

## SECCIONES DE LA A.E.P.

## II Congreso Nacional de Reumatología Pediátrica

Valladolid, 14-15 y 16 de octubre de 1999

*(An Esp Pediatr 2000; 52: 78-99)*

## COMUNICACIONES

## 1

REGISTRO NACIONAL DE ENFERMEDADES REUMÁTICAS  
INFANTILES. NUEVAS DIRECTRICES Y PROPUESTA  
DE ESTUDIO MULTICÉNTRICOR. Merino, J. de Inocencio, J. Garcia-Consuegra  
Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz,  
C.S. Benita de Ávila. Madrid.

El Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles se creó en 1995 como un instrumento que facilitara un mejor conocimiento del tipo y frecuencia de las enfermedades reumáticas de la población pediátrica española. En enero de 1999 se remitió una encuesta a los pediatras y reumatólogos colaboradores habituales para evaluar las directrices del Registro, proponiendo tres supuestos: 1) continuar registrando como se venía haciendo todas las enfermedades reumáticas agudas o crónicas, 2) registrar únicamente las artritis crónicas, conectivopatías y vasculitis, y 3) otras posibilidades. El resultado fue favorable al segundo punto. Por ello, se continuarán registrando las artritis crónicas, las conectivopatías y las vasculitis. Asimismo, proponemos un estudio multicéntrico de las artritis pediátricas.

**Propuesta de estudio.** Clasificación de la artritis idiopática juvenil (AIJ).

**Introducción.** El término AIJ ha sido sugerido por un grupo internacional de expertos para unificar criterios y evitar la división creada por los términos "artritis crónica juvenil" y "artritis reumatoide juvenil". La AIJ se define como artritis persistente durante 6 semanas, de causa desconocida, y de comienzo antes de los 16 años, y comprende 7 categorías.

**Objetivo.** Estudio prospectivo multicéntrico para clasificar la AIJ en: 1) sistémica, 2) oligoartritis persistente o extendida, 3) poliartritis con FR (+), 4) poliartritis con FR (-), 5) artritis psoriásica, 6) artritis relacionada con enteritis y 7) otras artritis, que comprende las artritis que se clasifican en más de una categoría o no tienen cabida en ninguna.

**Pacientes y método.** Se incluirá a los pacientes con inicio de la enfermedad a partir de enero 1998.

– Los datos se recogerán en un cuestionario diseñado al respecto en tres momentos: a los 6 meses, al año y a los 2 años del comienzo, y se enviarán a la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital La Paz para ser registrados y analizados.

– El significado de los términos usados en el cuestionario queda especificado en hoja aparte.

– Los resultados del estudio se comunicarán anualmente.

– Se excluirán los pacientes cuyos datos no estén completos o no se ajusten a los tiempos elegidos.

**Comentarios.** La clasificación de la AIJ ha recibido críticas y desconocemos si finalmente será o no aceptada por la comunidad médica interesada en reumatología pediátrica. Aunque no supone un avance en el conocimiento etiológico o patogénico de la enfermedad, tiene indudable utilidad clínica.

## 2

ADAPTACIÓN TRANSCULTURAL DEL CHILDHOOD HEALTH  
ASSESSMENT QUESTIONNAIRE AL ESPAÑOLJ.J. García, E. González, J. Ros, S. Artigas, A. Pizá, J. Pou  
Servei Pediatria. Unitat Integrada Clínic-Sant Joan de Déu.  
Universitat de Barcelona.

Uno de los instrumentos más extendidos en la evaluación funcional de los niños con artritis crónica juvenil (ACJ) es el Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ). Este instrumento consta de una serie de ítems acerca de actividades de la vida diaria. Al puntuar dichos ítems obtenemos el índice de discapacidad (ID). Para poder aplicar el CHAQ en nuestro medio es necesaria una adaptación del mismo y comprobar que el instrumento resultante mantiene una fiabilidad y validez correctas.

**Objetivos.** 1) demostrar que la versión española del CHAQ (cHAQ-E) es un instrumento válido y fiable en la medida del estado de salud de los niños con ACJ, y 2) comprobar el sistema de puntuación del cHAQ-E.

**Material y métodos.** A partir de un proceso de traducciones-retrotraducciones realizado por un equipo multidisciplinario se confeccionó el cHAQ-E. El cuestionario fue aplicado de forma consecutiva a los padres de los pacientes con ACJ controlados en consultorios de reumatología así como a los niños mayores de 9 años.

**Resultados.** El cHAQ-E se aplicó a 79 padres y 41 niños. No se encontró relación entre ID y la edad del paciente, ni entre el ID y el tiempo de evolución de la enfermedad. La fiabilidad test-retest se evaluó en 16 pacientes sin encontrar diferencias entre el ID de la primera administración y de la segunda (0,88 frente a 0,84;  $p > 0,6$ ; coeficiente correlación intraclassa  $r = 0,94$ ). El coeficiente alfa de Cronbach fue de 0,948, demostrando una excelente fiabilidad interna, con una correlación media entre las distintas áreas que componen el cHAQ-E entre 0,3557 y 0,7831. En la fiabilidad entre observadores se obtuvo un coeficiente de correlación intraclassa de 0,96. En el estudio de la validez convergente se efectuó la correlación entre el ID y diversas medidas de actividad de la enfermedad obteniendo en todos los casos correlaciones estadísticamente significativas (coeficiente de correlación de Spearman entre 0,42 y 0,82;  $p < 0,005$ ). El análisis de componentes principales realizado evidencia que el ID es un índice apropiado en la medida de la discapacidad al ponderar por igual todas las áreas.

**Conclusión.** 1) El CHAQ-E es un método viable, fiable y válido en la determinación del estado de salud de los niños con ACJ españoles, y 2) las 8 áreas que componen el ID son necesarias, relevantes y están ponderadas por igual.

### 3

#### CAPACIDAD DISCRIMINATIVA Y SENSIBILIDAD A CAMBIOS CLÍNICOS DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DEL CHILDHOOD HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (CHAQ-E)

J.J. García, E. González, J. Ros, I. Martín, A. Arce, J. Pou  
Servei Pediatria. Unitat Integrada Clínic-Sant Joan de Déu.  
Universitat de Barcelona.

El Childhood Health Assessment Questionnaire es un instrumento de salud desarrollado para medir la capacidad funcional de los niños con artritis crónica juvenil (ACJ) que ha sido recientemente traducido y validado en nuestro medio. No obstante, pocos trabajos han investigado su capacidad discriminativa.

**Objetivos.** Comprobar la validez discriminativa del cHAQ-E para detectar cambios clínicos en el seguimiento de estos enfermos.

**Material y métodos.** El cHAQ-E se aplicó de forma consecutiva a los padres de los pacientes con ACJ controlados en consultorios de reumatología y se clasificaron según su clase funcional de Steinbroker. Quince meses después de la inclusión del último enfermo se volvió a aplicar el cHAQ-E. La validez discriminante se estudió mediante un análisis de regresión logística y la sensibilidad a cambios clínicos con pruebas t-Wilcoxon y magnitudes de las diferencias (MD), tomando como referencia la evaluación subjetiva de los padres.

**Resultados.** El CHAQ-E se aplicó a 79 padres de pacientes con ACJ.

1. Validez discriminante: El cuestionario fue capaz de clasificar correctamente al 91% de los pacientes en función de si pertenecían a la clase I de Steinbroker o a una clase con mayor afectación, con una sensibilidad del 90% y una especificidad del 75%

2. Sensibilidad a cambios clínicos: Se calculó sobre 50 pacientes de los 79 de la muestra inicial, habiéndose aplicado el segundo CHAQ un promedio de 20 meses después del primero (DE = 0,37; amplitud 14,5 meses-24 meses). De los 29 pacientes que mejoraron según la evaluación subjetiva de los padres, el cHAQ-E también lo hizo en 16, mientras que en 8 empeoró ( $p = 0,017$ ; MD = 0,51). De los 8 pacientes que empeoraron, el CHAQ-E también lo hizo en 4 y mejoró en 1 ( $p = 0,1$ ; MD = 0,6). Entre los 13 que permanecieron igual, el CHAQ-E mejoró en 1 y empeoró en 2 ( $p = 0,6$ ; MD = 0,17).

**Conclusiones.** 1) El CHAQ-E es una medida sensible y específica para clasificar a los pacientes con ACJ, según su grado de discapacidad funcional, y 2) el CHAQ-E es un instrumento sensible en la detección de cambios clínicamente relevantes en el seguimiento de estos enfermos

### 4

#### SÍNDROME DE HIPERFOSFATASEMIA TRANSITORIA EN LA INFANCIA

L. Lacruz, I. Calvo, J. Soriano

Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

**Objetivo.** La hiperfosfatasemia transitoria benigna de la infancia (HTI) se caracteriza por presentar: edad < 5 años, signos

de patología diversa, ausencia clínica y analítica de patología ósea y/o hepática y que los valores de fosfatasa alcalina (FA) regresen a la normalidad en un período de 4 meses (criterios de Kraut). Presentamos nuestros pacientes con HTI y ausencia de patología ósea o hepática, en un período de 3 años.

**Pacientes y métodos.** Se realiza una revisión de los pacientes controlados en nuestra unidad desde 1997-1999, seleccionando aquellos en los que se detectó una elevación de FA, y se describen los datos que comprenden la edad, sexo, valores de FA en relación a los percentiles para cada edad, las enfermedades asociadas y el predominio estacional.

