

5. Pilaian RK, Suri D, Jindal AK, Kumar N, Sharma A, Sharma P, et al. Lupus anticoagulant hypoprothrombinemia syndrome associated with systemic lupus erythematosus in children: report of two cases and systematic review of the literature. *Rheumatol Int.* 2018;38:1933–40.
6. Sarker T, Roy S, Hollon W, Rajpurkar M. Lupus anticoagulant acquired hypoprothrombinemia syndrome in childhood: two distinct patterns and review of the literature. *Haemophilia.* 2015;21:754–60.

Laura Barrio Nogal^{a,*}, Daniel Clemente Garulo^b,
Carmen de Lucas Collantes^c, Cristina Aparicio López^c
y Juan Carlos López Robledillo^b

^a Servicio de Enfermedades del Sistema Inmune y Reumatología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

^b Servicio de Reumatología Pediátrica, Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid, Madrid, España

^c Servicio de Nefrología, Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: labano_1990@hotmail.com
(L. Barrio Nogal).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2019.12.006>
1695-4033/

© 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Artritis idiopática juvenil y síndrome de Turner



Juvenile idiopathic arthritis and Turner's syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de Turner (ST), la monosomía parcial o total del cromosoma X, es una de las anomalías cromosómicas más frecuentes y mejor conocidas. Además de las manifestaciones típicas, como la talla baja y la amenorrea, estas niñas presentan con mayor frecuencia que la población general otras enfermedades, incluyendo enfermedades autoinmunes. La asociación del ST a tiroiditis autoinmune, diabetes tipo 1 y enfermedad inflamatoria intestinal está bien caracterizada, no siendo tan conocida su asociación a artritis idiopática juvenil (AIJ). Presentamos 3 niñas seguidas en nuestro centro con ST y AIJ cuyo diagnóstico generó dudas o tratamientos innecesarios y una breve revisión de la literatura que confirma que, aunque poco frecuente, es una asociación bien establecida.

Las 3 pacientes presentaron un cariotipo 45X0. Dos fueron diagnosticadas en período neonatal y la tercera de forma prenatal mediante amniocentesis. Las 3 iniciaron tratamiento con hormona de crecimiento entre los 3 y los 4 años. Las 3 fueron diagnosticadas de ST años antes que de AIJ y en ninguna se consideró significativo dicho antecedente a la hora de ser derivadas a Reumatología.

Niña de 7 años derivada para estudio de monoartritis de rodilla izquierda de un mes de evolución. En diciembre del 2016 se realizó artrocentesis obteniendo un líquido sinovial (LS) de características inflamatorias (13.500 leucocitos/mm³, 80% mononucleares, glucosa 49 mg/dl, proteínas 4,8 g/dl). Fue diagnosticada de AIJ y tratada con corticoides intraarticulares. Tres meses después tuvo una recaída de la misma rodilla, por lo que inició tratamiento con metotrexato (MTX) subcutáneo, con buena respuesta. La niña se mantuvo en remisión durante los siguientes 12 meses, por lo que se suspendió el MTX. Tras 5 meses sin tratamiento, presentó, en enero del 2019,

recaída de la rodilla izquierda, reiniciando MTX subcutáneo. La paciente se encuentra actualmente en remisión.

Niña con antecedentes de tetralogía de Fallot intervenida, estable desde el punto de vista cardiovascular, que a los 5 años presentó artritis de rodilla derecha coincidiendo con una infección estreptocócica (escarlatina). Dos semanas después presentó artritis de la rodilla contralateral, siendo ingresada para antibioterapia por vía intravenosa. No presentó mejoría con el tratamiento, por lo que se consultó a Reumatología. Dados los antecedentes y la evolución, con persistencia de una sinovitis de bajo grado de rodilla derecha, fue diagnosticada de AIJ oligoarticular. Se realizó artrocentesis de las rodillas obteniendo un LS de características inflamatorias (9.500 leucocitos/mm³, 80% polimorfonucleares, glucosa 52 mg/dl, proteínas 5,3 g/dl). Fue tratada con corticoides intraarticulares con respuesta parcial de la artritis. Por este motivo se inició MTX subcutáneo, encontrándose actualmente en remisión.

Niña de 6 años con antecedentes de monoartritis de rodilla derecha a quien previamente se había realizado una artrocentesis que demostró un LS de características inflamatorias (8.700 leucocitos/mm³, 60% mononucleares, glucosa 66 mg/dl, proteínas 5,2 g/dl). Fue derivada a Reumatología, siendo diagnosticada de AIJ oligoarticular en enero del 2019. Fue tratada con infiltración de corticoides intraarticulares, estando en remisión sin tratamiento en la actualidad.

Las 3 presentaron anticuerpos antinucleares (ANA) negativos con factor reumatoide (FR) y antígeno HLA-B27 negativos. Ninguna asoció uveítis ni presentó otras alteraciones autoinmunes.

