

IV Congreso de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica

Toledo, 13 a 15 de noviembre de 2003

COMUNICACIONES ORALES

CARACTERÍSTICAS DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA DE INICIO INFANTIL Y JUVENIL. ¿EXISTEN DIFERENCIAS CON EL ADULTO?

P. García de la Peña, M. Valero, P. Abreu, S. Rodríguez y M.L. Gámir

Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Objetivo: Describir las características de los pacientes con esclerosis sistémica (ES) de inicio infantil y juvenil diagnosticados en el servicio de reumatología entre 1978 y 2002 y analizar si existen diferencias respecto a los adultos.

Material y método: Se recogieron y analizaron retrospectivamente los datos de los 65 pacientes diagnosticados de ES.

Resultados: Se diagnosticaron 65 ES (seis de inicio infantil y juvenil). En los casos de inicio infantil el predominio del sexo fue femenino (83,3%). Cinco pacientes tenían ES cutánea difusa (EScd), uno *overlap* y ninguno ES cutánea limitada (EScl). En los adultos, el 86,4% eran mujeres, el 50,8% presentaba EScd; el 39%, EScl; el 6,8%, *overlap*, y el 3,4%, preesclerodermia. La edad media de inicio del fenómeno de Raynaud (FRy), y de otros síntomas fue de 11 y 10 años, respectivamente. La edad media al diagnóstico fue de 10 años. El primer síntoma en aparecer en los niños fue afectación cutánea en los seis, musculoesquelética en tres y esofágica en dos. En los adultos: cutánea en 31, esofágica en 12, musculoesquelética en 27, pulmonar en 10, úlceras en tres e isquemia digital en uno. En los niños: AAN (+), 5 casos; anti-Scl70, en uno; y cinco no presentaban ninguno de estos dos anticuerpos; 5 presentaron FRy, retracciones tendinosas; 4, calcinosis; 3, cicatrices en pulpejos, artritis; 2, úlceras cutáneas, afectación pulmonar, disfagia, pirosis y una necrosis digital, HTP, pericarditis y hematuria.

Conclusiones: Hay predominio femenino al igual que en los adultos. Predominio de la EScd y ausencia de EScl. El 83,3% no tenían anticuerpos anticentrómero ni anti-Scl 70. Destaca la afectación cutánea presente en todos los casos infantiles como síntoma inicial.

FRECUENCIA DE DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

E. Faugier Fuentes, R. Maldonado Velázquez, R. Carreño Manjarrez, P. Cervera Silva y J. Gamboa Marrufo

Hospital Infantil de México Federico Gómez. México D.F.

Introducción: En el universo de manifestaciones del lupus eritematoso sistémico existe el neurolupus, y dentro de él, una de las 19 circunstancias que lo determinan es el deterioro cognitivo. El deterioro cognitivo *per se* es a menudo una manifestación subclínica y tiene carácter subjetivo. Por lo anterior tuvimos la inquietud de establecer en el presente estudio la presencia de deterioro cognitivo en pacientes pediátricos con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES).

Objetivo: Establecer a través de pruebas neuropsicológicas la frecuencia de deterioro cognitivo en pacientes con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, estudiados en la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico (CEDI) en el período de enero de 1996 a junio del 2002.

Criterios de inclusión: Diagnóstico de LES en base a los criterios de 1982 por American College of Rheumatology (ACR). Individuos estudiados en CEDI de enero de 1996 a junio del 2002.

Material y métodos: Se aplicaron: prueba Stroop, figura compleja de rey en memoria/copia, y prueba Wisconsin para determinar los dominios afectados y establecer la presencia de deterioro cognitivo. Se estableció correlación de deterioro cognitivo con antecedente de neurolupus por otra circunstancia, apego a tratamiento, afección renal y grado de nefropatía, e índice de actividad de la enfermedad al momento del estudio (SLEDAI). *Estudio:* transversal. *Análisis estadístico:* análisis descriptivo y de dispersión. Programa SPSS-10.

Resultados: La muestra del estudio comprendió 57 pacientes (46 mujeres y 11 varones) de los cuales todos tenían al menos un dominio afectado, estableciendo el diagnóstico de deterioro cognitivo. Al relacionarlo con los elementos previamente señalados encontramos: SLEDAI-neurolupus ($p = 0,017$).

Conclusión: Todos los pacientes presentaron deterioro cognitivo. Reconocer el carácter subclínico y subjetivo del deterioro cognitivo. Buscar intencionadamente con pruebas adecuadas la presencia de deterioro cognitivo. *Postulados:* establecer instrumentos de medición para establecer la presencia de deterioro cognitivo en población pediátrica mexicana.

CALCINOSIS CUTIS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE PROBABLE DERMATOMIOSITIS JUVENIL

E.M. Fernández Pulido, D. Fernández Álvarez, M. Muriel Ramos, R. Páez González y L.M. Prieto Tato

Hospital Clínico Universitario. Salamanca. España.

Introducción: La dermatomiositis juvenil es una miopatía inflamatoria de etiología desconocida, consistente en una vasculopatía sistémica con debilidad muscular simétrica, exantema y aparición tardía de calcinosis.

Caso clínico: Niña de 4 años que tras biopsia de un nódulo subcutáneo se inicia estudio de calcinosis cutis. AF: sin interés. AP: a los 2 años presentó dificultad en la marcha no filiada autolimitada durante un mes. EA: Debilidad muscular en las piernas con dificultad para subir escaleras de 3 meses de evolución. Eritema en ambos párpados superiores, puente nasal y región preesternal que se intensifica con la exposición solar. Nódulos subcutáneos duros de 2-3 mm asintomáticos en codo derecho, ambas regiones inguinales y huecos poplíteos que parecen haber aumentado de tamaño, debilidad de cintura pélvica 4/5, signo de Gowers positivo. Pruebas complementarias: hemograma normal; PCR, 0,01 mg/dl; VSG, 13 mm; FR negativo; GOT, 30 U/l; GPT, 19 U/l; CK-MB, 26,6 U/l; LDH, 545 U/l; PT, 7,9 g/dl; albúmina, 4,7 g/dl; IgG, 1.360 mg/dl; IgA, 100 mg/dl; IgM, 85 mg/dl; coagulación: TP, 100%; TTPA, 70,7 s; fibrinógeno, 215 mg/dl; anticoagulante lúpico: positivo; sistemático de orina: normal; sideremia: 63 µg/dl; ferritina, 42 ng/ml; IS, 16%; función renal: normal; C3, 110 mg/dl; C4, 18 mg/dl; ANA, negativos; anti-ADN, negativos; anticuerpos antimúsculo liso, 1/20; EMG: potenciales de unidad motora de características miopáticas frente a otros normales; gammagrafía ósea: no se observa depósito patológico a nivel óseo, existe captación extraósea en ambas caderas; estudio cardiológico: normal. Biopsia muscular pendiente. Evolución motriz estable en un año de seguimiento en el que se han observado lesiones cutáneas más evidentes.

EXPERIENCIA CON METOTREXATO EN EL TRATAMIENTO DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

N. Lasuen del Olmo, N. Pociello Almiñana, J.B. Ros Viladoms y E. González Pascual

Servicio de Pediatría. Unidad de Reumatología. Unidad Integrada de Pediatría Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic. Barcelona. España.

Introducción: La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una enfermedad sistémica que en ocasiones puede resultar incapacitante. El metotrexato (MTX) es un fármaco de segunda línea que ha transformado el tratamiento de la AIJ por su eficacia y seguridad.

Objetivo: realizar una evaluación retrospectiva de pacientes con AIJ tratados con MTX en nuestro centro, con efectos de evaluar eficacia, seguridad, tolerancia y causas de suspensión del tratamiento.

Material y método: Se evaluaron los pacientes con diagnóstico de AIJ según criterios de Durban (1997) en tratamiento con MTX. La dosis de MTX inicial fue de 5 mg/m²/semana incrementándose hasta obtener mejoría clínica con un máximo de 15 mg/m²/semana, en dosis única semanal por vía oral. Se de-

ció no excluir aquellos pacientes en tratamiento simultáneo con otros fármacos de primera línea y/o corticoterapia. Las variables de este estudio incluyeron edad, sexo, forma clínica, tiempo de evolución antes de MTX, efectos secundarios, medicación acompañante, duración del tratamiento con MTX, causas de su retirada y comparación de parámetros clínicos y analíticos (hematocrito, VSG, hemoglobina) pre y postratamiento.

Resultados: 1. El tratamiento con MTX de la AIJ en esta población fue efectivo. 2. El MTX reduce e incluso normaliza parámetros clínicos y analíticos de AIJ. 3. La mejoría fue más evidente en las formas oligoarticulares. 4. La causa de retirada del tratamiento más frecuente es la mejoría clínica. 5. El MTX es bien tolerado, con escasa suspensión por causas directas y resultando la intolerancia gástrica el efecto secundario más destacable.

Conclusión: El tratamiento con MTX oral de la AIJ es un tratamiento efectivo y bien tolerado, siendo la alternativa inicial en el tratamiento de segunda línea de AIJ, sobre todo en formas poliarticulares y oligoarticulares extensas.

FENÓMENO DE RAYNAUD EN LA INFANCIA: ESTUDIO EVOLUTIVO DE 33 CASOS

J.J. Bethencourt Baute, S. Bustabad Reyes, J.C. Quevedo Abeledo, A. Álvarez Pío, S. Machín y T. González García

Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

Objetivo: Estudiar el fenómeno de Raynaud de comienzo infantil, antes de los 16 años de edad, sin otros síntomas, y su relación con los hallazgos inmunológicos y capilaroscópicos, así como su control evolutivo.

Método: Se estudiaron 33 pacientes (30 mujeres y 3 varones); edad media, 14,5 años; no seleccionados y consecutivos, entre el año 2000 y el 2002. El tiempo medio de evolución de los pacientes era de 3,6 años (límites, 1-12 años). A todos los pacientes se les realizó un estudio inmunológico y capilaroscópico además del estudio evolutivo.

Resultados: La localización más frecuente del fenómeno de Raynaud es en manos (78,7%) siendo en un 84,8% monofásico. Diez de los pacientes desarrollaron conectivopatía (30,3%): 4, LES; 3, EMTC; 1, conectivopatía indiferenciada, y 2, preesclerodermias. Los 3 varones presentaban fenómeno de Raynaud con AAN negativo. En el estudio inmunológico los AAN resultaron positivos en un 42,4% de los pacientes: 85,7%, patrón moteado; 7,1%, homogéneo, y 7,1%, centrómero, a títulos superiores a 1/80. Los patrones capilaroscópicos fueron de colagenosis en 10 pacientes, de esclerodermia en 3 y un patrón funcional hipohémico en 6 pacientes; siendo la capilaroscopia normal en 12 pacientes. Todos los pacientes con FR y un patrón capilaroscópico funcional hipohémico tenían AAN negativos.

Conclusiones: El fenómeno de Raynaud infantil predomina en niñas con una edad media de presentación de 14,5 años, diagnosticándose una conectivopatía en el 31,2% de los pacientes. Se ha observado un patrón capilaroscópico de colagenosis/esclerodermia en los pacientes con fenómeno de Raynaud y AAN positivos, confirmando el diagnóstico de conectivopatía en el seguimiento.

ENFERMEDAD DE BEHÇET PEDIÁTRICA EN UN ÁREA DEL MEDITERRÁNEO

I. Calvo, B. López, L. Aranda y E. Andreu

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

Introducción: 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 de la EB en nuestros pacientes y compararlas con otras las series pediátricas.