**Resultados.**

Caso	Sexo	Edad (meses)	FA sérica	T. normal (meses)	Enfermedades asociadas
1	F	29	4.301	2,0	ITU
2	M	26	5.832	1,0	IRS
3	F	36	7.324	4,3	Amigdalitis
4	M	48	2.010	3,2	Edema Ag. (parvov.)
5	M	27	2.845	3,0	GEC
6	F	39	3.375	4,0	GEC (Rotavirus)

La edad media en nuestra serie fue de 30 meses (26-39), sin predominio de sexo (50% niños y 50% niñas). Los valores de FA hallados se sitúan por encima del percentil 97 para cada edad y se normalizaron en un período medio de 2,5 meses (1-4). Observamos en estos niños un predominio estacional en los meses fríos (noviembre a febrero). Un dato que destaca en nuestros pacientes es la presencia de anorexia en un 66,6%, lo que aparece también referido en otras series.

**Comentarios.** El síndrome de hiperfosfatasemia transitoria de la infancia es propio de los primeros años de vida y se caracteriza por ser un proceso benigno y autolimitado. Es por tanto una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la hiperfosfatasemia en niños, con lo que se podrían evitar exploraciones innecesarias con el consiguiente beneficio para el paciente.

### 5

#### MINERALIZACIÓN ÓSEA. ESTUDIO COMPARATIVO EN PACIENTES CON ACJ, DIABETES MELLITUS Y DESNUTRIDOS

C. González Cristóbal, B. González Álvarez,

R. Miralles Chinchilla, J.F. González

Servicio Pediatría. Hospital Universitario Canarias.

Se estudia el contenido mineral óseo y la osteocalcina en un total de 30 niños canarios, divididos en grupos de 10, diagnosticados de ACJ, asma bronquial, y desnutridos, haciendo un estudio comparativo entre los 3 grupos.

**Material y métodos.** Los 30 niños estudiados tenían unas edades comprendidas entre los 5 y 14 años. A todos ellos se les determinó la osteocalcina y el contenido mineral óseo, utilizándose para esta última un densitómetro Holigic O DR-1000 W, Inc., Waltham, Ma. Los valores obtenidos de contenido mineral óseo (CMO) se expresaron en gramos por cm<sup>2</sup>. La osteocalcina se midió por radioinmunoensayo. Los pacientes afectados de ACJ y los de asma bronquial fueron tratados con corticoides.

## SECCIONES DE LA A.E.P.

**Resultados.** El CMO obtenido en el grupo ACJ fue de  $0,52 \pm 0,04$ , al igual que el grupo con asma bronquial, mientras que las cifras obtenidas en los desnutridos fue de  $0,57 \pm 0,04$ . La osteocalcina fue de  $2,6 \pm 0,08$  en la ACJ. Las obtenidas para el asma bronquial de  $1,94 \pm 0,046$  y para los desnutridos de  $2,87 \pm 0,11$ .

**Conclusiones.** Los niños sometidos a corticoides presentan valores de CMO y de osteocalcina inferiores a los desnutridos lo que obliga a seguir un control exhaustivo de todos los pacientes que reciben dicho tratamiento.

## 6

SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO ASOCIADO  
A DIABETES MELLITUS

C. González Espinosa, B. González Álvarez, R. Miralles,  
J.F. González

Servicio Pediatría. Hospital Universitario Canarias.

El síndrome antifosfolípido, o síndrome de Hughes, se caracteriza por trombosis venosa arterial y trombopenia con la presencia de anticuerpos circulantes dirigidos contra los fosfolípidos. Su asociación con la diabetes mellitus tipo I es poco frecuente y se denomina síndrome poliglandular autoinmune.

**Caso clínico.** Paciente conocida del servicio por presentar a los 3 años de edad un cuadro compatible con diabetes mellitus. En el momento del ingreso tiene 8 años de edad con un cuadro caracterizado por petequias y equimosis generalizadas y gingivohemorragias. Sin otros síntomas ni signos asociados. Análítica practicada: plaquetas  $6.000/\mu\text{l}$ , VSG: 39. Aspirado de M.O. hiperplasia megacariocítica. Población linfocitaria: CD3/CD8 disminuidas. T4-T8 aumentada. Coombs directo+ débil, C4:9 mg/dl, ANA granular+, anticuerpos anti-ADN nativo+, anticoagulante lúpico y anticardiolipinas IgM e IgG+, anticuerpos antimicrosomales + débil, anti-MPO+, anti-Ro, anti-La, Ac SmRNP, C-ANCA positivos; anti-Jo, anti PR3, antirreticulina, antiglobulina, antigliadina, antimitocondriales antiendomiso, ICA e IAA: negativos; marcadores de hepatitis Hbc Ac+, Ac antifosfolípido+. Instaurado tratamiento corticoideo se recuperan las plaquetas pero se altera la glucemia, que requiere insulina intensiva.

**Conclusiones.** El síndrome antifosfolípido asociado a diabetes mellitus se conoce como síndrome poliglandular tipo 4. Su rareza en la edad pediátrica nos hace llamar la atención sobre este tipo de patología y aportar un nuevo caso a la literatura.

## 7

TUMORACIÓN EN RODILLA EN UNA NIÑA AFECTADA  
DE NEUROFIBROMATOSIS

J.C. López Robledillo, M.D. López Saldaña, M. Ibáñez Rubio  
Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

**Caso clínico.** Niña de 4 años remitida a nuestra consulta para estudio de tumefacción no dolorosa de rodilla derecha. En los antecedentes personales destaca: neurofibromatosis tipo I, espina bífida lumbosacra y enfermedad celíaca. En la anamnesis se refiere inflamación de la rodilla derecha desde 2 meses antes que no se ha acompañado de dolor, cojera ni fiebre, sin traumatismo previo ni antecedente infeccioso reciente resultando la anamnesis para conectivopatía negativa.

En la exploración física general se objetivan numerosas manchas café con leche, en la exploración articular se pone de manifiesto una rodilla derecha con flexo de 5º discretamente tumefacta sin derrame, dolor ni otros signos inflamatorios. En las exploraciones complementarias destaca la normalidad de la analítica practicada que incluye, entre otros reactantes de fase, ASLO, FR, ANA, HLA-B27. Las técnicas de imagen realizadas fueron: radiografías AP y L de rodilla: discreto aumento de partes blandas en rodilla derecha, ecografía: ausencia de derrame intraarticular y de hipertrofia sinovial, discreto aumento de partes blandas prerrotulianas. RM: tumeración de partes blandas de rodilla derecha en región prerrotuliana de  $6 \times 3 \times 1$  cm de bordes bien definidos, polilobulados sin extensión intraarticular, lesión intramuscular en vasto medial y sartorio ambas de 6-7 mm de diámetro sugerente de neurofibromas intramusculares. Mínimo derrame intraarticular.

**Comentarios.** La NF es una facomatosis que afecta a tejidos que derivan del neuroectodermo y mesodermo. El síndrome se caracteriza por la tríada clínica de lesiones cutáneas (manchas café con leche y neurofibromas), déficit mental y deformidades esqueléticas. Afecta a uno de cada 3.000 niños nacidos vivos y la mitad de los casos tienen un patrón de herencia autosómico dominante, el resto son el resultado de mutaciones espontáneas. Existen dos formas: tipo I (NF-I, enfermedad de Von Recklinghausen) y el tipo II (NF-II, neurofibromatosis central). Los genes responsables de la enfermedad se han localizado en el cromosoma 17 y en el 22, respectivamente. Las manifestaciones clínicas abarcan desde casos asintomáticos hasta la muerte prematura. Los síntomas osteoarticulares son secundarios a alteraciones displásicas del hueso (hiperplasia, hipoplasia o aplasia) que se pueden acompañar de deformidades raquídeas, fracturas patológicas, pseudoartrosis, etc. Los síntomas neurológicos se deben a fenómenos compresivos que ejercen los diferentes tumores que pueden desarrollarse en esta enfermedad como schwannomas, neurinomas, gliomas y neurofibromas plexiformes.

El caso que presentamos es consistente con un neurofibroma plexiforme que compromete músculo, extendiéndose hasta el tejido graso prerrotuliano. Queremos poner de manifiesto la importancia de las técnicas de imagen realizadas que nos permiten orientar el diagnóstico valorando la naturaleza y extensión de las lesiones.

## 8

LA FIBROMIALGIA EN LA EDAD PEDIÁTRICA;  
RESULTADOS DE UN SEGUIMIENTO

I. Calvo, L. Lacruz, J. Román

Reumatología Pediátrica. Hospital Dr. Peset. Universidad de Valencia.

La fibromialgia (FM) es una entidad conocida en adultos, pero poco descrita en la infancia y escasos son los resultados de seguimiento en esta edad.

**Objetivo.** Evaluar los resultados del seguimiento, durante un período de 48 meses, de los pacientes pediátricos afectados de FM.

**Pacientes y métodos.** La FM es diagnosticada en 22 niños menores de 15 años, controlados en la consulta de reumatología pediátrica. Todos cumplían los criterios de FM (ACR, 1990). Se evaluaron clínicamente y recibieron tratamiento

con paracetamol asociado o no a ciclobenzaprino dependiendo de la evolución. El dolor se evaluó con escala visual analógica al inicio, a los 3 y 6 meses hasta completar los 48 meses.

**Resultados.** Después de 48 meses 15 de 22 niños con FM (68,2%) no cumplían criterios de FM. La media de puntos dolorosos disminuyó significativamente de 13,7 a 4,6 ( $p < 0,001$ ). Se observó una mejoría clínica (sueño, fatiga, cefalea y dolor abdominal).