La asociación entre monosomías del cromosoma X y AIJ ha sido comunicada previamente (tabla 1). La mayor parte de las publicaciones son casos únicos¹⁻³, aunque existen series^{4,5} de hasta 18 pacientes⁶. La serie más extensa era un estudio multicéntrico en el que participaron 28 centros europeos y norteamericanos que, en total, seguían a cerca de 15.000 pacientes con AIJ. Los autores calcularon, con base en el número de pacientes encontrados, que la asociación entre el ST y la artritis juvenil era 6 veces superior a la esperada⁶. Un estudio más reciente del Registro Citogenético Central Danés basado en una cohorte de 798 mujeres con ST seguidas durante 12.461 años-persona concluyó que tenían el doble de riesgo de desarrollar una enfermedad

Tabla 1 Casos publicados de pacientes con síndrome de Turner y artritis idiopática juvenil

Autor (año de publicación)	N.º	Cariotipo	Edad al diagnóstico ST	Edad al diagnóstico AIJ	Edad al inicio de los síntomas articulares	AIJ oligo/poli	ANA	FR	HLA-B27	Articulaciones afectadas	Erosiones	Otras enfermedades autoinmunes
Kohler et al. (1981)	2	46Xi (Xq)	14 años	15 años	15 años	Oligo	ND	ND	Pos	Rodillas y 2 MCF	ND	Enfermedad de Crohn
		45X/46XX mosaicismos	15 años	15 años	15 años	Oligo	ND	ND	ND	Rodilla izquierda	ND	Enfermedad de Crohn
Balestrazzi et al. (1986)	1	45X/46XX mosaicismos	8 años	8 años	6 años	Oligo	1/160	ND	ND	Rodilla izq., 2.º dedo dch., 3.º dedo izq.	ND	No
Foeldvari et al. (1997)	1	45X/46XX mosaicismos	10 años	16 años	8 años	Poli	ND	ND	Pos	Manos, muñecas, codos, rodillas y caderas	No	No
Zulian et al. (1998)	18	11 Oligo, 45X (n = 6), 45X/46XX (n = 2), otros (n = 3) y 5 meses)	1 mes-17 años (media 5 años y 8 meses)	1,7-12 años (media 5 años y 8 meses)	ND	Oligo	Pos 8/11	Neg 8/8	Neg en 5/5	Rodilla (11/11), tobillo (4/11), MCF/IFP (2/11), codo (1/11)	No	ND
			7 Poli, 45X (n = 6) y 45X/46XX	8 meses-16 años (media 6 años y 1 mes)	15 meses-4,6 años (media 3 años y 3 meses)	ND	Poli	Pos 1/7	Pos 1/7	Neg en 1/1	Rodilla 6/7, cadera 6/7, tobillo 5/7, muñeca 3/7, columna cervical 1/7	Sí
Wilhborg et al. (1999)	3	45X/46X (Xq) mosaico	9 años	12 años	3 años	Poli	Neg	Neg	ND	Manos, muñecas, rodillas, columna cervical y lumbar	Sí (pies)	No
		45X/46X (Xq) mosaicismos	6 años	15 meses	15 meses	Poli	Neg	Neg	ND	Manos, codos, rodillas y pies	Sí (carpos, cúbito, codos, metatarsianos)	No
		45X	1 mes	9 años	9 años	Poli	Neg	Neg	ND	MCF, IFP, carpos, muñecas, codo, rodillas	Sí	No
Inamo et al. (2000)	1	45X/46XX mosaicismos	ND	14 años	14 años	Poli	Neg	Neg	ND	IFP bilateral, codo derecho, muñecas, rodilla y tobillo derechos	ND	Diabetes mellitus, tiroiditis de Hashimoto

ANA: anticuerpos antinucleares; FR: factor reumatoide; IFP: articulación interfalángica proximal; MCF: articulación metacarpofalángica; ND: información no disponible; Neg: negativo; Oligo: oligoarticular; Poli: poliarticular; Pos: positivo; ST: síndrome de Turner.

autoinmune que la población general, siendo la razón de incidencia estandarizada para AIJ (relación entre número observado y esperado de casos) de 4,4 (Jørgensen et al. *Arthritis Rheum.* 2010;62:658-666).

El curso clínico de la artritis en la AIJ puede ser oligoarticular (hasta 4 articulaciones inflamadas) o poliarticular (5 o más articulaciones con artritis), siendo también variable la positividad para ANA y para el antígeno HLA-B27, así como el desarrollo de erosiones. Con frecuencia, se comunican otras alteraciones autoinmunes, particularmente enfermedad inflamatoria intestinal en aquellos HLA-B27 positivos.