Pacientes y métodos: Estudio prospectivo de los pacientes controlados en nuestra unidad de reumatología pediátrica con el

	Porcentaje
Aftas orales	100
Úlceras genitales	60
Patergia	20
Artritis	47
Gastrointestinal	57
Foliculitis	90
Uveítis	30
SNC	30
HLA-B5/B51	72
Behçet familiar	15

diagnóstico de EB, según los Criterios del Grupo Internacional de Estudio de la EB-1990 (GIEB) durante el período de estudio de 1995-2001. Aplicamos un protocolo para el registro de datos epidemiológicos y clínicos.

Resultados: Un total de 30 pacientes con EB; sexo V:M de 10:20, con una edad media al inicio de 9,5 años y al diagnóstico de 13,4 años. Las formas clínicas de EB:

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.

EL SÍNDROME SAPHO (SINOVITIS, ACNÉ, PUSTULOSIS, HIPEROSTOSIS, OSTÉITIS) EN LA INFANCIA

I. Calvo^a, E. Ceballos^a, A. Pérez^a, B. López^a, A. Valcanera^b y J. Gómez^b

^aUnidad Reumatología Pediátrica. ^bServicio de Radiología. Hospital Infantil la Fe. Valencia. España.

Introducción: Afección ósea inflamatoria acompañada de sinovitis que puede verse asociada a la pustulosis palmoplantar o al acné. La manifestación clínica más característica es el dolor en la pared torácica anterior y afectación de las articulaciones esternoclaviculares, costosternal y costocondrales.

Objetivo: Presentar 13 pacientes pediátricos con el diagnóstico de SAPHO controlados en nuestra Unidad y determinar los síntomas clínicos y radiológicos.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo (1995 a 2003). Se utilizan los criterios de Kahn: 1) osteomielitis crónica multifocal recurrente (estéril, axial con o sin dermatosis); 2) artritis aguda, subaguda o crónica asociada a pustulosis palmoplantar (PP), acné y psoriasis pustulosa, y 3) cualquier osteítis estéril asociada a PP, acné o psoriasis pustulosa. Se realizó examen físico, radiología y analítica.

Resultados: De los 13 pacientes, 8 niños y 5 niñas, con una edad media al inicio del estudio de 10 años, los síntomas fueron los siguientes: dolor torácico anterior en 12 pacientes, síndrome sacroilíaco en cinco y artritis periféricas en cuatro. Entesitis (aquileo, peroneo), 5 casos. Afectación cutánea en nueve. Lesiones óseas: esternocostoclavicular, 13; pelvis (isquion, ílion, pubis), 4; huesos largos (trocánter, fémur, tibia), 6; pie (calcáneo), 2. La presentación del síndrome fue multifocal con recurrencias en 6 pacientes. HLA-B27 fue positivo en tres.

Conclusión: Destacar la marcada afectación esternocostoclavicular en nuestro pacientes, característica clínica de este síndrome. La frecuencia del HLA-B27 es más baja que en otras series.

PAPILEDEMA BILATERAL Y SÍNDROME CINCA (CHRONIC INFANTILE NEUROLOGICAL CUTANEOUS AND ARTICULAR SYNDROME)

Y. Peña López, F. Benito Castro, F. Paredes Carmona, N. Martín Begué, M. Boronat Rom y C. Modesto Caballero

Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: Se presentan 2 niñas de 6 y 7 años, diagnosticadas de síndrome CINCA, en las que la clínica neurológica prevalece sobre la articular. Presentaban exantema urticariforme no pruriginoso desde el nacimiento, múltiples episodios autolimitados de artralgiyas y fiebre, así como cefalea ocasional. La paciente 2 además manifestó empeoramiento de la cefalea y aparición de vómitos matutinos el mes previo a la consulta. El fondo de ojo mostró papiledema bilateral en ambas. Tras la práctica de TC craneal, se realizó punción lumbar con manometría, demostrando hipertensión intracraneal (de 26 y 34 cm H₂O, respectivamente). La paciente 1, con déficit de agudeza visual constatado de un 50%, recibió tratamiento con acetazolamida y punciones evacuadoras durante 5 meses sin éxito, optándose por la colocación de derivación ventriculoperitoneal, con buena respuesta. La paciente 2 inició tratamiento con acetazolamida y sigue control evolutivo.

El estudio genético de la primera paciente mostró heterocigosis para la mutación D303N/wt del gen *CIAS1*, sin alteraciones en los padres (mutación *de novo*). En la segunda paciente estudiada, el estudio genético preliminar que se ha realizado ha resultado negativo.

Conclusiones: 1. La aparición de lesiones cutáneas urticariformes en la primera semana de vida junto a una historia de accesos febriles y clínica articular debe hacernos pensar en el sín-

drome CINCA, siendo posible hoy el estudio del gen causal (CIASI). 2. Las alteraciones papilares presentes en el 80% de los casos de síndrome CINCA obligan a un estrecho control y seguimiento de estos pacientes. La implantación de una derivación ventriculoperitoneal podría estar indicada en los casos refractarios al tratamiento médico.

SÍNDROME DE FIEBRE PERIÓDICA ASOCIADO AL FACTOR DE NECROSIS TUMORAL (MUTACIÓN G36E) EN PACIENTE PEDIÁTRICO. VALORACIÓN DE TRATAMIENTO

P. Solís Sánchez^a, T. Cantero Tejedor^a, P. Bahillo Curieses^a, S. Gómez^a, J.I. Aróstegui^{b*}, A. Aldea^b y J. Yagüe^b

^aServicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

^bServicio de Inmunología. Hospital Clínico. Barcelona. España.

Introducción: El síndrome de fiebre periódica asociado al factor de necrosis tumoral (TRAPS) es un síndrome hereditario de fiebre periódica con base genética descrito en 1982, con hallazgo de la primera mutación responsable del síndrome en 1999. Se caracteriza por fenómenos inflamatorios en ausencia de base infecciosa o autoinmune, tanto humoral como celular.

Caso clínico: Paciente varón de 11 años, sin antecedentes familiares de interés, que presenta desde los 5 años episodios recurrentes de fiebre, artralgias, mialgias, abdominalgia, conjuntivitis, adenopatías y exantema cutáneo de aspecto erisipeloides. Estos episodios se acompañan de leucocitosis, neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda. Se descarta enfermedad infecciosa y autoinmune en los distintos episodios. El hallazgo de una IgD elevada en dos determinaciones condicionó el análisis genético, detectándose una mutación en uno de los alelos del gen *G36E*, no descrita hasta la actualidad. El estudio de la proteína del amiloide SAA-1 determinó el genotipo alfa/alfa de elevada susceptibilidad para el desarrollo de la amiloidosis, así como niveles plasmáticos elevados de esta proteína. Se inicia tratamiento con Etanercept con excelente respuesta clínica, pero sin descenso inicial de los niveles de SAA-1. Dado que el pronóstico depende de la aparición de amiloidosis se asocia colchicina a los 6 meses del inicio del tratamiento. Desde ese momento, los niveles de SAA-1 se normalizan, salvo en una determinación aislada.

Comentarios: Presentamos el primer paciente pediátrico afectado de TRAPS, comunicado en nuestro país con una mutación no descrita hasta la actualidad, planteando si la asociación terapéutica de colchicina y etanercept evitará la evolución hacia una amiloidosis.

FACTORES DESENCADENANTES EN LA PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH. ESTUDIO PRELIMINAR

M.M. Martínez López, C. Rodríguez Arranz, R. Merino Muñoz y J. García-Consuegra Molina

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

Introducción: La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una vasculitis sistémica de pequeños vasos, mediada por IgA, que afecta predominantemente a la piel. Se han descrito diver-

sos agentes infecciosos como posibles desencadenantes de la enfermedad.

Objetivo: Analizar la posible asociación entre factores infecciosos y la aparición de PSH en la población infantil de nuestro centro hospitalario.

Material y métodos: Se estudiaron los pacientes diagnosticados de PSH en la Unidad de Reumatología Pediátrica, desde marzo de 2002 a febrero de 2003. Sus datos se compararon con niños atendidos por problemas funcionales o mecánicos. Las variables estudiadas incluyeron el antecedente de infección del tracto respiratorio (ITR), gastrointestinal, gastritis por *H. pylori*, así como la serología para virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, parvovirus B19, *Mycoplasma pneumoniae*, *Legionella*, hepatitis B y C, adenovirus y varicela. Se realizó frotis faríngeo y determinación de ASLO.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 32 enfermos y 24 controles. La edad y el sexo fueron similares en ambos grupos. El 56% de los pacientes había tenido ITR frente al 25% de los controles ($p = 0,019$). Recibieron antibióticos el 31% de los enfermos frente al 0% de los controles ($p = 0,002$). En 6 niños con PSH se aisló *Staphylococcus* beta hemolítico en el frotis faríngeo y sólo en uno de los controles ($p = 0,108$). No se encontraron diferencias significativas en los resultados serológicos realizados.

Conclusiones: El antecedente de infección del tracto respiratorio superior y el tratamiento con antibióticos fueron las únicas diferencias estadísticamente significativas encontradas. En la actualidad se está llevando a cabo un estudio con mayor número de pacientes.

LUPUS NEONATAL Y BLOQUEO CARDÍACO CONGÉNITO

I. Calvo^a, E. Ceballos^a, L. Aranda^a y J.M. Sáez^b

Unidades de ^aReumatología y ^bCardiología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

Introducción: El lupus eritematoso neonatal (LEN) se caracteriza por la presencia de un bloqueo cardíaco congénito (BCC) y por el desarrollo de lesiones cutáneas transitorias, y otras manifestaciones como las alteraciones hematológicas y hepáticas. Éstas se han relacionado con la presencia de anticuerpos anti-Ro y anti-La tanto en los recién nacidos como en sus madres, se considera como marcador serológico.

Objetivo: Describir los distintos tipos de BCC en el LEN y su posible relación con la presencia de anticuerpos anti-Ro y La.

Pacientes y métodos: Se realiza un estudio retrospectivo (1993-2002) de aquellos pacientes con BCC con criterios de LEN. Se considera el tipo de BCC, la edad del diagnóstico y la evolución. La asociación con otros síntomas. Los antecedentes maternos de autoinmunidad y la demostración de anticuerpos-Ro/La circulantes.

Resultados: En 12 niños (8 niñas y 4 niños) con BCC, el diagnóstico fue intraútero en 11 casos y sólo un paciente se diagnosticó a los 6 meses. El BCC fue completo en 8 pacientes y en el resto el BCC fue de un segundo grado y evolucionó a forma completo. El marcapasos fue precisado en 4 pacientes. Asociaron hydrops fetal con manifestación hepática y neurológica

3 pacientes y en dos se apreciaron lesiones cutáneas típicas. Un total de 10 madres presentaban enfermedad autoinmune (7 LES y 2 Sjögren) y todas presentaron positividad de ANA y en 8 se detectaron Ro y La positivos. En 7 pacientes se consiguió demostrar la positividad de los ANA y Ro.

Comentarios: El reconocimiento de este síndrome es fundamental para el buen manejo tanto de la madre como del recién nacido.

ESPONDILODISCITIS EN LA COMUNIDAD DE MADRID

C. Calvo Rey, J. García-Consuegra, B. Espínola,
P. Dobon Westphal, J.T. Ramos Amador y B. Rubio Gribble

Hospitales Severo Ochoa, La Paz, Niño Jesús, Gregorio Marañón,
12 de Octubre y Getafe. Madrid. España.