	Frecuencia de síntomas (%)	Mejoría (%)
Sueño	100	73
Fatiga	60	47
Cefalea	67	53
Dolor abdominal	53	40

**Conclusiones.** Estos resultados sugieren que la FM juvenil tiene un pronóstico más benigno que en el adulto y mejor respuesta al tratamiento.

Se precisan estudios de seguimiento simultáneos en niños y adultos con FM para clarificar resultados a largo plazo de este síndrome.

## 9

### POLIMIOSITIS IDIOPÁTICA EN LA INFANCIA

M.A. Rodríguez-Vives, A.C. Rodríguez-Barrionuevo,  
P. Moreno-Pascual, F. Montes Oca  
Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

**Introducción.** El complejo dermatomiositis-polimiositis es un proceso raro en la infancia. Se caracteriza por la inflamación del músculo esquelético y la piel. Aunque la etiología es desconocida, se piensa en un proceso autoinmune. La polimiositis idiopática sin la presencia de *rash* cutáneo típico es rara en los niños.

**Caso clínico.** Presentamos un paciente varón de 3 6/12 años, procedente de otro hospital con el diagnóstico de distrofia muscular, que desde hacía 2 meses presentaba debilidad muscular con carácter progresivo de los miembros inferiores, que se extiende en pocos días a los miembros superiores. No tiene antecedentes familiares ni personales de interés. En la exploración muestra una hipotonía axial importante, con disminución de la fuerza, hipotrofia muscular global. La maniobra de Gowers era muy evidente y los reflejos miotáticos estaban normales (vídeo). GOT: 245 U/ml, GPT: 275 U/ml, CK: 6.491, LDH: 1.213. Examen mitocondrial normal. EMG: patrón miopático. Genética negativa. Biopsia muscular: patrón de miopatía inflamatoria. Distrofina y sarcoglicanos normales. ANA: patrón moteado positivo. Tras realizar el diagnóstico de polimiositis se inicia tratamiento con corticoides y gammaglobulina intravenosa, obteniéndose una mejoría muy evidente, con recuperación de la fuerza y disminución de las enzimas musculares. Al año y medio de evolución, apareció un eritema palmar vasculítico.

**Conclusiones.** Destacamos: 1) La dificultad diagnóstica. 2) La rareza de la atrofia muscular desde el inicio del cuadro, sin signos de inflamación muscular local. 3) La importancia de buscar en todos los casos de debilidad muscular, síntomas cutáneos acompañantes, que pueden aparecer años después.

## 10

### ESCLERODERMIA LOCALIZADA

M.D. López Saldaña, J.C. López Robledillo, M. Ibáñez Rubio  
Unidad de Reumatología. Hospital Niño Jesús. Madrid.

**Introducción.** La esclerodermia localizada es un trastorno del tejido conectivo que puede afectar a piel, tejido celular subcutáneo, músculo e incluso hueso, pudiendo llegar a producir contractura articular. Dependiendo de la forma de presentación en placas o en líneas, hablamos de morfea o de esclerodermia lineal. Es mucho más frecuente la forma localizada que la sistémica. En los estudios analíticos es frecuente apreciar ANA + siendo negativos los anti-ADN y anti-ENA; el factor reumatoide ocasionalmente es positivo.

Se presentan cuatro casos de EL en niñas con edades entre 9 y 17 años.

Antecedentes familiares: destaca en un caso esclerodermia localizada en un hermano y en otro caso de psoriasis paterna. Sin antecedentes personales de interés.

Inicio de la enfermedad: neonatal en un caso, resto entre 4 y 8 años.

Formas de presentación: morfea en tres casos, esclerodermia lineal en uno.

Evolución: morfea en gotas en un caso, contractura articular en la forma lineal y morfea extendida de progresión rápida en otro caso.

Pruebas complementarias: ANA + con anti-ADN y anti-ENA negativos en los 4 casos factor reumatoide + en dos casos. Estudio cardiológico y pruebas funcionales respiratorias negativas en los 4 casos.

Tratamiento: los 4 pacientes siguieron tratamiento rehabilitador, en tres se emplearon corticoides tópicos y/o sistémicos. En el caso de progresión rápida se instauró D-penicilamina.

**Comentarios.** Dadas las diferentes formas de presentación y evolución de la enfermedad, así como la dificultad en la valoración tanto de la actividad de la enfermedad como de la respuesta al tratamiento, consideramos que el manejo del paciente debe ser conservador inicialmente reservando el uso de inmunosupresores para los casos de afectación visceral o musculoesquelética progresiva.

## 11

### ARTRITIS REACTIVA EN LA INFANCIA

I. Calvo, L. Lacruz, R. Hernández  
Reumatología Pediátrica. Hospital Dr. Peset.  
Universidad de Valencia.

Pocas series existen en la edad pediátrica de prevalencia y seguimiento en la artritis reactiva (AR).

**Objetivo.** Conocer las características clínicas, formas de presentación y la evolución de los pacientes diagnosticados de AR.

**Pacientes y métodos.** Se evalúan 35 pacientes seguidos en nuestra unidad (1992-1998), seleccionando 29 pacientes que cumplían los criterios de Calin (1982). Se evaluó en la artritis la forma de comienzo, tipo, el agente causal y la evolución (30 meses), la presencia de manifestaciones extraarticulares y la implicación del HLA B27.

**Resultados.** La edad media fue de 10,3 años, con rango entre 4-16 años, y una relación M:F de 17:12. El agente causal se aisló en el 72,4% (*Salmonella* 34,5%, *Yersinia enterocolitica* 17,3%, *Chlamydia* 6,8%). La afectación oligoarticular la

## SECCIONES DE LA A.E.P.

presentaron 23 pacientes y el resto fue poliarticular. Como manifestación extraarticular destacó la diarrea en un 45%, seguida de aftas 31%, uretritis 20% y conjuntivitis 13%. El HLA B27 fue positivo en el 58,6%. En el seguimiento realizado durante 30 meses, la remisión fue del 65%.

**Conclusiones.** Destaca un marcado predominio de la forma diséptica y la presentación oligoarticular y más del 50% son portadores del HLA B27. El 65% de los pacientes presentan una remisión a medio plazo. Se precisan seguimientos a largo plazo para hablar de pronóstico de la AR de inicio en la infancia.

## 12

## MANIFESTACIONES ARTICULARES DE LA INFECCIÓN MENINGOCÓCICA

F. Ferres Serrat, M.D. Rodrigo Jiménez, X. Casero Soriano, J.M. Román Piñana

Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.

**Introducción.** En el curso de la infección meningocócica, la incidencia de artritis infecciosas se sitúa entre el 2 y el 14% y la de artritis postinfecciosas o reactivas entre el 5 y el 8%. Existen distintas formas clínicas de artritis relacionadas con *N. meningitidis*: 1) artritis infecciosa de comienzo precoz; 2) artritis postinfecciosa de comienzo tardío; 3) artritis meningocócica primaria, y 4) artritis asociada a meningococemia crónica.

**Objetivos.** 1) Conocer en nuestro medio la incidencia de manifestaciones articulares de la infección meningocócica. 2) Conocer sus formas de presentación clínica. 3) Conocer el manejo terapéutico aplicado.

**Metodología y resultados.** Hemos estudiado de manera retrospectiva los 116 pacientes ingresados en nuestro hospital desde julio de 1991 a julio de 1999 que cumplían criterios diagnósticos de infección meningocócica. Doce niños (10,3%) presentaron manifestaciones articulares: 7 tuvieron artritis (6,0%) y 5 artromialgias severas (4,3%). La articulación más frecuentemente afectada fue el tobillo, seguida de rodilla, cadera y codo. Seis artritis fueron de comienzo tardío y una asociada a meningococemia crónica. Las artromialgias fueron de presentación precoz en 2 casos y tardías en 3 casos. Las artritis tardías fueron monoarticulares en 3 casos, oligoarticulares en 3 casos y poliarticular en 1 caso. Las artritis/artralgias tardías fueron afebriles en 3 casos, asociadas a reaparición de la fiebre en 3 casos y a persistencia de la fiebre en 3 casos. Las infecciones meningocócicas asociadas a artritis o artralgias tardías recibieron tratamiento antibiótico i.v. una media de 15 días (intervalo de 7 a 41 días) y a un paciente se le practicó artrocentesis (Gram y cultivo negativos); todos los hemocultivos practicados a estos niños tras la aparición de las manifestaciones articulares fueron negativos; 6 pacientes recibieron monoterapia antibiótica (cefotaxima), 2 pacientes 3 antibióticos y uno 5 antibióticos.

**Comentarios y conclusiones.** 1) Un mejor conocimiento de las distintas manifestaciones articulares de la infección meningocócica y de su patogenia facilita el diagnóstico precoz de infecciones meningocócicas graves y un adecuado manejo terapéutico de las distintas formas clínicas. 2) Constatamos un sobretreatmento de las infecciones meningocócicas con manifestaciones articulares tardías. 3) Las artritis o artralgias de comienzo tardío generalmente no son de origen séptico y deben tratarse fundamentalmente con AINE.

## 13

## ARTRITIS ASOCIADA A VARICELA

M.D. Rodrigo Jiménez, F. Ferres Serrat, J. Reina Prieto, S. Zibeti, J.M. Román Piñana

Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca.