En conclusión, las niñas con ST presentan AIJ con mayor frecuencia de la esperada. Este hecho debe ser tenido en cuenta a la hora de valorar a pacientes con ST que desarrollan síntomas musculoesqueléticos indicativos de artritis (tumefacción articular, cojera o rigidez matutina).

Bibliografía

1. Balestrazzi P, Ferraccioli GF, Ambanelli U, Giovannelli G. Juvenile rheumatoid arthritis in Turner's syndrome. *Clin Exp Rheumatol.* 1986;4:61-2.
2. Foeldvari I, Wuesthof A. Delayed diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis in a girl with Turner's syndrome. *Clin Exp Rheumatol.* 1997;15:701-3.
3. Inamo Y. Juvenile arthritis in Turner's syndrome. *Clin Exp Rheumatol.* 2000;18:267-8.

4. Kohler JA, Grant DB. Crohn's disease in Turner's syndrome. *Br Med J (Clin Res Ed).* 1981;282:950.
5. Wihlborg CEM, Babyn PS, Schneider R. The association between Turner's syndrome and juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatr Radiol.* 1999;29:676-81.
6. Zulian F, Schumacher HR, Calore A, Goldsmith DP, Athreya BH. Juvenile arthritis in Turner's syndrome: A multicenter study. *Clin Exp Rheumatol.* 1998;16:489-94.

Patricia Lavilla^{a,*}, Ángela Manzanares^b, Elena Rabadán^a y Jaime de Inocencio^{b,c}

^a Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid, España

^b Unidad de Reumatología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid, España

^c Departamento de Salud Pública y Materno-Infantil, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: patricialavilla@gmail.com (P. Lavilla).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2019.12.005>
1695-4033/

© 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Sustitución de ALTE por BRUE: revisión retrospectiva de los ALTE que cumplen criterios de BRUE



Replacing «Apparent Life Threatening Event» (ALTE) with «Brief Resolved Unexplained Event» (BRUE). A retrospective review of the ALTEs that meet the criteria of a BRUE

Sr. Editor:

En 2016, la Academia Americana de Pediatría (AAP) publica una guía que recomienda la sustitución de ALTE (*Apparent Life Threatening Event*) por BRUE (*Brief Resolved Unexplained Event*) con el propósito de identificar a los pacientes de bajo riesgo (escasa probabilidad de recurrencia o patología subyacente grave) en los que no sería necesario el ingreso ni el estudio¹.

Justifican la necesidad de establecer un término más preciso porque el concepto ALTE engloba numerosas entidades (desde una respiración periódica a sepsis), y esto genera en el clínico preocupación, que motiva pruebas innecesarias². Intentan reflejar que la naturaleza del evento puede ser transitoria y sin causa, alejando el término de «amenazante para la vida» que tanto agobio genera. Proponen que la evaluación de cada niño esté basada en el riesgo del episodio y establecen unas recomendaciones de manejo en casos de bajo riesgo³.

En relación con este cambio establecido por la AAP, realizamos un trabajo cuyo objetivo fue revisar retros-

pectivamente los pacientes hospitalizados por ALTE que cumplirían criterios de BRUE⁴. Dentro de este grupo de pacientes que cumplían criterios de BRUE, ver cuáles se clasificarían como BRUE de alto y de bajo riesgo, identificando así un número de niños en los que la realización de pruebas y la hospitalización habrían sido innecesarias. Hasta mayo de 2018 en nuestro centro estuvo vigente un protocolo de ALTE según el cual todos los pacientes con ALTE eran hospitalizados^{5,6}.

Entre enero de 2013 y diciembre de 2017 hubo 194 pacientes con diagnóstico de ingreso codificado de ALTE. En este periodo no existía código diagnóstico de BRUE. Se excluyó a 52 niños en los que no constaban los datos necesarios para poder calificar el evento como BRUE. De los 142 pacientes incluidos (68 mujeres, 74 varones), la mediana de edad al ingreso fue de 37 días (rango 2-461 días), siendo 95 menores de 2 meses.

De los 142 niños, 68 (48%) no cumplían criterios de BRUE por tener una causa que explicaba el evento en la anamnesis o exploración física (síntomas catarrales, fiebre, vómitos y auscultación pulmonar alterada), por no estar resuelto el episodio a su llegada a urgencias o por ser mayores de 1 año.

De los 74 pacientes (52%) que cumplían criterios de BRUE, 69 (93%) serían BRUE de alto riesgo. Los motivos más frecuentes para considerarse BRUE de alto riesgo fueron: edad < 2 meses o edad gestacional corregida < 45 semanas (51 niños), repetición del evento (18 casos), duración del episodio superior a 1 min (16 niños), tener una historia social intranquilizadora (5 casos) y tener antecedentes familiares de muerte súbita (4 casos). Varios pacientes cumplían más