Introducción: La espondilodiscitis es una entidad relativamente infrecuente en la infancia, que cursa con una sintomatología poco específica. El objetivo de este trabajo es conocer las características clínicas y evolución de estos pacientes en los hospitales de la Comunidad de Madrid.

Material y métodos: Se revisaron los casos de espondilodiscitis diagnosticados en los últimos 5 años en los hospitales La Paz, Niño Jesús, Gregorio Marañón, Severo Ochoa, Doce de Octubre y Getafe. Se recogieron características clínicas, pruebas diagnósticas, tratamiento y evolución.

Resultados: Se estudiaron 20 niños con una edad media de 37 meses. El nivel lesional fue L5-S1 en 6 casos, L2-L3 en 5, L3-L4 en 4 casos, 1 caso D12-L1 y 2 casos cervicales. Presentaron fiebre no muy elevada ($< 38,5^{\circ}\text{C}$) 11 de los 20. El tiempo hasta el diagnóstico fue de 20 ± 16 días. La sintomatología más frecuente fue la alteración de la marcha, cojera o rechazo de la sedestación. Otros síntomas más inespecíficos fueron irritabilidad, estreñimiento y dolor abdominal. Todos los pacientes presentaron leucocitosis moderada sin neutrofilia. La VSG estuvo elevada (60 ± 26). Las técnicas diagnósticas más empleadas fueron la gammagrafía y la RM. Todos recibieron antibióticos, tres de ellos orales y el resto oral e intravenosos. Los antibióticos más empleados fueron cefuroxima, cloxacilina y amoxicilina-clavulánico. La duración del tratamiento osciló entre 3 y 8 semanas. Todos los pacientes evolucionaron favorablemente, aunque en 8 casos se encontraron secuelas radiológicas.

Comentarios: La espondilodiscitis no es una entidad excepcional en niños que creemos precisa mayor atención por parte de los pediatras.

MANIFESTACIONES REUMÁTICAS COMO INICIO DE PROCESOS NEOPLÁSICOS

I. Dorronsoro Martín, R. Merino Muñoz, A. Sastre Uguellés,
P. García Miguel y J. García-Consuegra Molina

Servicios de Reumatología y Hematooncología Pediátricos.
Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. España.

Objetivo: Describir las manifestaciones clínicas de los pacientes vistos en una unidad de reumatología pediátrica cuyo diagnóstico final fue de neoplasia.

Material y métodos: Se revisaron las historias de los niños con diagnóstico de neoplasia que habían consultado por trastornos osteoarticulares en los últimos 10 años.

Resultados: Se encontraron 10 casos entre los 3.982 pacientes nuevos estudiados en dicho período de tiempo. La edad media al diagnóstico fue de 5,2 años (límites, 1,6-10). Los diagnósticos finales fueron en seis de los casos leucemia aguda linfoblástica, dos histiocitosis, un tumor de Ewing y una metástasis de retinoblastoma. Entre la clínica que motivó la consulta destacaba la presencia de artralgias en 5 pacientes, cojera en 3 casos y dolor en columna en 3 niños. Otros síntomas menos frecuentes fueron la presencia de fiebre, febrícula o anorexia. En las exploraciones complementarias practicadas destacaba el aumento de la velocidad de sedimentación en un 90% de los casos (media: 85,2), la presencia de anemia (hemoglobina menor a 12 g/dl) en un 60% y el aumento de los valores de la LDH en el 60% de los niños (media; 1,215 U/l). Sólo 3 casos presentaban trombocitosis (recuento superior a $350.000 \cdot 10^9/l$) y dos tenían trombopenia (valores inferiores a $150.000 \cdot 10^9/l$). En ningún caso se halló leucocitosis ni leucopenia. Entre las pruebas de imagen realizadas, se encontró alteración en la radiografía simple en 3 niños, siendo la TC más sensible que la radiografía únicamente en un caso. La gammagrafía ósea mostró zonas de hiper captación en 3 de los 5 niños a los que se le realizó.

Conclusiones: Las neoplasias deben considerarse en el diagnóstico diferencial de los niños que presentan dolores osteoarticulares, sobre todo si se acompañan de alteraciones analíticas, como son la anemia, el aumento de la VS o de la LDH.

LAXITUD ARTICULAR: PREVALENCIA Y RELACIÓN CON DOLOR MUSCULOQUELÉTICO

J. de Inocencio Arocena e I. Ocaña Casas

CS Estrecho de Corea. Hospital Ramón y Cajal. Instituto Madrileño de la Salud Área 4. Madrid. España.

Introducción: Tradicionalmente se ha aceptado una relación causal entre la presencia de laxitud articular (LA) y el desarrollo de artralgias.

Objetivos: 1. Determinar la prevalencia de LA en niños sin patología orgánica del aparato locomotor. 2. Comparar la prevalencia de LA en niños con y sin artralgias. 3. Analizar la contribución de las variables demográficas recogidas en el desarrollo de artralgias.

Diseño: Estudio prospectivo transversal realizado en niños de 4 a 14 años residentes en el Área 4 de la Comunidad de Madrid. La movilidad articular se valoró utilizando un goniómetro. La laxitud se definió como la presencia de al menos 4 de los 9 criterios propuestos por Beighton.

Resultados: Se analizaron 222 sujetos, 176 de una consulta de atención primaria (AP) y 46 en urgencias de pediatría del hospital de referencia. Las características clínicas y demográficas sólo diferían en el país de origen de los niños, siendo éste distinto de España en el 36% de la serie de AP y en el 2% de urgencias ($p = 0,01$). La prevalencia de LA en el total fue del 55%, alcanzando el 71% en menores de 8 años. Sólo el 19,4% referían artralgias. Se detectó LA en mayor proporción de sujetos con

artralgias (65 %) que en niños sin ellas (53%), aunque las diferencias no fueron estadísticamente significativas. De las variables analizadas (edad, sexo, país de origen, captación en AP o urgencias), sólo hubo diferencias significativas en el número de criterios de Beighton presentes, $3,5 \pm 2,4$ en niños sin dolor articular y $4,3 \pm 2,5$ en sujetos con artralgias ($p = 0,03$). Esta diferencia desaparecía al comparar la proporción de niños con y sin artralgias que presentaban al menos 4 criterios y cumplían la definición de laxitud.

Conclusiones: El 55 % de la población estudiada, y hasta el 71 % de los menores de 8 años, cumple criterios de laxitud articular. En la muestra analizada no se confirma que exista relación entre la presencia de laxitud articular y el desarrollo de artralgias.

DOLOR CRÓNICO IDIOPÁTICO: 5 AÑOS DE EXPERIENCIA

J. Álvarez Pitti, R. Lamarca Gay, P. Galán del Río
y M.J. Rua Elorduy

Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Objetivos: Descripción clínica, diagnóstica-terapéutica y de evolución a largo plazo de los pacientes diagnosticados de dolor crónico idiopático (DCI) en una consulta de reumatología pediátrica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los casos DCI recogidos desde 1998. Se excluyen dolores de crecimiento y dorsalgias. Seguimiento hasta la actualidad en consulta o entrevista telefónica. Criterios de fibromialgia según Yunus y Masi.

Resultados: Recogimos 34 casos de los que 22 (64,7%) fueron mujeres, con una edad media en la primera consulta de 9 años. Aproximadamente un 60 % acudió a otros especialistas (56 %, ortopedia; 14,7 %, neuropediatría) y llegan a la nuestra tras una media de 17,5 meses de evolución. El 64,7% tiene madre o padre con síndromes dolorosos y un 20,6% de fibromialgia. Sólo uno presentó dolor crónico localizado y del resto, 5 (15 %) fibromialgia (cuatro de ellos con antecedentes maternos); 9 (26,5 %) presentaron hiperlaxitud ligamentosa. En un 47 % se produce absentismo escolar. El 53 % ha sido sometido a dos o más estudios de imagen y a una media de 6 consultas de seguimiento (2-20). El 91 % recibe algún tratamiento. Sólo un 35 % está asintomático actualmente, mientras que persisten los síntomas en el 80 % (4) de fibromiálgicas y en el 60 % (18) de los pacientes no fibromiálgicos. De estos últimos, el 72 % tiene padres con síndromes dolorosos.

Conclusiones: El DCI provoca gran morbilidad además de carga familiar y sanitaria, por su posibilidad de cronificación. Es importante la anamnesis para detectar antecedentes familiares, que pueden tener valor pronóstico. En nuestra serie, sólo el 15 % cumple criterios de fibromialgia.

LA ACTIVIDAD ACUÁTICA EN EL TRATAMIENTO DEL NIÑO CON ENFERMEDAD REUMÁTICA

M. Tembl Ferrairo^a, E. Jiménez^a y I. Calvo^b

^aFederación de Deportes Adaptados. Comunidad Valenciana.

^bReumatología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

El presente trabajo muestra la actividad llevada a cabo en la Piscina Coberta de Campanar de Valencia con un grupo de niños y adolescentes que siguen tratamiento por diversas afectaciones reumatológicas, principalmente artritis idiopática juvenil (poliarticular y artritis-entesitis, entre otras) y síndromes fibromiálgicos.

La actividad se desarrolla como un programa de actividades acuáticas adaptadas a las necesidades terapéuticas específicas de cada paciente, con programas de trabajo y seguimiento individualizado.

Se muestra una metodología de trabajo que pretende alcanzar el máximo potencial funcional del niño a través de una transferencia positiva entre la capacidad de movimiento en el medio acuático, como en la mejora de los arcos de movimiento, el fortalecimiento muscular dinámico o la mejora de la coordinación y, su posterior traducción en una mejora en el desarrollo de las actividades de la vida diaria, tanto desde los niveles funcionales más fundamentales, partiendo de la recuperación de la marcha o la capacidad para mantener la sedestación, hasta las tareas más evolucionadas pero igualmente imprescindibles para el desarrollo del individuo, como la vuelta a la escuela o el hecho de recuperar el juego en sus vidas.

Mediante el seguimiento diario de las sesiones se evalúa el progreso del paciente. Así mismo se realiza una valoración de resultados en los cuales se ha podido constatar una mejoría de la fuerza muscular y la coordinación de miembros inferiores y superiores y tronco. También se evidencian mejoras en la autonomía en el agua, los desplazamientos y en la coordinación general en la técnica de estilos por el aumento de los arcos de movilidad.

PÓSTERS

ARTRITIS TUBERCULOSA DE RODILLA. A PROPÓSITO DE UN CASO

G. Claret Teruel, J.B. Ros Viladoms y E. González Pascual

Servicio de Pediatría. Unidad de Reumatología Pediátrica.
Unidad Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Fundamento y objetivos: La artritis tuberculosa es una enfermedad reemergente en nuestro medio. Es una posibilidad que no debe olvidarse en el diagnóstico diferencial de las monoartritis crónicas si queremos evitar las secuelas que se asocian al diagnóstico tardío.