**Introducción.** La artritis es una inusual complicación de la varicela. Puede ser aséptica o supurada (*Streptococcus pyogenes* y *Staphylococcus aureus*), siendo esta última la más frecuentemente documentada. Las artritis asépticas pueden estar producidas por invasión directa del virus, por depósitos de inmunocomplejos o por mecanismos reactivos.

**Objetivos.** 1) Conocer la incidencia de artritis asociadas a varicela. 2) Conocer su forma de presentación. 3) Conocer su evolución en el tiempo.

**Metodología y resultados.** Hemos estudiado a todos los niños con varicela ingresados desde junio de 1991 hasta junio de 1999. Se han revisado 7 pacientes de los cuales 5 presentaron artritis durante el ingreso. Ninguno de ellos había presentado previamente episodios de artritis. Se realizó hemocultivo a todo los pacientes siendo en todos negativo. En 3 pacientes se realizó artrocentesis siendo el resultado de los cultivos también negativo. No se practicaron cultivos víricos ni PCR de varicela zoster. Un paciente comenzó con artritis 2 días antes de exantema. Las demás artritis aparecieron los días 2, 3, 4 y 6 después del inicio de la erupción. La intensidad de la afectación articular no pudo correlacionarse con la severidad del exantema. El número de articulaciones afectadas varió desde 1 a 4. Las articulaciones más afectadas fueron, por orden de frecuencia, rodilla, codo, tobillo. Tres artritis se etiquetaron de víricas o reactivas y 2 de sépticas. Todas ellas menos una (diagnosticada de aséptica) se asociaron a fiebre. La duración de ingreso fue de 2,2 y 3 días en las asépticas y de 15 y 30 días en las diagnosticadas como sépticas. La artritis cuyo ingreso duró 30 días fue tratada con múltiples antibióticos (4), se desbridó en 2 ocasiones y se asoció a derrame pleural. Todas las artritis se resolvieron en un período inferior al mes, pero 3 de nuestros pacientes han presentado nuevos episodios de artritis (3 cada uno).

**Comentarios y conclusiones.** 1) Nuestros resultados y datos recientes sugieren que la artritis aséptica asociada a varicela es más frecuente que la artritis supurada. 2) La utilización sistemática cultivos víricos y de la PCR no ayudará a diferenciar ambos tipos de artritis. 3) La mala respuesta clínica al desbridamiento quirúrgico y terapia antibiótica convencional es sugestiva de etiología no supurada y exige la instauración de un tratamiento antiinflamatorio energético. 4) La artritis asociada a varicela puede presentar recurrencias o evolucionar a la cronicidad.

## 14

## PIOMIOSITIS DEL COMPARTIMIENTO ILIOPSOAS. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

A. Pino, N. Higuera, P. Oyagüez, F. Conde, P. Solís, S. Gómez  
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Valladolid.

**Introducción.** El absceso de psoas es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Su presentación clínica, aunque inespecífica, fiebre alta, dolor en flanco y abdominal y limi-

tación a la movilidad de la cadera, nos debe hacer sospechar esta patología.

**Casos clínicos.** Varón de 12 años y mujer de 13 años sin antecedentes de interés que consultan por la aparición de fiebre: 39-40 °C, dolor lumbar y claudicación a la marcha de 15 y 10 días de evolución, respectivamente.

A la exploración, el varón presentaba afectación importante del estado general, dificultad franca a la deambulación con limitación de la flexoextensión y rotación interna de la cadera derecha, algias en el hombro y muñeca derecha sin signos de flogosis y lesiones papulosas con componente vasculítico en extremidades inferiores. La niña conservaba buen estado general con fiebre de 39 °C, limitación de la movilidad de la cadera izquierda e intensas lesiones de rascado en regiones pretibiales, con necrosis cutánea generalizada.

Analíticamente en ambos casos encontramos: leucocitosis con neutrofilia, VSG alta (85 y 114 mm, respectivamente) y hemocultivo positivo a *Staphylococcus aureus*.

Las radiografías de cadera y ecografías abdominales fueron normales en un primer estudio y la tomografía axial computarizada (TAC) mostró en ambos casos: aumento del tamaño del músculo psoas (derecho e izquierdo, respectivamente), con imágenes hipodensas en su interior.

Ambos recibieron tratamiento antibiótico intravenoso y antiinflamatorio. En el primer caso, el tratamiento se mantuvo 15 días con buena evolución clínica, normalización analítica y TAC de control normal al mes del diagnóstico. En el segundo caso, tras 20 días de tratamiento, reingresó por fiebre y dolor abdominal. Se practicó tránsito gastrointestinal normal y nuevo control por TAC que mostró: aumento difuso de psoas izquierdo con contorno nodulado y peor identificación de las lesiones hipodensas localizadas en el control anterior. Tras otros nueve días de tratamiento y ante la falta de mejoría, se decide drenaje quirúrgico que no evidencia lesiones en psoas, siendo el cultivo del material extraído negativo.

**Comentarios.** En el diagnóstico diferencial de limitación a la marcha debe sospecharse absceso de psoas, a pesar de su baja incidencia, sobre todo, si asocia fiebre prolongada, dolor en flanco y abdominal. En la actualidad el tratamiento antibiótico intravenoso y la radiología intervencionista están permitiendo limitar las indicaciones quirúrgicas y reducir la morbilidad de esta afección.

## 15

### INFECCIÓN POR PARVOVIRUS B19: ESTUDIO SEROEPIDEMIOLÓGICO

J. Eirós, R. Ortiz de Lejarazu, M.R. Bachiller, B. Hernández, P. Solís, A. Rodríguez Torres

Servicio Microbiología y Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Facultad Medicina. Valladolid.

**Introducción.** Entre las infecciones que resultan de interés en la infancia se incluyen las ocasionadas por el parvovirus B-19, único integrante, hasta el momento, del género eritrovirus. El pediatra puede asistir a pacientes con infección aguda tanto en el contexto de una enfermedad articular como con un síndrome pseudogripal, que algunos autores sitúan en brotes de aparición polianual. Conscientes de esta última realidad y de la ausencia de referencias epidemiológicas en nuestro medio, establecimos durante 4 años la detección aleatoria de marcadores serológicos de infección por parvovirus

B-19 en muestras de suero correspondiente a niños de procedencia ambulatoria, independientemente su solicitud diagnóstica

**Objetivo y métodos.** El objetivo de este estudio es comunicar la prevalencia de anticuerpos específicos de la clase IgG en sueros de niños menores de 8 años, remitidos a un laboratorio de microbiología de un hospital de tercer nivel de Castilla y León. Se han analizado un total de 288 muestras de suero recogidas durante el cuatrienio 1994-1997. La determinación de los Ac IgG se realizó mediante un enzoinmunoanálisis indirecto (Ingelheim Diagnostics), que utiliza como soporte antigénico proteína recombinante VP2.

**Resultados y discusión.** La prevalencia global de los marcadores séricos de la infección por parvovirus B-19 fue del 46% (IC 95%: 42, 6-54,5), oscilando entre un rango del 41% y el 50%, según el año. No se documentaron diferencias de acuerdo con la estratificación por edades, año de extracción de la muestra o procedencia (urbana o rural). Esta prevalencia es ligeramente superior a la documentada en mujeres embarazadas en nuestro medio, si bien recientemente se han comunicado en nuestra comunidad autónoma prevalencias del 64,7% en una muestra de 136 donantes de sangre. Aun asumiendo las limitaciones propias inherentes a un trabajo como el presente, realizado a partir de muestras de la rutina hospitalaria, el valor de nuestros hallazgos reside en que oferta datos reales sobre prevalencia en nuestro entorno y demuestran que la infección está presente en nuestro país desde edades tempranas de la vida. Sería deseable realizar estudios de mayor cobertura para poder definir con mayor precisión su verdadero perfil epidemiológico. De manera adicional parece oportuno incorporar la oferta diagnóstica de marcadores de infección aguda a los cuadros articulares valorados por el pediatra, tal y como se apunta en otros países.

## 16

### SECUELAS CARDÍACAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE KAWASAKI TRATADOS CON GAMMAGLOBULINA

S. Anibarro, S. de la Torre, P. Solís, C. Valbuena, J. Ardura  
Servicio Pediatría. Hospital Clínico. Valladolid.

**Introducción.** El pronóstico de la enfermedad de Kawasaki viene marcado por varios factores tales como el sexo (masculino), la edad (menos de 1 año), el tiempo de evolución de la clínica, el nivel sérico de albúmina (menos de 3,2 mg/l) y el período transcurrido entre la aparición de los síntomas y la administración de gammaglobulina, así como la dosis total de la misma y el número de días en los que se reparte dicha dosis.

**Objetivos.** Valorar en nuestro medio la relación entre la administración de gammaglobulina y la aparición de aneurismas coronarios.

**Material y métodos.** Revisamos 10 casos de enfermedad de Kawasaki diagnosticados y tratados en el Hospital Clínico de Valladolid, en edades comprendidas entre los 4 meses y los 11 años, con una distribución por sexos de siete varones y tres mujeres. En esta muestra se determina el número de días transcurridos entre la aparición de los primeros síntomas y la administración de gammaglobulina intravenosa, la dosis total por kg de peso y el tiempo en el que se administra dicha dosis.

## SECCIONES DE LA A.E.P.

**Resultados.** De los 10 pacientes revisados, dos evolucionaron a la formación de aneurismas coronarios, uno de forma transitoria durante un mes y el otro de forma permanente, con el posterior desarrollo de insuficiencia mitral. En cuanto a los factores de riesgo para la formación de aneurisma ambos son varones, con edades de 2 años y de 4 meses, respectivamente en el momento de la aparición de la enfermedad. En el primer paciente no se administró gammaglobulina, mientras que en el segundo la dosis total fue de 1.500 mg/kg repartida en 4 días, a los 21 días del comienzo de la clínica.

