular, con afectación ocular bilateral y ANA (+). Inicia tratamiento con cloroquina, pero dada la evolución clínica desfavorable, con 3 años comienza tratamiento con metotrexate, que se suspende 6 meses después por hipertransaminasemia en control analítico. Con 4 años comienza tratamiento con etanercept, con buena respuesta clínica pero persistiendo la hipertransaminasemia, por lo que también se suspende. Con 5 años se encuentra asintomática, sin tratamiento, pero persiste elevación de transaminasas, por lo que se remite a consulta. Se inicia estudio de hipertransaminasemia prolongada asintomática, destacando valores de ceruloplasmina de 4 mg/dl; cobre en suero: 10 mcg/dL; cobre en orina 24 h: 72 mcg/24 h; cobre en orina post-D-penicilamina: 424 mcg/dL. No anillo de Kayser-Fleischer. ANA (+). Marcadores virales negativos. Ecografía abdominal normal. La biopsia hepática con cuantificación de cobre intrahepático mostró un valor de 1.838 mcg/gr, siendo diagnóstica de Enfermedad de Wilson (EW). Actualmente sigue tratamiento con D-penicilamina y se encuentra asintomática.

Comentarios: 1) Resaltar la coexistencia de AIJ y EW en nuestro caso, no habiendo encontrado ninguna relación entre ellas en la literatura consultada. 2) Aunque no es frecuente, existen casos publicados de poliartritis inespecífica como forma de presentación de la EW. 3) Sería prudente realizar un exhaustivo diagnóstico diferencial en aquellos casos de EW con poliartritis atípica. 4) Toda hipertransaminasemia asintomática en un niño con marcadores virales negativos debe hacer sospechar una posible EW.

18:32

18:25