Observación clínica: Niño de un año de edad y de origen ruso con tumefacción y dolor en rodilla izquierda de un mes y

medio de evolución. Diagnosticado de posible artritis idiopática juvenil monoarticular y tratado con antiinflamatorios no esteroideos orales ingresa por presentar líquido de aspecto purulento en artrocentesis programada para infiltración de corticoides. Se pauta tratamiento intravenoso con cloxaciclina y cefotaxima y tracción continua de la extremidad inferior izquierda en espera del resultado del cultivo del líquido articular. Durante las primeras horas de ingreso se realizaron radiografías de ambas rodillas que no muestran alteraciones, analítica (leucocitosis moderada con predominio linfocitario), hemocultivo y PPD con induración de 14 mm, siendo la radiografía de tórax normal. Ante la sospecha de artritis tuberculosa se añadió tratamiento con isoniacida, rifampicina, piracinamida y estreptomina. No se aíslan gérmenes en el líquido articular y el cultivo en medio habitual es negativo. Dado que a pesar del tratamiento la tumefacción de la rodilla va en aumento se programa artrotomía con desbridamiento y toma de biopsias. Se estableció el diagnóstico definitivo mediante la biopsia de la sinovial que muestra granulomas con células de Langhans y necrosis caseosa. En el cultivo de este material crece *Mycobacterium tuberculosis*. A los 2 meses de tratamiento tuberculostático el niño se encontraba asintomático. Se realizó analítica con normalización de los parámetros infecciosos. En la actualidad, tras la retirada de la piracinamida y la estreptomina, sigue tratamiento con isoniacida y rifampicina hasta completar los 12 meses y asiste a rehabilitación semanalmente.

Comentarios: La afectación ósea tuberculosa es poco común y la rodilla constituye la tercera localización en frecuencia. Ante una monoartritis de inicio insidioso, aun en ausencia de antecedentes de riesgo, es recomendable la realización de la prueba de la tuberculina, ya que el pronóstico de la enfermedad se ha relacionado con el tiempo de evolución al inicio del tratamiento.

CRISIS VASOCLUSIVAS EN DREPANOCITOSIS, ¿ES TAMBIÉN UN PROCESO INFLAMATORIO?

S.J. Quevedo Teruel, Y. Lage Alfranca, A. López Escobar,
R. Díaz-Delgado Peñas y C. Calvo Rey

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Objetivos: Revisar 7 crisis vasoclusivas en pacientes con drepanocitosis. Valorar la discitocinemia y el papel de interleucinas proinflamatorias en las crisis. Comparar distintas pautas de analgesia. Papel de la dexametasona en el inicio precoz del tratamiento.

Material y método: Se revisan 7 crisis vasoclusivas en 3 pacientes afectados de distintas formas de drepanocitosis incluyendo dentro de ellas crisis torácicas, secuestro esplénico, crisis articulares, de manos y pies, genitales, abdominales y crisis generalizadas.

Descripción: Encontramos distintos fenotipos y formas clínicas. Estudio hematológico: hemoglobina al ingreso, tendencia de valores de hemoglobina, transfusión de sangre, exanguinotransfusiones. Estudio de sedoanalgesia: AINE, metamizol, uso de mórnicos y optimizar dosis en perfusión más altas llegando hasta 100 µg/kg/h. Papel del fentanilo en parches cutáneos para

el *weaning* de las infusiones de cloruro mórnico. Estudio inflamatorio: algunos de estos pacientes son portadores durante la crisis de una "discitocinemia grave y difusa" que junto con el intenso dolor mediado por fibras A delta finas mielinizadas y fibras C no mielinizadas, perpetúa y empeora el fenómeno de falsiformación, con un papel inestimable de las citoquinas proinflamatorias IL-1, IL-6 y TNF-α, siendo el dolor el componente reinante de estos pacientes.

Conclusiones: Importancia de delimitar la topografía del dolor y la intensidad del mismo a fin de mitigarlo o abolirlo. Detectar la patogenia de las crisis. Actuación multidisciplinar sobre: dolor, inhibición de drepanoformación, prevención de nuevos episodios con hidroxiurea, empleo politerapia antimicrobiana. Utilidad glucocorticoides en las crisis por su efecto inmunomodulador.

MORFEA GENERALIZADA CON EVOLUCIÓN A ESCLEROSIS SISTÉMICA DE INICIO INFANTIL. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Rodríguez Rubio, P. García de la Peña Lefebvre,
M. Valero Expósito, P. Zurita Prada y M.L. Gámir Gámir

Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Reumatología,
Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Objetivo: Describir las características clínicas y evolución de un caso de morfea generalizada que posteriormente evolucionó hacia esclerosis sistémica cutánea difusa (EScd) de inicio infantil.

Descripción del caso: Niña de 8 años de edad que en septiembre de 1998 inició un cuadro de fiebre intermitente, astenia y esclerosis cutánea, que afectaba prácticamente a todas las áreas corporales, sin otra sintomatología acompañante. A la exploración física presentaba poliadenopatías, hepatosplenomegalia, esclerosis cutánea, con un *skin score* de 36/51, esclerodactilia y retracciones tendinosas en las manos. Las pruebas inmunológicas desvelaron la presencia de un déficit selectivo de IgA, resultando los AAN, Scl70 y anticentrómero (-). TACAR pulmonar, PFR, ecocardiograma, esofagograma, capilaroscopia y serie ósea sin hallazgos significativos. Biopsia cutánea compatible con morfea generalizada. Se inició tratamiento con corticoides a dosis altas con buena respuesta inicial.

Durante los 4 años siguientes al diagnóstico presentó empeoramiento progresivo recibiendo tratamiento con: hidroxilcloroquina, ciclosporina, metotrexato y D-penicilamina, con mejoría parcial de la sintomatología. En octubre de 2002 inicia cuadro de disnea progresiva con restricción e hipoxemia graves, objetivándose en el TACAR hallazgos compatibles con neumonitis intersticial inflamatoria y BONO. Se inició tratamiento con pulsos de ciclofosfamida con buena tolerancia y respuesta clínica hasta la actualidad.

Conclusión: Describimos un nuevo caso de EScd de inicio infantil. Nuestro caso destaca por presentar una forma de comienzo y evolución atípicas.

FIBROMA APONEURÓTICO CALCIFICANTE

N. Chozas, J. Pérez-Requena, M.A. Toledo, MD. Toledo,
I. Macías, D. Soria, R. González-Cámpora y S. García
Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

Una niña de 8 años de edad fue remitida a la consulta para valorar una tumoración del carpo y mano izquierda de 2 años de evolución. No tenía antecedentes familiares ni personales de interés y, en ese tiempo, la lesión había ido aumentando de tamaño progresivamente limitando de forma importante la función del miembro afectado. La exploración física revelaba una tumoración blanda, difusa y dolorosa, que abarcaba el dorso de la mano izquierda y se extendía, por el borde cubital del carpo, hasta la palma. En los estudios complementarios destacaba el resultado de la resonancia magnética (RM), que evidenciaba una lesión de aspecto proliferativo que rodeaba a los elementos óseos del carpo, extremo proximal de los metacarpianos, los tendones extensores 2.º a 5.º e invadía, ligeramente, la musculatura propia de la mano. Una vez extirpada la lesión, el resultado anatomopatológico de la lesión informó de una proliferación de células fusiformes con tendencia a disponerse en haces entrecruzados, con escasa atipia y un índice mitótico inferior a los 3/10 CGA. Existían zonas hialinas con células de hábito más epitelioides y calcificaciones y territorios con cartilago y con células gigantes multinucleadas. Con las técnicas inmunohistoquímicas se encontró expresión marcada de actina de músculo liso, mientras que algunas células fusiformes y las células multinucleadas expresaban KP-1. Los hallazgos histológicos eran característicos del fibroma aponeurótico calcificante, tumor muy infrecuente, típico de la infancia y de la juventud.

**FACTORES ASOCIADOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL:
ESTUDIO CASO-CONTROL**

R. Merino Muñoz, J. de Inocencio Arocena,
J. García-Consuegra Molina, R. Herruzo Cabrera
y F. Del Castillo Martín

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.
CS Estrecho de Corea. Madrid. España.

Objetivo: Identificar posibles factores asociados con las diferentes formas clínicas de artritis idiopática juvenil (AIJ).

Métodos: Los casos eran 94 pacientes y los controles 299 niños antes de intervenciones quirúrgicas. Las variables se obtuvieron del registro de AIJ, de la prevalencia de 9 microorganismos y de las respuestas a un cuestionario que incluía historia familiar e información de los padres y la vivienda. Las variables que en el análisis univariante diferenciaban casos y controles ($p < 0,05$) entraron en el análisis multivariante. Las variables significativas en el análisis multivariante se consideraron factores asociados. El efecto se expresó como *odds ratio* (OR) con un intervalo de confianza (IC) del 95%. Se realizaron tres análisis: el primero con todos los datos, el segundo después de equiparar por edad y sexo y el tercero excluyendo los controles con infecciones reiteradas de vías respiratorias superiores.

Resultados: Los factores asociados en los tres análisis fueron similares. Se especifican los resultados del primero. La AIJ pau-

ciarticular persistente se asoció con sexo femenino (OR, 6,1; IC 95%, 1,8-21; $p = 0,004$) y como factor de protección con la presencia de IgG frente al antígeno de la cápside del virus de Epstein-Barr (OR, 0,3; IC 95%, 0,1-0,9; $p = 0,04$), AIJ pauciarticular extendida con IgG frente a parvovirus B19 (OR, 17; IC 95%, 2-144; $p = 0,009$); AIJ poliarticular factor reumatoide (-) con IgG frente al antígeno de la cápside del virus de Epstein-Barr (OR, 7; IC 95%, 1,2-43; $p = 0,03$) y Espondiloartropatía con la edad (OR, 1,4 IC 95%, 1,1-1,7; $p = 0,002$) con la existencia de un familiar de primer o segundo grado con enfermedad relacionada con HLA-B27 (OR, 92; IC 95%, 9-977; $p = 0,0002$) y con la ocupación materna de ama de casa (OR, 0,1; IC 95%, 0,01-0,8; $p = 0,03$), siendo este último factor de protección.

Conclusiones: Los factores asociados con cada forma clínica de AIJ fueron diferentes. Estos resultados deben considerarse preliminares, porque se desconoce el momento de exposición a algunos de los factores.

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL Y UVEÍTIS ANTERIOR CRÓNICA

C.O. Sánchez González, S. Rodríguez Rubio, N. Vázquez Fuentes,
A. Bardal Ruiz, P. Zurita Prada y M.L. Gámir Gámir

Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Reumatología.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Objetivo: Analizar la frecuencia de uveítis anterior crónica (UAC) en pacientes con artritis idiopática juvenil (AIJ) de inicio oligoarticular según clasificación ILAR, los factores predictivos del desarrollo de la misma, características clínicas y evolutivas.

Método: Estudio descriptivo de pacientes que presentaron UAC en un grupo de 223 niños diagnosticados de AIJ en nuestro hospital, entre marzo de 1978 y marzo de 2003, con un tiempo mínimo de evolución de la enfermedad de 6 meses.

Resultados: De 223 pacientes diagnosticados de AIJ (96 niños y 127 niñas), 96 (43,05%), fueron de inicio oligoarticular (18 niños y 78 niñas), con una edad media al comienzo de la enfermedad de 5,16 años. En las AIJ oligoarticulares, 17 pacientes (todas niñas), presentaron UAC (prevalencia 17,7%), afectándose 28 ojos. Los 17 pacientes presentaban factor reumatoide (FR) positivo, y 15 tenían anticuerpos antinucleares (ANA) positivos. El tipaje HLA-DR5 se objetivó en 6/14 UAC. La edad media al comienzo de la afección articular fue de 2,83 años, la edad media al diagnóstico de la afección ocular de 7,66 años y el tiempo medio transcurrido entre el comienzo de los síntomas articulares y oculares fue de 6,25 años. En 4 casos el diagnóstico de UAC precedió al de AIJ. En el 76% de los casos aparecieron complicaciones. Otros 5 pacientes presentaron UAC (9,87% UAC en AIJ:22/223).