**Conclusiones.** Aunque nuestro tamaño muestral sea reducido, los datos extraídos de este estudio concuerdan con los datos estadísticos en cuanto a la evolución de la enfermedad y la administración de gammaglobulina. Según las últimas publicaciones la administración de ésta ha de ser precoz (en los primeros siete días de clínica), a dosis de 2.000 mg/kg en uno o dos días, viéndose peores resultados si se demora, si las dosis son inferiores a 1.600 mg/kg o superiores a 2.200 mg/kg y si se reparten en un período de tiempo superior a los dos días, siendo lo óptimo la dosis única. Sin embargo, hay que tener en cuenta los otros factores que influyen en el pronóstico de la enfermedad, tales como el sexo, la edad y el tiempo de evolución e intensidad de los síntomas, ya que de nuestra serie otros tres pacientes no fueron tratados con gammaglobulina, pese a lo cual no desarrollaron aneurismas coronarios.

## 17

## PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH ASOCIADA A INFECCIÓN

L. Lacruz, I. Calvo, R. Hernández

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

**Objetivo.** La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia; aunque la etiología es desconocida, las infecciones respiratorias de vías altas son descritas junto con los fármacos como factores precipitantes implicados en su desarrollo. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar si estos factores infecciosos se asocian a peculiaridades clínicas o pronósticas.

**Pacientes y métodos.** Se estudian 75 pacientes < 15 años con PSH diagnosticados según los criterios propuestos por Michel et al en 1992, durante un intervalo de tiempo 1990-1998. Consideramos la infección como factor precipitante cuando ocurrió en los 8-10 días previos al inicio de la clínica de PSH y en todos ellos se realizó estudio serológico mediante técnicas de seroconversión o títulos elevados IgM para poder identificar el agente infeccioso desencadenante.

**Resultados.** De los 75 pacientes con PSH, 48 presentaron una infección previa y se les practicó estudio serológico que fue positivo en 18 de ellos (37,5%). Los agentes identificados fueron: 6 casos de virus Epstein-Barr, 6 casos parvovirus, 2 herpes virus, 2 casos de *Mycoplasma pneumoniae*, un caso de adenovirus y un caso de enterovirus. La edad media fue de 5 años (2-8) y el sexo tuvo una relación M/V 10/8. Respecto al grupo sin infección (27 pacientes), no hubo diferencias significativas respecto al sexo, síntomas articulares y dolor abdominal, pero sí respecto a la edad, ya que fueron más mayores y el desarrollo de nefropatía que

fue más alto. Sin embargo, el número de recaídas de la púrpura fue mayor en el grupo con infección previa (33,3% versus 24%,  $p < 0,01$ ).

**Comentarios.** Destacar la elevada frecuencia de infección como factor desencadenante en la PSH en la infancia aunque la identificación serológica sólo se obtuvo en la tercera parte de los pacientes y una evolución más benigna respecto al grupo no precedido de infección, a pesar de que presentaron una mayor recurrencia de la púrpura.

## 18

## EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO DE LOS NIÑOS CON PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTICITOPLASMA DE NEUTRÓFILO (ANCA)

A. Blanco\*, Q.P. Solís, F. Conde, A. Viñas, J.A. Garrote\*, S. Gómez

\*Departamento Pediatría. Facultad Medicina. Hospital Clínico Universitario. Valladolid.

**Objetivo.** Valorar la frecuencia de los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) en la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) y su significado a largo plazo.

**Pacientes y métodos.** Estudiamos ANCA de clase IgG e IgA por inmunofluorescencia indirecta (IFI) y ANCA-IgG frente a mieloperoxidasa y frente a proteinasa-3 (PR-3) por ELISA, en 50 niños con PSH; 8 pacientes (16%) tuvieron afectación renal en la fase aguda pero ninguno tuvo nefropatía permanente tras un seguimiento entre 7 y 17 años.

**Resultados.** Encontramos ANCA-IgG positivos por IFI en 5 (10%) de los casos y sólo uno tenía también ANCA-IgA. El ELISA frente a MPO y frente a PR-3 fue negativo en todos los pacientes. Ninguno de los 5 niños que tenían ANCA presentó nefropatía en fase aguda, ni recaídas, ni daño renal permanente

**Conclusiones.** Los ANCA aparecen en una minoría de niños con PSH y su aparición en ausencia de nefropatía no tiene mal pronóstico a largo plazo

## PÓSTERS

## 1

## ENFERMEDADES REUMATOLÓGICAS EN LA INFANCIA

P. García de la Peña, M.J. Rubira, I. Ormaechea, M.L. Gamir  
Servicio Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

**Objetivo.** Analizar el tipo de enfermedades reumáticas en la infancia diagnosticadas durante tres años en la unidad de reumatología pediátrica de un servicio de reumatología.

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

**Resultados.** La distribución por grupos de enfermedades fue el siguiente: grupo 1: ACJ 20,1%; grupo 2: espondiloartropatías 14,3%; grupo 3: afectación ocular 2,6%; grupo 4: datos biológicos 0,6%; grupo 5: conectivopatías 20,1%; grupo 6:

vasculitis: 3,2%; grupo 7: procesos mecánicos y ortopédicos: 17,5%; grupo 8: infecciones 3,9%; grupo 9: neoplasias: 2,6%; grupo 10: otros 15,6%.

**Conclusiones.** Comparando el presente estudio con el Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles del año 1995 (*An Esp Pediat* 1996; 45: 346-350) destaca:

- 1) Mayor incidencia de conectivopatías, espondiloartropatías ACJ y neoplasias.
- 2) Menor incidencia de vasculitis e infecciones probablemente en relación con su forma de presentación aguda y curso autolimitado.
- 3) Presencia de nuevos procesos como la fibromialgia y la algodistrofia y la reaparición de otros como la fiebre reumática.

## 2

### REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA EN ATENCIÓN PRIMARIA. EXPERIENCIA DE DIEZ AÑOS

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

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

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

**Material y métodos.** En el Centro de Salud Circunvalación-Pilarica de Valladolid se atiende a unos 1.100 niños de una zona urbana de nivel socioeconómico medio-bajo, con una frecuentación en la consulta a demanda de 7.250 niños/año. Se describe retrospectivamente la patología estudiada a lo largo del período 1988-1998. Se ha realizado además un análisis de los motivos generales de consulta en los últimos seis meses, para evaluar el impacto de la problemática reumática en la asistencia diaria.

**Resultados y discusión.** A lo largo de estos 10 años se ha iniciado el estudio o atendido en su evolución la siguiente patología reumática: 1) Un caso de artritis reumatoide pauciarticular tipo I. 2) un caso de enfermedad de Kawasaki. 3) ocho casos de artritis reactivas a infecciones asociadas clínicamente en dos ocasiones a gastroenteritis por *Campylobacter*.

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

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

## 3

### PATOLOGÍA REUMATOLÓGICA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL. CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS OCHO AÑOS

S. Ballesteros, J.M. Fernández Menéndez, I. Lagunilla,  
C. Fernández Zurita, A. Martín Mardomingo,  
S. González Suárez, J.L. Matesanz  
Hospital Cabueñes. Gijón.

**Introducción.** La artritis crónica juvenil (ACJ) es una patología poco frecuente en la infancia aunque su incidencia exacta se desconoce. A los pacientes afectados de esta patología sólo recientemente se les está proporcionando el soporte terapéutico que esta enfermedad precisa, aunque en nuestro medio todavía no existe la suficiente sensibilidad para abordar específica e integralmente las enfermedades reumatológicas infantiles.

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

**Material y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo. Revisión de las historias clínicas del servicio de pediatría que en los últimos ocho años fueron codificados con alguno de los siguientes diagnósticos: ACJ, eritema nudoso y artropatías no específicas.

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

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

## SECCIONES DE LA A.E.P.

## 4

**ENFERMEDADES REUMÁTICAS INFANTILES: CINCO AÑOS DE UNA CONSULTA MONOGRÁFICA EN UN HOSPITAL GENERAL**

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

Servicio Reumatología.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

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

**Objetivos.** Determinar la presencia de las enfermedades reumáticas infantiles en una consulta monográfica de reumatología infantil en un hospital general de Madrid.

**Material y métodos.** Se analizan todos los pacientes infanto-juveniles (0-18 años) vistos durante el período comprendido entre abril de 1993 y septiembre de 1998. Se completó un protocolo previamente diseñado con 20 parámetros y 40 posibles diagnósticos. Los datos fueron analizados con un programa estadístico SPSS 8.0 y se compararon con los datos del Canadian Pediatric Rheumatology Association (CPRA), con el British Pediatric Rheumatology Group (BPRG) y el Grupo Español de Reumatología Pediátrica (GERP).