Conclusiones: La UAC es más prevalente en AIJ oligoarticular. Son factores predictivos del desarrollo de UAC: sexo femenino, edad de inicio precoz de la enfermedad, ANA positivos y HLA-DR5. Podría ser un factor protector la positividad de FR. La UAC es una grave complicación de la AIJ que ensombrece el pronóstico de la enfermedad.

UN NUEVO PATRÓN DE ASOCIACIÓN DE SÍNDROME DE TURNER Y ARTRITIS JUVENIL

P. Galán del Río, J. Álvarez Pitti, R. Lamarca Gay y MJ. Rúa Elorduy

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

El Síndrome de Turner (ST) se asocia con cierta frecuencia a enfermedades autoinmunes. Recientemente se ha descrito la asociación entre ST y artritis. Los patrones de inflamación poliarticular u oligoarticular son similares a los de la artritis idiopática juvenil, aunque su probable relación etiológica con la alteración cromosómica del ST nos haría hablar prudentemente de artritis juvenil. Describimos una paciente con ST y artritis periódica con fiebre y exantema.

Caso clínico: Paciente de 4 años diagnosticada prenatalmente de ST (mosaico). Desde antes de los 2 años se habían objetivado episodios cada 2/3 meses de inflamación articular en rodillas con resolución completa. Durante la evolución se afectan tobillos, codos y columna cervical, siendo los brotes más frecuentes y no remitiendo completamente la afectación articular. Asocia fiebre, decaimiento y exantema. *Exploración:* limitación de flexoextensión de codos (flexo 10°) y de rodillas, mayor en la derecha (talón-nalga = 5 cm). Edema suprarrotuliano bilateral. Durante 2 meses en tratamiento con ibuprofeno se constatan varios episodios autolimitados de poliartritis, fiebre y exantema pruriginoso. *Pruebas:* Hemograma: Hb, 10; Hcto: 31%; ANA y FR, negativos; bioquímica y VSG, normales; PCR, 5,5; IgD, normal. Ecografía de rodillas: hipertrofia sinovial de bolsas suprarrotulianas. Radiografía: no erosiones óseas. Estudio de genes *TNFRSF1A*, *MVK*, *CIAS-1* y *MEFV*: no existen mutaciones. Proteína sérica del amiloide SAA-1: genotipo alfa/alfa. *Evolución:* 6 meses asintomática tras tratamiento con triamcinolona intraarticular, metotrexato, ibuprofeno y fisioterapia.

Comentarios: Este caso aporta una nueva forma de artritis asociada a ST, similar en su asociación a fiebre y exantema a otros síndromes periódicos conocidos. La presencia de genotipo alfa/alfa es de alta susceptibilidad para desarrollo de amiloidosis. Nos planteamos si esta condición no descrita en la literatura es casual o tiene una relación genética con el desarrollo del síndrome inflamatorio, dadas sus características peculiares.

VALORACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL EN UNA POBLACIÓN CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. RESULTADOS PRELIMINARES

A. Moráis López^a, R. Lama More^a, J. García-Consuegra Molina^b y R. Merino Muñoz^b

Unidades de ^aNutrición y ^bReumatología Pediátricas. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: Los niños con artritis idiopática juvenil (AIJ) pueden presentar malnutrición de origen multifactorial, pudiendo ser susceptibles de intervención nutricional.

Objetivo: Presentar los resultados preliminares del estudio nutricional de una población pediátrica con AIJ.

Material y métodos: De los 91 niños atendidos durante 12 meses con diagnóstico de AIJ, con seguimiento de un año

(42,9%, pauciarticular; 26,4%, poliarticular; 19,8%, sistémica y 11%, otras). Determinación de grado y tiempo de actividad, dosis de corticoides, velocidad de crecimiento (VC) y valoración nutricional completa. Análisis estadístico con SPSS 10.0.

Resultados: Tiempo medio de actividad en el año de seguimiento: $6,16 \pm 0,51$ meses. Corticoterapia en el 68,1% de los niños. El 18,68% presentó VC disminuida, siendo menor en el grupo de afectación sistémica y el tratado con corticoides ($p < 0,01$). El 11,2% presentó un peso disminuido para su talla y los valores medios de composición corporal estuvieron en límites normales, con gran dispersión en la grasa y el agua extracelular. El gasto energético estuvo disminuido con respecto a la normalidad ($86,77 \pm 1,34\%$). Las calorías ingeridas cubrieron las necesidades, aunque con elevada proporción proteica. La retención nitrogenada guardó relación con las proteínas ($r = 0,3$; $p < 0,01$) y calorías totales ingeridas ($r = 0,6$; $p < 0,001$).

Conclusiones: 1. La menor VC correspondió a la forma sistémica y al grupo tratado con corticoides. 2. La mayoría presentó un peso adecuado para su talla, pero los corticoides pueden alterar la grasa y agua corporal, dificultando esta interpretación. 3. La ingesta fue aceptable, pero el gasto estuvo disminuido, pudiendo influir en una menor VC.

DERMATOMIOSITIS JUVENIL AMIOPÁTICA

S.R. Machín García, B. Martínez Pineda, J.C. Quevedo Abeledo y F. Díaz González

Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

Introducción: La dermatomiositis juvenil es una de las miopatías inflamatorias idiopáticas de la infancia, si bien hay presentaciones de esta enfermedad que no son típicas como ocurre en el siguiente caso.

Paciente mujer de 14 años de edad sin antecedentes personales o familiares de interés, que comienza 6 meses previos al ingreso con un edema palpebral y periorbitario bilateral. Posteriormente aparecen lesiones cutáneas peribucales, aftas y en los días previos al ingreso hipertermia termometrada de hasta 39 °C.

A su ingreso presenta temperatura 39,5 °C, PA 90/50, FC 103 lat./min, facies edematosa con edema palpebral y periorbitario, ulceraciones en los labios, faringe hiperémica. No presenta otras alteraciones.

Pruebas complementarias: Hemograma donde destacaba: hemoglobina, 9,9 g/dl con hematocrito, 28,7. Leucocitos, 2.800 mm^3 (54% neutrófilos; 35% linfocitos). Plaquetas $129.000/\text{mm}^3$; VSG 26 mm/h.

Bioquímica con los siguientes hallazgos: GOT, 228 U/l; GPT, 95 U/l; CK-NAC, 1.915 U/l; LDH, 1.496 U/l.

Comentario: Ingresa en el servicio de hematología por la pancitopenia descubierta y ante los hallazgos de la bioquímica, la sintomatología y la ausencia de alteraciones en el aspirado de médula ósea se traslada a nuestro servicio de reumatología. Se le realizan nuevas pruebas, encontrándose claros indicios de enfermedad inflamatoria muscular sin causa aparente, lo que se ratifica mediante biopsia muscular compatible con dermatomio-

sitis. Se inició tratamiento corticoideo a dosis de 1 mg/kg/24 h con respuesta favorable.

Conclusión: La dermatomiositis juvenil es una enfermedad infrecuente y aún más su presentación con alteraciones analíticas, electromiopáticas y biopsia características pero sin sintomatología muscular alguna.

CHLAMYDIA PSITTACI COMO DESENCADENANTE DE ARTRITIS REACTIVA

A. Siles Sánchez-Manjavacas, A. López Escobar, Y. Lage Alfranca, S. Quevedo Teruel y R. Díaz-Delgado Peñas

Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Introducción: La etiopatogenia de la artritis reactiva (ARe) es un proceso complejo en el que están implicados agentes infecciosos y mediadores inmunológicos. Existen casos descritos en la literatura de ARe producida por *Chlamydia psittaci*, aunque su prevalencia es desconocida.

Caso clínico: Niña de 10 años que acude por dolor y tumefacción de rodilla izquierda de 48 h de evolución. Afebril. A la exploración se aprecia tumefacción y dolor a la palpación de la cara lateral de la rótula y cóndilo externo femoral, con limitación de la movilidad. El resto de la exploración física, normal. No antecedentes de traumatismo previo ni procesos infecciosos del tracto respiratorio, genitourinario o gastrointestinal. No antecedentes familiares de interés para el caso.

Exploraciones complementarias: Hemograma, Hitachi, PCR, VSG, ANA, FR e Ig, normales. HLA-B27 negativo. Serología IgM positiva para *C. psittaci*. Radiografía de rodilla y gammagrafía ósea, normales. Ecografía de rodilla: mínimo derrame en bursa suprapatelar sin signos de sinovitis.

Tras 3 meses de tratamiento con AINE persiste gonalgia izquierda que requiere tratamiento con corticoides intraarticulares. Ha presentado un episodio autolimitado de tendinitis aquilea, con buena evolución global hasta el momento actual.

Discusión: Dado el curso natural y el solapamiento clínico de las diferentes formas de espondiloartropatías, nuestro diagnóstico puede evolucionar según el curso clínico de la paciente.

El abordaje terapéutico puede resultar controvertido debido a los escasos estudios a largo plazo disponibles en la población infantil.

HEMARTROS RECIDIVANTE E HIPERMOVILIDAD. ASOCIACIÓN CON ARTRITIS REACTIVA. ¿HALLAZGO CASUAL?

A. López Escobar, A. Siles Sánchez-Manjavacas, S. Quevedo Teruel, Y. Lage Alfranca y R. Díaz-Delgado Peñas
Servicio de Pediatría. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Introducción: El síndrome benigno de hipermovilidad articular se asume tras descartar otros cuadros específicos: Ehlers-Danlos, Marfan, etc. Ocasionalmente asocia rótula hiper móvil aunque no sea uno de los criterios clásicos.

Objetivos: Remarcar la importancia del seguimiento de estos niños.

Material: Se presenta el caso de un niño con antecedentes personales de artritis reactiva en rodilla derecha a los 6 años y medio de edad con estudio serológico, microbiológico e inmunológico negativo. En ese momento presentaba dos criterios de hipermovilidad articular: pulgares y *genu recurvatum*.

A los 8 años presentó tumefacción de rodilla derecha, realizándose artrocentesis en la que se evacuan 150 ml de sangre. Posteriormente precisó una nueva evacuación con idéntica extracción de hemartros. Los estudios serológico, microbiológico, inmunológico, de coagulación y de imagen mediante RM fueron normales.

Conclusiones: Los procesos inflamatorios articulares podrían influir en el desarrollo posterior de patología articular. Estos niños que presentan hipermovilidad articular precisan seguimiento por parte de los pediatras para prevenir y tratar las posibles asociaciones (talalgias, síndrome doloroso localizado) que pueden afectar a su vida cotidiana o deportiva.

HIPERHIDROSIS PALMAR. UN SORPRENDENTE MOTIVO DE CONSULTA EN REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

R. Díaz-Delgado Peñas, C. Vela Valdecabres, S. Fernández Fernández, A. López Escobar y C. Calvo Rey

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Objetivo: Reseñar la hiperhidrosis palmar grave, su forma de presentación las novedades terapéuticas.

Material y métodos: Se presentan 3 pacientes de 12, 14 y 13 años de edad con diferentes motivos de consulta que refieren en la anamnesis una grave sudoración que afecta fundamentalmente a las palmas de las manos. Los motivos principales de consulta fueron fenómeno Raynaud-like en un caso, síndrome de dolor musculoesquelético difuso en el segundo y espondiloartropatía indiferenciada el tercero. Tienen en común el sexo femenino y la presencia de disfunción psicosocial en dos de las niñas.

Los estudios reumatológicos para descartar conectivopatía han resultado negativos en dos de ellas (fenómeno de Raynaud y síndrome de dolor musculoesquelético difuso), existiendo en el caso de sospecha de espondiloartropatía evidencia de antecedente de artritis de rodilla, supuestamente reactiva, con entesitis y signos y síntomas de sacroileítis sin expresión radiológica.

Lo llamativo de la hiperhidrosis hace que revisemos esta condición y su asociación con cuadros difusos más que con el bien definido síndrome doloroso idiopático localizado tipo 1 (espectro de distrofia simpático refleja). La bilateralidad, lo "invalidante" de la sintomatología, induce a revisar las últimas novedades terapéutica: antitranspirante, cloruro de aluminio, anticolinérgicos y, fundamentalmente, iontoforesis, tratamiento farmacológico intralesional con toxina botulínica y, por su efectividad, el bloqueo ganglionar con un 95% de éxitos a medio y largo plazo.

El fracaso de las medidas cosméticas y farmacológicas obligó a la remisión a cirugía torácica para bloqueo ganglionar con éxito.

FIBRODISPLASIA ÓSEA PROGRESIVA (ENFERMEDAD DE MUNCHMEYER): A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Bances del Castillo, F. J. Gómez-Reino Carnota y M. Rasero Ponferrada

Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicios de Rehabilitación y Radiología. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: La fibrodisplasia ósea progresiva (FOP) es una rara e incapacitante enfermedad genética del tejido conjuntivo que se caracteriza por anomalías malformativas en el primer dedo de los pies y por progresiva osificación heterotópica de ligamentos, tendones, fascias y músculos estriados. Puede heredarse como un trastorno autosómico dominante o surgir como mutación espontánea con penetración completa, pero de expresión variable.

Caso clínico: Varón de 24 años con padres no afectados y abuelo paterno con acortamiento bilateral del primer metatarsiano. Presentaba *hallux valgus* bilateral y acortamiento del dedo gordo de los pies al nacimiento y, desde los 6 años, zonas induradas en mano izquierda, región lateral del cuello, espalda y posteriormente extremidades superiores e inferiores que han provocado asimetrías notables de algunas zonas del cuerpo, cifoscoliosis y rigidez de la caja torácica. También presenta importante afectación de la musculatura masticatoria con casi imposibilidad para abrir la boca. Se realizó estudio bioquímico completo que incluía la determinación de calcio y fósforo en orina y fosfatasa alcalina con resultados normales. Aportamos imágenes radiológicas y de RM características.

Se ha administrado tratamiento farmacológico (etidronato y corticoides) con escaso éxito y presenta actualmente importantes limitaciones articulares y un patrón restrictivo pulmonar grave como consecuencia de su enfermedad.

Comentarios: El diagnóstico de la FOP se basa en los hallazgos clínicos y de imagen. No existe tratamiento eficaz, aunque se ha recomendado la administración de etidronato y recientemente la isotretinoína.

PRESENCIA DE ANTICUERPOS TIPO ANCA EN RELACIÓN A UN CASO DE PATOLOGÍA RENOPULMONAR PEDIÁTRICA

S. Gala Peralta, G. Claret Teruel, J.B. Ros y E. González

Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic. Barcelona. España.

Objetivo: Descripción de un caso clínico referente a patología renopulmonar con presencia de c-ANCA positivos.

Descripción del caso clínico: Paciente de 5 años de edad y raza blanca que presenta cuadro de una semana de evolución de fiebre alta con tos seca y disnea de medianos esfuerzos. A la exploración física destaca distrés respiratorio grave, ingurgitación venosa y hepatomegalia. En la radiografía de tórax se objetiva patrón intersticial bilateral y cardiomegalia. Se orienta como derrame pericárdico y taponamiento cardíaco y se realiza pericardiocentesis con líquido tipo exudado con cultivo negativo, ADA 4,2 mg/dl y citología sin evidenciar células tumorales. En sedimento de orina aparece hematuria y proteinuria, serologías reumatológicas con C-ANCA, FR, anticoagulante lúpico positivos (anticuerpos anti-MBG y ANA negativos). En la biopsia

renal se observa proliferación mesangial con depósitos granulares de IgG en pared capilar. Se orientó el cuadro como vasculitis sistémica con predominio de afectación renopulmonar y se inicia metilprednisolona con excelente respuesta clinicoradiológica con desaparición de la proteinuria al alta.

Comentarios: El síndrome renopulmonar (antes conocido como síndrome de Goodpasture) engloba diferentes entidades con distintos mecanismos fisiopatológicos y una misma expresión clínica: hemorragia pulmonar y glomerulonefritis. La presencia de C-ANCA orienta a vasculitis sistémica con predominio renopulmonar indicativa de poliangeítis microangiopática, descartando enfermedad de Goodpasture por ser anti-MBG negativos, el LES por no cumplir criterios diagnósticos y la enfermedad de Wegener por la escasa afectación de vía aérea superior.

SÍNDROME DEL PULMÓN MENGUANTE Y LUPUS EREMATOSO SISTÉMICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

I. Orellana Díaz, M. de la Serna Martínez, M.C. Martínez Carrasco, R. Merino Muñoz y J. García-Consuegra Molina

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

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) puede afectar a todos los componentes del aparato respiratorio, siendo el síndrome del pulmón menguante una rara complicación.

Descripción de la paciente: Niña que a los 10 años de edad, en junio de 1996, fue diagnosticada de LES (hematuria, cilindruuria, linfopenia, hipocomplementemia, ANA, anti-ADN y anti-Ro positivos) con glomerulonefritis grado II de la OMS en la biopsia renal. Comenzó tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día. En su evolución presentó agudizaciones con poliartritis grave, proteinuria, exantema malar y *livedo reticularis*, que precisaron ajuste de la dosis de corticoides, añadiéndose hidroxycloquina e inmunosupresores (metotrexato o azatioprina).

En enero de 2002, a los 17 años, estando en tratamiento con 7,5 mg/48 h de prednisona, hidroxycloquina y metotrexato, y sin otros síntomas de afectación lúpica, comenzó con anorexia, pérdida de peso, disnea de medianos esfuerzos y tos, encontrándose en la exploración física hipoventilación en bases pulmonares. La radiografía de tórax mostró disminución de los campos pulmonares, con elevación de hemidiafragmas. Las pruebas de función respiratoria pusieron de manifiesto un patrón restrictivo grave con una capacidad vital forzada (FVC) de 36 %, que empeoraba tras los broncodilatadores, y reducción de la fuerza muscular espiratoria. La transferencia de CO fue normal. Fue diagnosticada de síndrome de pulmón menguante en el contexto del LES. Se trató con bolos IV de corticoides con escasa mejoría, por lo que se aumentó la dosis diaria de prednisona oral a 40 mg y se sustituyó el metotrexato por micofenolato. Al año está asintomática, aunque persiste un trastorno restrictivo leve, con FVC de 75 %.

Comentarios: A pesar de su escasa frecuencia, el síndrome del pulmón menguante es un diagnóstico a tener en cuenta en los pacientes con LES, para diferenciarlo de otros cuadros y tratarlo de modo adecuado.

INFECCIONES MUSCULOSQUELÉTICAS POCO FRECUENTES EN LA INFANCIA

M.J. Lirola Cruz, M.J. Sánchez Álvarez, V. García Bernabeu, R. Barriga Beltrán y A. Carmona Martínez
Instituto Hispalense de Pediatría. Sevilla. España.

Introducción: La enfermedad infecciosa musculoesquelética, sin llegar a ser cotidiana, puede suponer entre un 4 y un 18% de la patología atendida en una unidad o consulta de reumatología pediátrica. Se presentan 3 casos poco frecuentes.

Caso 1. Niña 10 meses con dolor a la movilización de pierna izquierda, negación a la sedestación y bipedestación y fiebre intermitente de una semana. Ligero aumento de PCR y VSG. Radiografía, ECO y gammagrafía ósea sin hallazgos. RM: discitis (L5-S1) y osteomielitis en S1.

Caso 2. Niño 27 meses con tumefacción y dolor de rodilla derecha desde hacía 36 h. Cojera los 2-3 días antes. Varicela 8 días antes con fiebre alta los primeros 5 días, lesiones en planta de pie derecho. Discreta elevación de PCR, en ECO engrosamiento de tejidos blandos sin existir derrame articular. En la gammagrafía hipercaptación de partes blandas. RM: osteomielitis en metafisis distal de fémur con afectación de la musculatura de vasto interno.

Caso 3. Niño 4 años. Fiebre alta y cojera izquierda con aumento de consistencia dolorosa a nivel de raíz de muslo, sin calor ni rubor. Leucocitosis moderada con neutrofilia y PCR muy elevada. ECO caderas: proceso inflamatorio o infeccioso de la musculatura inguinopélvica con imagen redondeada en el seno de obturador externo compatible con hematoma o absceso. En la RM se confirma la afectación de obturadores interno y externo y origen de abductores.

Comentario: El diagnóstico de la enfermedad que se presenta requiere un alto índice de sospecha, dada la frecuente ausencia de signos clínicos específicos, además de la superposición de éstos con los de otros procesos más frecuentes. Las pruebas de imagen ayudarán a establecer este diagnóstico.

DOLOR MUSCULOSQUELÉTICO EN LA CONSULTA DE PEDIATRÍA

A. Siles, S. Manjavacas, C. Calvo Rey, M.P. Collado, R. Díaz Delgado y M. Crespo

Unidad de Reumatología Infantil. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Introducción: El dolor musculoesquelético (DME) es una enfermedad que afecta al 7-15% de los niños en edad escolar.

Objetivos: Conocer las características clínicas y la aproximación diagnóstica de los pacientes remitidos por DME a una consulta hospitalaria conjunta de pediatría general y reumatología.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los niños de 2-15 años valorados durante un período de 6 meses. Se analizaron edad, sexo, características clínicas, tratamiento previo recibido y exploraciones complementarias.

Resultados: Presentaron enfermedad reumatológica 40 pacientes (2,2%) de los 1.824 atendidos durante el período de estudio, consultando por DME 15 pacientes (0,8). Se excluyeron 2 casos atribuibles a una AIJ y a una artritis reactiva por *Yersinia*.

De los 13 restantes, el 61,5% eran varones y la edad media fue de 9,15 años, siendo el 62,3% mayores de 8 años. El tiempo de evolución hasta acudir a la consulta fue variable, con una media de 10,6 meses. Las localizaciones más frecuentes fueron rodillas (50%), tobillos (18,75%), región lumbar (18%), caderas (6%) y talones (6%).

Se establecieron cinco grupos etiológicos: dolor postraumático (n = 1), osteocondritis (n = 2), dolor mecánico (n = 2), artralgias inespecíficas (n = 7) y dolor difuso pendiente de filiar (n = 1). Tres de los pacientes presentaban otra sintomatología asociada (cefalea, mareos y dolor abdominal recurrente). El 77% había recibido AINE. Las exploraciones complementarias fueron siempre normales.

Comentarios: El DME es una entidad relativamente frecuente, casi siempre de etiología benigna. Un anamnesis detallada y una exploración física pueden ser suficientes para establecer el diagnóstico.