**Resultados.** De los pacientes evaluados en los 5 años se seleccionaron 391. La edad media de comienzo de la enfermedad fue de 9 años, la edad media al diagnóstico fue de 10 años. Ciento setenta y seis eran niños y 215 niñas. No existían diferencias entre los sexos en relación con la edad del diagnóstico o edad de comienzo. El diagnóstico de enfermedad inflamatoria se realizó en 210 casos, no inflamatoria en 161 y en 20 pacientes no se pudo establecer ningún diagnóstico. En el 8% no se encontró enfermedad reumática. Artritis se observó en 159 pacientes (46 ACJ, 26 sinovitis transitorias de cadera, 16 espondiloartropatías diferenciadas, 8 artritis psoriásicas, 10 artritis infecciosas, 7 artritis reactivas, 8 LES, 6 esclerodermias, 6 enfermedad de Behçet). La afección no inflamatoria incluía: hiperlaxitud articular en 31, artalgias en 53 y traumatismos en 34 pacientes. El predominio de espondiloartropatías y ACJ era extrapolable a los resultados en Canadá y el Reino Unido.

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

## 5

**ESPONDILIOARTROPATÍAS JUVENILES: EVOLUCIÓN EN RELACIÓN CON LA FORMA DE COMIENZO**

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

Servicio de Reumatología.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

**Objetivos.** Estudiar las diferencias en la evolución de las espondiloartropatías juveniles (ESJ) en relación con las primeras manifestaciones clínicas de la enfermedad (artritis, dolor lumbar o sacroilíaco inflamatorio, talalgia).

**Métodos.** Los pacientes fueron seleccionados según los criterios del ESSG (European Spondylarthropathy Study Group) de 1991 para el diagnóstico de espondiloartropatía y su inicio juvenil (< 16 años).

**Resultados.** Se incluyeron 120 pacientes. La edad media al comienzo de la enfermedad era de  $11,45 \pm 3,11$  años (rango 1-15) y el tiempo medio de la evolución de la enfermedad fue  $8,73 \pm 7,42$  años (rango 0,7-30). La primera manifestación fue la artritis en 66 pacientes (55%), talalgia en 43 (35,8%) y dolor lumbar o sacroilíaco inflamatorio en 40 (33,3%). Los pacientes cuya primera manifestación fue la artritis cumplen con mayor frecuencia criterios de ACJ (OR: 6,4) y enfermedad de Reiter (OR: 5,7) ( $p < 0,005$ ) y tenían menor dolor lumbar (OR: 10,4) y menor edad al inicio de la enfermedad ( $10,7 \pm 1,2$  años). Los pacientes con talalgia al comienzo de la enfermedad tenían menor frecuencia de uveítis (OR: 13,5) y menor probabilidad de desarrollar espondilitis anquilosante (EA). Finalmente los pacientes cuya primera manifestación fue el dolor lumbar inflamatorio desarrollaron con mayor frecuencia EA (OR: 3;  $p < 0,01$ ) siendo la edad media mayor que en los pacientes con otras formas de comienzo ( $13 \pm 2,1$ ).

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

## 6

**ESPONDILIOARTROPATÍAS JUVENILES: VALOR PREDICTIVO. SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DE LOS DIFERENTES CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN**

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

Servicio de Reumatología.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

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

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

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

**Resultados.** En 127 pacientes (67,5%) el diagnóstico fue definitivo o probable (espondilitis anquilosante [EA], síndrome de Reiter, artritis psoriásica juvenil o enfermedad inflamatoria intestinal con artropatía). Aplicando los diferentes criterios de clasificación el diagnóstico fue ESJ (ESSG) en 120 pacientes (63,8%), SEA en 94 (50%), ERA en 80 (42,5%), ACJ (EULAR) en 113 (60,1%), ARJ (ACR) en 86 (45,7%) y ACJ (ILAR) en 95 pacientes (50,5%). Los criterios de ESSG fueron los mejores para la clasificación de ESJ por su sensibilidad (92%), especificidad (95%) y valor predictivo (97,5%). Los criterios de SEA y ERA mostraban una alta especificidad para ESJ (100% y 94%) con sensibilidad baja.

**Conclusiones.** En la población estudiada, los criterios de clasificación de ESSG son los mejores para identificar a pacien-

tes con ESJ. Los criterios de ERA y SEA muestran alta especificidad pero baja sensibilidad para el diagnóstico de ESJ. Para obtener una validación definitiva probablemente son necesarios estudios en poblaciones más numerosas.

## 7

#### ESPONDILIOARTROPATÍAS JUVENILES: ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE PACIENTES BRITÁNICOS Y ESPAÑOLES

M. Bascones, I. Monteagudo, F.J. López-Longo, A.I. Turrión, N. Caro, R. del Castillo, C.M. González, L. Carreño, P. Woo\*

\*Great Ormond Street Hospital Londres. Servicio de Reumatología. Hospital General Universitario. Gregorio Marañón. Madrid.

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

**Objetivos.** Evaluar las diferencias entre los pacientes con espondiloartropatías juveniles en Gran Bretaña (Londres) y en España (Madrid).

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

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

**Conclusiones.** La expresión clínica de las ESJ es similar en los pacientes británicos y españoles, con la excepción de la poliartritis y el HLA B-27. Su mayor frecuencia en los pacientes británicos puede deberse a la selección de pacientes más graves en Londres (centro referencia) pero no puede descartarse que existan diferencias ambientales y/o genéticas entre las dos poblaciones.

## 8

#### FORMA DE COMIENZO DE 497 PACIENTES CON ARTRITIS CRÓNICA DE INICIO EN LA INFANCIA. ESTUDIO MULTICÉNTRICO. PARTE I

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

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid.

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

**Método.** Estudio multicéntrico, realizado en enero de 1997, de los pacientes diagnosticados de ACJ pauciarticular, poliarticular o sistémica y espondiloartropatía juvenil (EspAJ). Los datos se recogieron en un cuestionario, fueron registrados y después analizados.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

## 9

#### ACTIVIDAD CLÍNICA Y ESTADO FUNCIONAL DE 497 PACIENTES CON ARTRITIS CRÓNICA DE INICIO EN LA INFANCIA. ESTUDIO MULTICÉNTRICO. PARTE II

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

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid.

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

**Método.** Estudio multicéntrico de corte transversal, en enero-97, de ACJ pauciarticular, poliarticular o sistémica y de espondiloartropatía juvenil (EspAJ). Los datos se recogieron en un cuestionario, fueron registrados y después analizados. La enfermedad podía estar activa, inactiva con o sin tratamiento y en remisión (sin tratamiento durante 2 o más años). El estado funcional se valoró con la clasificación de Steinbrocker et al.

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

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

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

– En el análisis comparativo entre grupos, la ACJ poliarticular resultó más activa que la pauciarticular y que la EspAJ indiferenciada ( $p < 0,001$ ) y las ACJ poliarticular y sistémica mostraron los peores grados funcionales ( $p < 0,001$ ). Estos

## SECCIONES DE LA A.E.P.

estudios se compararan con los de Gäre y Fasth publicados en 1995.

**Conclusión.** Más del 30% de los pacientes tenían enfermedad activa y un significativo número de casos presentaban importante discapacidad.

## 10

### HLA A, B, DQ Y DR EN ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL OLIGOARTICULAR (ACJ-O) TEMPRANA (ACJ-OP) Y TARDÍA (ACJ-OM)

M. Duarte, L. Armadams, A. Rivera, C. Arnal, S. Marsal  
Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

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

**Material y métodos.** Se incluyen en este estudio 78 pacientes con ACJ-O según los criterios EULAR, controlados entre los años 1995 y 1998. Se realizó la determinación del HLA A, B, y DR por PCR Sso y Ssp. Los resultados se compararon con 130 controles sanos de la misma comunidad. En el análisis estadístico se utilizó el test exacto de Fisher y los valores de la p fueron corregidos según el número de comparaciones hechas.

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

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

TABLA 1. Casuística

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

TABLA 2. Alelos que presentan diferencias significativas en los distintos grupos

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

## 11

### PROBABLE ACJ DE COMIENZO SISTÉMICO Y EPISODIO QUE RECUERDA AL SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA

R. Velasco Bernardo, J. Sampedro, J. Cobas, M.J. Rincón,  
J.A. Alonso Martín

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

**Introducción.** La ACJ de comienzo sistémico puede presentarse sin afectación articular inicial durante meses o incluso años. Por otro lado cada vez se describen más cuadros de síndrome de activación macrofágica acompañando a cuadros de ACJ sistémica.

Presentamos un caso clínico de un niño de 10 años, compatible con ACJ de comienzo sistémico, sin afectación articular, más un episodio intercurrente semejante al síndrome de activación macrofágica, no pudiendo evidenciarse hemofagocitosis y de evolución favorable, coincidiendo con la introducción de ácido acetilsalicílico.

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

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

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

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

## 12

### UVEÍTIS EN PACIENTES CON ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL

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

Unidad de Reumatología Pediátrica. \*Servicio de Oftalmología.  
Hospital La Paz. Madrid.

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

**Método.** Se analizan los pacientes que presentaron uveítis entre los 154 niños con ACJ seguidos en la unidad de reumatología pediátrica y revisados periódicamente por oftalmología.

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

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

### 13

#### TRATAMIENTO CON CICLOSPORINA A EN LA UVEÍTIS ASOCIADA A ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL (ACJ) OLIGOARTICULAR

A. Domingo, A. Pizá, C. García de Vicuña\*, L. Rodríguez, J.B. Ros, E. González

Servicio de Pediatría. \*Servicio de Oftalmología. Unitat Integrada Clínic-San Joan de Déu. Universidad de Barcelona.

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

**Material y métodos.** Recogemos los pacientes afectados de ACJ oligoarticular con uveítis tratada con ciclosporina A y seguimos su evolución con controles clínicos y analíticos.