RESOLUCIÓN DE UN CASO DE PIOMIOSITIS PARAVERTEBRAL COMPLICADA CON TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO EXCLUSIVO

A. Méndez Echevarría, F. Baquero Artigao, R. Velázquez Fragua, R. Merino Muñoz, J. García-Consuegra y A. Jordán

Servicios de Infecciosos y de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

Caso clínico: Varón de 8 años que ingresa por dolor lumbar e inguinal derecho de 2 días de evolución. Refiere traumatismo sobre región sacrococcígea 4 días antes. Presenta dolor intenso a la palpación lumbosacra y extensión de caderas. En la analítica se observa leucocitosis y PCR de 114 mg/l. Serologías para *Mycoplasma*, *Brucella*, *Borrelia* y Mantoux negativos. Urocultivo estéril. Ecografía de caderas, gammagrafía ósea, ecografía abdominal, radiografía de tórax, ecocardiograma, punción de médula ósea y TC abdominal sin alteraciones. Durante su ingreso comienza con fiebre, aumento del dolor y de la impotencia funcional y parestesias en miembros inferiores. En la RM de región dorsolumbar se evidenciaron múltiples abscesos paravertebrales y en ambos psoas, con posible extensión epidural, diagnosticándose como piomiositis primaria. En los hemocultivos se aisló *Staphylococcus aureus*. Se realizó estudio inmunológico completo que fue normal. Se inició tratamiento con cloxacilina y clindamicina por vía intravenosa durante 4 semanas. Una nueva RM demostró entonces una llamativa disminución de los abscesos, por lo que se continuó el tratamiento vía oral hasta completar 8 semanas. Actualmente el paciente se encuentra asintomático tras 2 meses de resolución del proceso.

Conclusiones: La piomiositis primaria es poco frecuente en nuestro medio. En pacientes sanos el antecedente traumático es el factor predisponente más habitual. El diagnóstico temprano es difícil y con frecuencia se realiza en fases evolucionadas. Aunque el tratamiento habitual incluye el drenaje de las colecciones, la antibioticoterapia exclusiva resultó eficaz en nuestro paciente, por lo que debe considerarse en abscesos múltiples o de difícil abordaje.

SÍNDROMES LINFOPROLIFERATIVOS EN ENFERMEDADES REUMÁTICAS EN EDAD PEDIÁTRICA.

PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

M. de la Serna Martínez^a, I. Orellana Díaz^a, M.C. Castillo Torres^b, R. Merino Muñoz^a y J. García-Consuegra Molina^a

^aUnidad de Reumatología Pediátrica. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción: Los síndromes linfoproliferativos son poco frecuentes en niños con enfermedades reumáticas. Aquí se describen 2 pacientes que desarrollaron un linfoma en el curso de su enfermedad.

Caso 1. Niña diagnosticada de artritis idiopática juvenil (AIJ) de comienzo sistémico a los 10 años. La enfermedad siguió un curso poliarticular y requirió tratamiento con prednisona (dosis acumulada de 8.670 mg) y metotrexato (dosis acumulada de 3.070 mg). A los 6 años de evolución, en 1996, desarrolló un tumor linfoide asociado a mucosas (MALT) en parótida derecha. Se suspendió la administración de metotrexato y se realizó escisión quirúrgica seguida de radioterapia local. La evolución ha sido favorable.

Caso 2. Niño diagnosticado de lupus eritematoso sistémico (LES) a los 9 años de edad, tratado con prednisona e hidroxilcloroquina, que más tarde presentó un síndrome constitucional, una glomerulonefritis proliferativa focal tipo III de la OMS y una vasculitis cutánea ulcerativa precisando para su control dosis elevadas de prednisona, ocho bolos intravenosos de ciclofosfamida, y azatioprina durante 2 años. En ausencia de actividad y sin tratamiento inmunosupresor, 9 años después del comienzo del LES, desarrolló en 1999 un linfoma de Hodgkin que fue tratado con quimioterapia y radioterapia local. En la actualidad se encuentra en remisión de los dos procesos.

Comentarios: Los pacientes con enfermedades reumáticas pediátricas deben ser evaluados cuidadosamente, porque tienen cierto riesgo de presentar síndromes linfoproliferativos.

UN CASO INTRIGANTE DE POLISEROSITIS RECURRENTE

T. Caldeira, I. Carvalho y L. Rodrigues

Servicio de Pediatría. Centro Hospitalario de Vila Nova de Gaia. Portugal.

Introducción: Se presenta el caso de una niña de 10 años ingresada en nuestro hospital por presentar poliserositis e historia de pérdida de peso, astenia y anorexia de 3 semanas de evolución.

Resultados: Se mostró anemia normocítica normocrómica y elevación de la proteína C reactiva y velocidad de sedimentación. Fueron excluidos: hipotiroidismo subclínico, enfermedades autoinmunes del tejido conjuntivo, enfermedades linfomieloproliferativas o virales, VIH, tumores o metástasis y fiebre mediterránea familiar. Los exámenes de imagen (radiografía torácica, ecocardiograma, ecografía abdominal, TC y RM toracoabdominales) evidenciaron derrame pleural bilateral, pericárdico y peritoneal. La prueba de Mantoux y la pesquisa de bacilo de Koch (BK) por *polymerase chain-reaction* (PCR), examen directo y cultivo en el jugo gástrico, líquido pleural, peritoneal, lavado broncoalveolar y biopsia pleural han sido negativas. El aspirado

de médula ósea fue normal. El examen anatomopatológico de la pleura y pulmón reveló "proceso inflamatorio crónico exuberante". No obstante, el tratamiento instituido (antibióticos, corticoides, indometacina, metotrexato, colchicina e inmunoglobulina) se verificaron diversas recurrencias de la poliserositis, con necesidad de drenajes pleurales repetidos, culminando en pleurectomía parietal y decorticación pulmonar izquierda. Por verificarse un gran aumento de líquido intraabdominal ha sido iniciada prueba terapéutica con antituberculosos, quedando la niña asintomática y sin nuevas recurrencias.

Conclusión: A pesar de que la terapéutica antibacilar ha sido seguida de remisión completa, la sospecha diagnóstica permanece.

SÍNDROME DE LA MANO DIABÉTICA

T. Caldeira, A. Flores Lopes y L. Rodrigues

Servicio de Pediatría. Centro Hospitalario de Vila Nova de Gaia. Portugal.

La quiroartropatía diabética o síndrome de la mano diabética es una complicación reumatológica que ocurre en el 8-10% de los pacientes con diabetes mellitus tipo 1 de larga duración. Su patogenia no es completamente conocida, probablemente relacionada con la hiperglucemia y la glucosilación no enzimática de las proteínas del colágeno. Cuando se manifiesta, existen ya otras complicaciones microvasculares (retinopatía, nefropatía o neuropatía). Es normalmente indolora; el paciente se queja sólo cuando presenta deformidad e incapacidad para juntar las manos (señal de oración).

Los autores presentan el caso de una adolescente de 14 años con antecedentes de DMID desde los 3 años, observada en consulta de reumatología pediátrica en junio de 2003. Se trata de una paciente procedente de un nivel socioeconómico bajo, poco cumplidora, con mal control metabólico, que presentaba, hacía cerca de 15 meses, limitación de la extensión de los dedos de las manos, con piel espesada, rígida, lisa y brillante, sin dolor o señales inflamatorias articulares.

Del estudio analítico se destaca: hemoglobina Alc 12,5% (abril 2003) y microalbuminuria 54,3 mg/l (junio 2003), por lo que inició terapéutica con captopril. Fue orientada para medicina física y rehabilitación.

En conclusión, se presenta este caso por ser una patología rara en la edad pediátrica y que puede ser una señal de alerta para la presencia de otras complicaciones microangiopáticas.

FALLO MULTIORGÁNICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ENFERMEDAD INMUNOLÓGICA

R. de Luca, T. Caldeira, C. Costa, F. Cardoso Rodrigues y L. Rodrigues

Servicio de Pediatría. Centro Hospitalario de Vila Nova de Gaia. Portugal.

Los autores presentan el caso clínico de Bruna C.A., ingresada a los 14 años en nuestro hospital por fiebre (40 °C), postración, vómitos y diarrea. Se trataba de una adolescente que había iniciado 2 años antes fenómeno de Raynaud y rash malar después de exposición solar. También refería astenia, anorexia, dolor

muscular en miembros y artralgiyas de los puños de 4 meses de evolución.

Al ingreso presentaba hiperemia conjuntival y fotofobia, fenómeno de Raynaud, *livedo reticularis* de los miembros inferiores, y dedos de las manos "en salchicha". El estudio analítico inicial reveló compromiso renal (urea, 144 mg/dl; creatinina, 2,5 mg/dl), hepático (TGO, 1.094 U/l; TGP, 1.152 U/l; GGT, 94 U/l; FA, 123 U/l; aPTTm 71,8 s [control 39%]; fibrinógeno, 66 mg/dl; INR, 2,27), muscular (CPK, 4.194 U/l; LDH, 7.131 U/l) y hematológico (anemia y trombocitopenia). Del estudio inmunológico realizado destacan: C3 y C4 disminuidos; anticuerpos anticardiolipina IgM positivos; título ANA > 1/1.280, patrón moteado y anti-RNP positivo, compatible con enfermedad mixta del tejido conjuntivo.

Se administraron 3 bolos de metilprednisolona, con excelente respuesta clínica y analítica. Inició prednisolona oral, que aún mantiene. Actualmente sólo presenta un ligero empeoramiento de los fenómenos de Raynaud.

Los autores presentan este caso por tratarse de una entidad clínica rara en edad pediátrica y tampoco es frecuente el modo de presentación con compromiso sistémico multiorgánico.

DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LAS AFTAS RECURRENTES DESDE ATENCIÓN PRIMARIA

E. Andreu, Alapont, I. Calvo Penadés y M.D. Basagoiti Bilbao
Centro de Salud de Quart de Poblet. Unidad de Reumatología Pediátrica.
Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

Las aftas orales son un motivo de consulta frecuente y benigno en atención primaria (AP) pediátrica, cuya recurrencia debe hacer pensar en una etiología autoinmune.

Objetivos: 1. Determinar la prevalencia de aftas recurrentes (AR) en AP. 2. Describir la clínica asociada. 3. Orientar su probable etiología desde AP.

Métodos: Estudio prospectivo realizado en dos consultas de un centro de salud periurbano durante el año 2001 (población atendida: 1.650 niños). Criterios de inclusión: niños entre 2 y 14 años con aftas recurrentes (más de 3 episodios/año) tras descartar causa carencial. Las consultas se clasificaron en primarias o secundarias (si ésta surgía durante la evaluación por otro motivo). Se aplicó un protocolo de estudio.

Resultados: Durante este período 68 (38 M/30 V) de las 12.014 consultas (65% secundarias) atendidas fueron por AR (prevalencia 0,61%), visitándose un niño cada 8 días por este motivo. Edad media: $9 \pm 2,4$ años. Antecedentes familiares de autoinmunidad en 55% y de aftas en 35%. Manifestaciones sistémicas asociadas: artralgiyas, 50%; artritis, 9%; mialgiyas, 14%; entesitis, 9%; cutáneas, 73%; oculares, 26%; digestivas, 29%; genitales, 20%. Se remitieron a estudio 12 casos ante la sospecha de: enfermedad de Behçet, síndrome antifosfolípido, enfermedad mixta del tejido conjuntivo, artritis reactiva, idiopática juvenil y espondiloartropatía. Tratamiento: antiséptico local, 100%; corticoides tópicos, 76%; AINE oral, 53%. En 14 casos (47%) quedaron cicatriciales.

Conclusiones: Es importante el estudio desde AP de una enfermedad rara y poco caracterizada como las AR, resaltando el

papel del pediatra en la detección clínica de enfermedades autoinmunes.

ESCLERODERMIA EN LA INFANCIA: VARIABILIDAD EN SUS FORMAS DE PRESENTACIÓN

L. Lacruz Pérez^a, S. Vilanova^a, A. Martín^b, F. Ferrés Serrat^a,
M.D. Rodrigo Jiménez^a y J.M. Román Piñana^a

Reumatología Pediátrica. Servicios de ^aPediatría y ^bDermatología. Hospital Universitario Son Dureta. Baleares. España.

Objetivo: Éste es un trabajo meramente descriptivo acerca de los casos de esclerodermia/escleropolimiositis controlados en la unidad de reumatología infantil de nuestro centro, centrándonos básicamente en la forma de inicio.

Caso 1. Niña de 5 años que ingresa en la UCI por presentar una miocarditis junto con edema facial. Destacan los antecedentes personales: a los 3 años de vida otro episodio de miocarditis, atribuido a una infección por *Coxiella burnetii*; varios episodios de edemas faciales, orientados como problemas alérgicos; en el estudio realizado en estos episodios previos se detectaron ANA positivos. A la exploración se constata una piel "infiltrada", con labios finos, piel de abdomen "en sal y pimienta", manos con piel indurada, dedos afilados y sin pulpejo, con lesiones vasculíticas. Se detecta, asimismo, presencia de miosis.

Caso 2. Niña de 6 años, celíaca, remitida desde dermatología por presentar una erupción cutánea recurrente, maculosa, rosada-eritematosa, que se localizaba en cuello y tronco (espalda, tórax), no pruriginosa, junto con alteraciones en manos (piel indurada, escaso pulpejo en dedos, lesiones papulosas en nudillos y sobre articulaciones interfalángicas). En analítica se detectan ANA (+) y elevación de enzimas musculares.

Caso 3. Niña de 11 años, remitida desde la consulta de neuropediatría por referir dolor en manos, con impotencia funcional y rigidez matutina. Se constata artritis en metacarpofalángicas e interfalángicas proximales, dedos afilados y piel ligeramente indurada. Se realiza todo el estudio y también presenta elevación de las enzimas musculares y unos ANA (+).

Comentarios: Únicamente se pretende dejar constancia de las diferentes formas de presentación de esta enfermedad en la infancia. Por la gravedad en su evolución, fundamentalmente cuando se manifiesta en edades tan tempranas, es fundamental realizar un diagnóstico precoz.

También resaltar la constancia en los 3 casos de las manifestaciones cutáneas, a las que siempre prestamos especial atención en nuestra especialidad.

NEUROBEHÇET: A PROPÓSITO DE UN CASO

N. Pociello Almiñana^a, N. Lasuen del Olmo^a, J.B. Ros Viladoms^a,
E. González Pascual^a y M. Pineda^b

^aServicio de Pediatría. Unidad de Reumatología. ^bServicio de Neurología. Unidad Integrada de Pediatría Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic. Barcelona. España.

Introducción: La enfermedad de Behçet (EB) en la población pediátrica es poco frecuente. Las manifestaciones neurológicas en la EB en niños son excepcionales, pero con un índice de mortalidad importante. Aunque incluye principalmente tres

tipos de complicaciones: meningitis aséptica, hipertensión intracraneal benigna y neuropatía periférica, puede presentar un amplio espectro de sintomatología neurológica.

Caso clínico: Niña de origen paquistaní de padres consanguíneos que presenta desde los 6 meses de edad episodios recurrentes de fiebre acompañados de lesiones urticariformes. A los 5 años ingresa en nuestro centro por paresia de III y VII pares craneales, síndrome cerebeloso y artromialgias, realizándose neuroimagen que objetiva lesión mesencefálica izquierda. A los 6 años de vida, se añade a la sintomatología hipertensión arterial y los siguientes hallazgos analíticos: anemia hipocrómica y aumento de reactantes de fase aguda. Dos años más tarde, reingresa por fiebre, lesiones vasculíticas en dedos de manos y pies, y nódulos subcutáneos diseminados. Se realiza biopsia cutánea que demuestra reacción inflamatoria y áreas de trombosis. Se orienta como proceso de posible origen reumatológico y se inicia tratamiento con glucocorticoides con mejoría parcial de los síntomas. Posteriormente, se añaden aftas orales y úlceras genitales, cumpliendo criterios de EB. Se reinstaura tratamiento con corticoides y azatioprina con mejoría clinicoanalítica evidente.

Comentario: Las complicaciones neurológicas de las enfermedades reumatológicas son poco frecuentes en la población pediátrica. No obstante, es importante recordar estas entidades en su diagnóstico diferencial.

SI NOVITIS TRANSITORIA DE CADERA RECURRENTE: UNA ENTIDAD A CONSIDERAR

I. Calvo, A. Pérez, A. Ivars, J. Balaguer, B. López y L. Aranda

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

Objetivo: La sinovitis transitoria de cadera (STC) es la causa más frecuente de dolor de cadera en los niños. Poca referencia se hace en la literatura médica de pacientes con STC que presentan varias recurrencias, por ello el objetivo de nuestro trabajo es describir los resultados de un estudio prospectivo en 17 pacientes con STC recurrente.

Pacientes y métodos: Los criterios de inclusión en el estudio se basaron en la selección de aquellos pacientes que presentaron como mínimo dos o más episodios de STC seguidos en nuestra consulta. Se consideró si existía historia familiar de enfermedades autoinmunes; si presentaba sintomatología asociada: aftas bucales, aftas genitales, artralgiar-artritis, entesitis, oculares y cutáneas. En todos los pacientes se consideró la positividad de los ANA, FR y el HLA (A-B).

Resultados: De los 17 pacientes, 12 niños y 5 niñas, edad media en el primer episodio de 4 años y en el segundo de 6,2 años. El 70% presentó dos episodios y el 30% entre 3 y 5. En el 60% de los niños existía historia familiar. Los síntomas asociados: artralgiar-artritis, 65%; aftas bucales, 59%; cutáneas, 30%; aftas genitales, 30%; entesitis, 24%, y oculares, 18%. De las exploraciones realizadas, el FR fue positivo en el 12%, los ANA en el 18%, el HLA-B27 en el 30% y el HLA-B5 en el 23%. Cumplieron criterios diagnósticos de enfermedad el 77% de los

pacientes: artritis idiopática juvenil (artritis-entesitis), 36%; artritis psoriásica, 6%, y enfermedad de Behçet, el 30%.

Conclusiones: La STC considerada clásicamente como un proceso benigno y transitorio, obliga a una mayor atención y seguimiento por parte del pediatra de atención primaria, dados estos resultados.

ESPONDILODISCITIS COMO CAUSA DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO

R.M. Velasco Bernardo, R. Cazorla, A. Verdú, J. Sampedro
y J.A. Alonso

Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.

Introducción: Se define como espondilitis o espondilodiscitis a la inflamación de los discos y de las vértebras adyacentes. La etiología más frecuente en la primera infancia es la infecciosa, y la forma de manifestarse suele ser muy inespecífica, por lo que el diagnóstico precoz puede ser difícil si no se piensa en él.

Caso clínico: Niño de 18 meses que consultó por presentar, desde 15 días antes, fiebre de hasta 39 °C, vómitos e irritabilidad. En los últimos días se niega a caminar. Antecedentes sin interés. *Exploración física:* BEG. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal. Neurológico: normal. Extremidades: llanto a la movilización de de cadera derecha, sin limitación de la movilidad, ni signos inflamatorios agudos. En región lumbar derecha se observa contractura muscular que parece antiálgica. *Exploraciones complementarias.* S de sangre: Hb, 13,4; leucos (N, 497; L, 42,5; M, 4; E, 3,7); plaquetas: 581.000; VSG, 36/74; bioquímica normal; PRC, 5,5 mg/l, radiografía de caderas, normales. Radiografía de columna lumbar: anomalía en procesos laterales vertebrales a nivel de L5; ecografía abdominal: normal. Radiografía de tórax: normal. Aglutinaciones: *Salmonella* y *Brucella*: negativas. Hemocultivo: negativo. Mantoux: negativo. Catecolaminas en orina, ácido vanilmandélico y homovanílico: normales. BHCG, alfafetoproteína y ferritina: normales. TC lumbosacra sin contraste, normal. RM: cambios de intensidad de señal a nivel de L5, sin carácter expansivo. Gammagrafía ósea: hipercaptación patológica focal en hemivértebra derecha L5. *Evolución:* Ante la sospecha de proceso infeccioso, se inició tratamiento con cloxacilina y cefotaxima durante 3 semanas, por vía intravenosa y otras 3 semanas con cefalosporinas de primera generación por vía oral, evolucionando favorablemente (RM de control: resolución prácticamente total de las imágenes patológicas).

Comentarios: La patogenia no está clara, aunque podría producirse por el acantonamiento de gérmenes tras bacteriemias asintomáticas. La clínica al comienzo del cuadro suele ser inespecífica, lo que retrasa el diagnóstico y a veces el pronóstico, dada la localización.

ESCLEREDEMA ADULTORUM DE BUSCHKE

R. Velasco Bernardo, M.J. Navarro, Fresneda Machado^b,
M. Zamora^a y M.A. Granados^a

^aServicio de Pediatría Hospital Virgen de la Salud. Toledo. ^bServicio de Pediatría. Hospital Virgen de Altagracia. Manzanares. Ciudad Real. España.

Introducción: El escleredema es un cuadro caracterizado por induración cutánea, localizada fundamentalmente en la zona dorsal del cuello y espalda. La induración impide que pueda ser pellizcada. Se produce por depósitos de mucopolisacáridos ácidos, en la dermis profunda, siendo la etiopatogenia desconocida.

Caso clínico: Niña de 2 años, remitida de otro hospital, por presentar desde unos días antes infección respiratoria de vías altas (faringoamigdalitis y otitis supurada tratada con antibióticos) y endurecimiento cutáneo, con tumefacción en cara, cuello, tronco y miembros inferiores. Antecedentes sin interés. *Exploración física:* BEG. Presenta tumefacción cutánea de consistencia dura, sin fovea, y sin signos inflamatorios agudos; localizada a nivel de cara, con afectación palpebral importante, que impide la apertura ocular. Afecta también a tronco y miembros superiores, respetando mitad inferior del cuerpo. Angioma plano en hipocondrio derecho. Destaca hiperemia faríngea, y a nivel de conductos auditivos. *Exploraciones complementarias:* sedimentación de sangre y VSG normales. Bioquímica sanguínea: glucemia, función renal, hepática y tiroidea, proteínas totales, proteinograma: normales. S de orina: Normal. PCR: 3,2 mg/l. ASLO: 60,1 U/ml; ANA: negativos; FR: negativo. Frotis faríngeo: normal. Coprocultivo: negativo. Aglutinaciones: *Salmonella* y *Brucella*: negativas. Serología: VIH, hepatitis, EB, CMV y *Borrelia*: negativos. ECG: normal. Ecocardiograma: normal. Radiografía de tórax: normal. Ecografía abdominal: Normal. Biopsia de piel: engrosamiento de las fibras de colágeno con presencia de una sustancia de apariencia mucinosa compatible con escleredema.

Comentarios: Aunque se define como un cuadro que aparece en adultos, cerca de la mitad de los casos se producen en niños. Suele estar en relación con infecciones por estreptococo, *Borrelia*, afectación tiroidea, diabetes o mieloma múltiple. En nuestro caso parece estar en relación con foco ORL. El diagnóstico diferencial hay que establecerlo con la esclerodermia.