**Resultados.** Seleccionamos 4 casos, todos eran niñas, con edad media de comienzo de la ACJ de 2 años (11 meses-7 años); dos pacientes comenzaron con clínica articular (oligoarticular), uno oftalmológica, y otro con ambas formas de presentación. Todos los casos eran FR (-), ANA (+), HLA-B27 (-). Los criterios que se tuvieron en cuenta para iniciar el tratamiento con la ciclosporina fueron: a) uveítis bilateral; b) uveítis refractaria al tratamiento con corticoides y midriáticos tópicos además de corticoterapia oral, y c) disminución importante de la agudeza visual. Previamente al inicio del tratamiento se realizaron controles analíticos de función renal y hepática. Monitorizamos los niveles plasmáticos de ciclosporina obteniendo el valor basal pico y valle para poder ajustar dosis; éstas se iniciaron a 5 mg/kg/día, c/8 h modificándose según la monitorización; en un caso se aumentó hasta 7 mg/kg/día c/6 h. Como efectos secundarios se objetivó en un caso aumento de transaminasas, aunque también seguía tratamiento con me-

totrexato; en otro, discreto aumento de TA (en tratamiento con corticoides orales), ambos efectos normalizados posteriormente, y en una paciente importante hipertricosis. En ningún caso obligaron a retirar el tratamiento. La duración media del tratamiento con ciclosporina A fue de 8 meses (2-14 meses). Durante el mismo se consiguió, en la mayoría de los casos, que el paciente se encontrase libre de brotes, y cesado el tratamiento, éstos se hicieron más esporádicos. En un caso se consiguió mejorar la agudeza visual del ojo afectado, y en otro no se obtuvo respuesta alguna después de 3 meses de tratamiento, por lo que se retiró. No se objetivó regresión de las secuelas residuales debidas a brotes previos de uveítis.

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

### 14

#### ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL SISTÉMICA (ACJS) REFRACTARIA AL TRATAMIENTO

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

Unidad Reumatología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

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

**Caso 1.** Varón de 2,5 años diagnosticado con ACJS con actividad inflamatoria clínico-analítica refractaria al tratamiento. La pauta seguida fue: antiinflamatorios no esteroideos (AINE), corticosteroides a altas dosis, metotrexato (MTX) a dosis crecientes, inicialmente oral/i.v., gammaglobulinas i.v. (0,8 g/kg/día) dos ciclos consecutivos sin resultados. Posteriormente megadosis de metotrexato de 40 mg/m<sup>2</sup> en ocho ciclos, sin mejoría. Por último se pasa a ciclosporina (CyA) oral a razón de 3 mg/kg y día y corticoides a bajas dosis, consiguiéndose una respuesta parcial.

**Caso 2.** Varón de 13,5 años con ACJS inicia tratamiento con AINE, corticoides orales y posteriormente, bolos i.v. (1 g de 6 metilprednisolona 3 días consecutivos). Ante la falta de respuesta, se administra gammaglobulina i.v. (0,8 g/kg/día) dos días consecutivos, consiguiéndose una remisión de la fiebre y mejoría del estado general a las dos semanas.

**Comentarios.** Existen pacientes resistentes al tratamiento habitual.

El tratamiento corticoideo prolongado no es recomendable.

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

## SECCIONES DE LA A.E.P.

## 15

## INFILTRACIONES INTRAARTICULARES EN LA ARTRITIS CRÓNICA JUVENIL

J. García-Consuegra, R. Merino

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

**Objetivo.** Evaluar la respuesta terapéutica a las infiltraciones intraarticulares con acetónido de triamcinolona en pacientes con artritis crónica juvenil y espondiloartropatías.

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

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

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

## 16

## EXPRESIÓN DE LOS TRANSPORTADORES DE AGUA Y SODIO EN LA GLÁNDULA SALIVAL DEL SÍNDROME DE SJÖGREN JUVENIL

E. Trujillo, S. Bustabad, I. Ferraz, T. González

Unidad de Investigación y Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife.

Nuestros estudios previos muestran que las glándulas salivales menores de los pacientes afectados de síndrome de Sjögren primario adulto presentan una expresión de los transportadores de Na<sup>+</sup> y agua disminuida respecto a los controles sanos. No existen estudios en las glándulas salivales del síndrome de Sjögren juvenil.

**Objetivo.** Establecer los niveles de expresión de las proteínas de membrana celular responsables del transporte de agua (aquaporinas) y de sodio (Na<sup>+</sup>, K<sup>-</sup>, ATPasa y ENAC) en las glándulas salivales menores de pacientes afectados de síndrome de Sjögren primario juvenil respecto al adulto.

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

**Resultados.** Las glándulas salivales menores de los pacientes afectados de SSP juvenil presentan, respecto a los controles sanos, inmunopositividad conservada para todas las subuni-

dades e isoformas de Na<sup>+</sup>, K<sup>-</sup>-ATPasa y de ENAC, así como de aquaporina 1. En los pacientes adultos no observamos expresión de ENAC ni de aquaporina 1 y la intensidad relativa de la expresión de todas las isoformas de Na<sup>+</sup>, K<sup>-</sup>-ATPasa es marcadamente inferior a la observada en sujetos sanos.

**Conclusión.** Las glándulas salivales menores en el SSP juvenil presentan una expresión conservada de los transportadores de sodio y agua.

## 17

## POLIANGÉITIS MICROSCÓPICA EN LA INFANCIA

J. García-Consuegra, R. Merino, L. Espinosa\*, M.J. Martínez Débora

Unidad de Reumatología Pediátrica. \*Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid.

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

**Resultados.** Se muestran en la tabla de la página siguiente.

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

## 18

## ENFERMEDAD DE WEGENER. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Tomico, V. Nebreda, T. Bracamonte, M. Crespo, C. Calvo, L. Echeverría

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

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

**Caso clínico.** Niña de 10 años de edad que ingresa por presentar en los últimos meses disnea y estridor inspiratorio y espiratorio moderado con el ejercicio y leve en reposo. En el último mes presenta reagudizaciones bruscas del cuadro tratadas con beta-2 inhalados y prednisona oral con mejoría parcial y transitoria. Antecedentes familiares: madre diagnosticada de artritis reumatoide. Antecedentes personales: desde hace 2 años y medio presenta tumefacción dolorosa de glándulas lacrimales y proptosis diagnosticada por biopsia de dacrioadenitis bilateral tratada con corticoterapia oral que mantiene durante períodos prolongados empeorando la sintomatología al disminuir la dosis. En los dos últimos años rinitis persistente con expulsión frecuente por ambas fosas nasales de espesos moldes sanguinolentos y necróticos. Exploración al ingreso: peso (p10), talla (p3). SatO<sub>2</sub> 93%. REG: estridor, audible sin fonendo, inspiratorio y espiratorio, tos metálica, disfonía, retracción costal a tres niveles. AP: hipoventilación moderada, espiración alargada, no sibilancias, ptosis palpebral y aumento de glándula lacrimal dcha., proptosis. Mucosa nasal: lesiones con aspecto granulomatoso. Resto normal. Exámenes complementarios: hemograma, VSG, PCR, sedimento de orina normales. ANA (+) 1/160 posteriormente (-). P-ANCA y C-ANCA repetidamente (-). TAC craneal: dacrio-

TABLA. Poliangeítis microscópica en la infancia. Resultados

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5
Edad (años)	4,5	9,5	9,5	10,4	5,5
Sexo	Varón	Mujer	Varón	Mujer	Mujer
Presentación	Insidiosa	Insidiosa	Insidiosa	Aguda	Aguda
Fiebre	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Artralgias/artritis	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Lesiones cutáneas	Rash urticarial	Rash urticarial	Rash urticarial	Rash urticarial y purpúrico	Necrosis digital
Hemorragia pulmonar	No	Sí	No	Sí	no
Hematuria	+	+	+	+	+
Proteinuria	+	+	+	+	+
Insuficiencia renal	Sí	No	No	Sí	Sí
Biopsia renal necrosante	Semilunas		Escl. focal	Semilunas	Necrosante
Hemoglobina	4,8 g/dl	10 g/dl	9,7 g/dl	7,4 g/dl	9 g/dl
ANCA (MPO)	ND	(-)	ND	(-)	(-)
Anti-GBM	ND	(-)	ND	(-)	(-)
Tratamiento	Corticoides CF	Corticoides CF/AZP/CyA Plasmaféresis	Corticoides CF/AZP Plasmaféresis	Corticoides CF Plasmaféresis Diálisis	Corticoides CF/AZP/IgG Trasplante renal
Evolución	Exitus	Exitus	Asintomático	Asintomático	I. renal terminal ¿Peritonitis? Hemorragia pulmonar

GN: glomerulonefritis. ANCA: anticuerpos anticitoplasma neutrófilo. MPO: mieloperoxidasas. AntiGBM: anti membrana basal glomerular. ND: no determinado. CF: ciclofosfamida. AZP: azatioprina. CyA: ciclosporina.

adenitis derecha TAC laríngeo: disminución simétrica de la ringe subglótica. TAC de control: tras siete meses de tratamiento mejoría de la estenosis. Biopsia de mucosa nasal: primera, abundante inflamación crónica y aguda, segunda, material necrótico. Evolución: a su ingreso se incrementa la dosis de prednisona oral (2 mg/kg/día) con mejoría de la tos, disnea y estridor reapareciendo los síntomas bruscamente al suspenderla por lo que se reinicia tratamiento con deflazacort oral (2 mg/kg/día). Por la rinitis costrosa persistente, la dacrioadenitis crónica y la estenosis laríngea, el cuadro clínico parece compatible con enfermedad de Wegener con afectación del tracto respiratorio superior a pesar de los ANCA(-) y las biopsias nasales no concluyentes. Se envía al servicio de ORL (Hospital 12 de Octubre) para realizar biopsia laríngea y valorar tratamiento quirúrgico considerándose ambos de alto riesgo por lo que no se realizan. Tras siete meses de tratamiento con corticoides, ante el aspecto cushingoide de la niña, los episodios bruscos y a veces graves de estridor y dificultad respiratoria, se decide añadir al tratamiento metotrexato oral (0,6 mg/kg/semana) y TMT-SMX, disminuyendo paulatinamente la dosis de corticoides. Con esta misma pauta en los últimos 11 meses la evolución ha sido buena: ha presentado dos episodios de dificultad respiratoria y broncospasmo leve sin estridor que mejoró añadiendo broncodilatadores al tratamiento.

**Comentarios.** En el caso de una fuerte sospecha clínica de enfermedad de Wegener con sintomatología grave creemos justificado el tratamiento con metotrexato y corticoides, aun en el caso de que no sean positivos todos los datos analíticos y anatomopatológicos.

## 19

## ENFERMEDAD DE KAWASAKI. REVISIÓN DE 15 CASOS

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

Unidad Infecciosos. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona

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

**Objetivo.** Descripción de las características clínicas, analíticas, evolución y tratamiento de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Kawasaki en nuestro hospital.

**Materiales y métodos.** Se recogieron 15 casos entre enero de 1992 hasta marzo de 1999.

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

## SECCIONES DE LA A.E.P.

tamiento con IGIV por reaparición de la fiebre, restitución *ad integrum* clínica. Hasta la fecha no se han observado complicaciones secundarias a la coronariopatía.

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

## 20

#### ENFERMEDAD DE KAWASAKI: A PROPÓSITO DE DOS CASOS CON AFECTACIÓN CARDIOVASCULAR

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

Servicio de Pediatría. Servicio de Cardiología Pediátrica. Unitat Integrada Clínic-Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona.

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

**Caso 1.** Lactante de sexo femenino de 4 meses de vida que presenta fiebre alta de 8 días de evolución, rechazo parcial del alimento, irritabilidad y tumefacción de manos y pies. Exploración física: febril, estado general aceptable, irritabilidad marcada, edema de dorso de manos y pies, conjuntivas hiperémicas, labios fisurados, eritema perianal. Exploraciones complementarias: Analítica: 1) sanguínea: anemia microcítica, hipocroma. Plaquetas: 713.000/ $\mu$ l. Leucocitos: 23.000/ $\mu$ l (23 L/10 M/62 N/3 C/2 E/0 B). PCR: 207 mg/l. VSG: 120 mm primera hora. Albúmina: 24 g/l. Proteínas totales: 4,7 g/l. AAST/ALT: 60/93 U/l. 2) orina de 24 horas: proteinuria de rango no nefrótico (32,8 mg/m<sup>2</sup>/h). Evolución: ante la presencia de cuatro criterios (fiebre de más de 5 días, labios fisurados, hiperemia conjuntival, tumefacción de extremidades) se sospecha una enfermedad de Kawasaki incompleta o atípica, por lo que se inicia tratamiento con gammaglobulina i.v. (2 g/kg dosis única) y AAS a 100 mg/kg/día con desaparición de la fiebre y la irritabilidad a las 24 horas. Se realiza ecografía que muestra la presencia de aneurismas coronarios gigantes (confirmado por aortografía).

**Caso 2.** Lactante de sexo masculino de 8 meses de edad que presenta febrícula de 16 días de evolución. Al tercer día del proceso febril aparece un exantema maculopapuloso en tronco y extremidades, el día 11 inyección conjuntival y las 24 horas previas al ingreso descamación de los pulpejos de dedos de manos y pies. Exploración física: febrícula, buen estado general, irritabilidad marcada, descamación en pulpejos de dedos, adenopatías laterocervicales de 1 cm de diámetro. Exploraciones complementarias: analítica: 1) sanguínea: anemia microcítica hipocroma. Plaquetas: 554.000/ $\mu$ l. Leucocitos: 15.500/ $\mu$ l (41 L/4 M/48 N/2 C/5 E/0 B). PCR: 162 mg/l. AAST/ALT: 92/78. Evolución: el paciente, que presenta criterios completos de EK, ingresa para seguimiento y tratamiento con gammaglobulina a dosis de 2 g/kg/día y AAS a 100 mg/kg/día, desapareciendo la fiebre a las 48 horas. Se realiza ecocardiografía que evidencia dilatación en el origen de las arterias coronarias.

**Comentarios.** La EK es secundaria a una panvasculitis de grandes y medianas arterias; su diagnóstico es clínico. Hablamos de curso atípicos cuando el paciente presenta 4 criterios y coronariopatía. La complicación más frecuente, con implicación pronóstica, es la presencia de aneurismas coronarios. Éstos suelen aparecer en la fase aguda de la enfermedad. Su incidencia disminuye notablemente si se administra gammaglobulina i.v. (2 g/kg DU) en los primeros 10 días de la enfermedad. Son más frecuentes en pacientes menores de 6 meses y en formas de enfermedad de curso atípico y recurrente. Establecido el diagnóstico de EK es necesario un seguimiento exhaustivo para controlar a los pacientes con cardiopatía diagnosticada en fase aguda y/o corroborar que no aparece ésta en la fase tardía.

## 21

#### PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH. ESTUDIO PROSPECTIVO DE LOS CASOS HOSPITALIZADOS DURANTE LOS ÚLTIMOS 18 MESES

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

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

**Objetivos.** 1) Análisis descriptivo de la incidencia, características clínicas, analíticas y presencia de complicaciones de los 18 casos de púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) ingresados durante un período de 18 meses (enero de 1998-junio de 1999); 2) determinación de posibles agentes etiológicos infecciosos; 3) seguimiento evolutivo hasta la actualidad.

**Material y métodos.** Estudio prospectivo descriptivo de los casos de PSH ingresados en nuestro centro durante el período de estudio. De todos los casos, se determinan durante su ingreso características clínicas, analíticas, serológicas a *Mycoplasma*, *Chlamydia*, parvovirus B19, faringotest, factores C3, C4, inmunoglobulinas (A, G, M). Se realiza seguimiento ambulatorio según evolución.

**Resultados.** *Datos clínicos:* predominio de sexo masculino (2:1), edad media de 5 años, sin predominio estacional claro. El 38% referían cuadro infeccioso previo. La púrpura apareció en la totalidad de los casos y sólo en el 16% no fue signo de presentación. El 60% de los casos presentó edema de partes blandas y el 70% artralgias, con un 5% de artritis. En el 88% hubo abdominalgia, siendo intensa en un 60%. En el 38% se determinó proteinuria, en un 16% hematuria y en un 11% hipertensión arterial. El cuadro clínico se acompañó de fiebre en un 22% de los casos. *Datos analíticos:* en un 27% el recuento plaquetas fue > 400.000/ $\mu$ l. En el 16% apareció leucocitosis, en un 33% elevación de la VSG, en un 77% aumento de la PCR y en un 50% aumento de la cifra de IgA sérica. La fracción C4 resultó elevada en un 27% y disminuida en un caso. El aumento de ASLO se halló en un 22% de los casos. El faringotest fue negativo en todos los casos y las serologías (*Mycoplasma*, *Chlamydia* y parvovirus) sólo mostraron infecciones antiguas. *Pruebas de imagen:* en un 61% se practicó ecografía abdominal, que mostró alteración en un 16% (distensión de asas) sin hallarse hematoma en el tránsito esofagogastro-duodenal en ninguno de los casos. En dos casos se practicó biopsia de piel con imagen propia de vasculitis leucocitoclástica. *Tratamiento:* el 33% recibieron tratamiento con corticoides intravenosos por el dolor abdominal

(metilprednisolona, prednisona) y un paciente recibió tratamiento con captopril por hipertensión arterial. *Evolución:* la mayoría de los casos han seguido hasta ahora un curso monofásico salvo un caso que fue polifásico con 4 brotes y otro crónico.

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

## 22

#### TÉCNICA DE PATERGIA Y RESULTADOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD DE BEHÇET

I. Calvo, L. Lacruz

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

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

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

**Pacientes y métodos.** El test de Patergia se realiza en 42 pacientes menores de 15 años controlados en nuestra unidad por aftas bucales recurrentes. Seleccionamos los 16 niños que cumplían criterios diagnósticos del GIEB y describimos las manifestaciones clínicas que presentan y en 12 pacientes sanos.

Para la realización del TP el niño debe estar en decúbito supino, para la asepsia de la zona abdominal supraumbilical se utiliza una solución alcohólica al 70%. Puncionamos en cuatro puntos con aguja calibre 0,8 x 25 mm, perpendiculares a la piel y con una profundidad de 3-4 mm. La zona se cubre con apósito estéril hasta hacer la lectura 48 horas después. Se considera positivo el TP cuando se objetiva reacción pustulosa o macular en la zona de punción.

**Resultados.** En los 16 niños con EB, de edades comprendidas entre 2-12 años (media 6,2), hay un predominio de niñas/niños 14/12. Las manifestaciones más frecuentes fueron aftas bucales en el 100%; cutáneas 100%, lesiones genitales 86%; dolor abdominal 73%; artralgias 66,6%; infecciones de repetición 53%; cefalea 33,3%; artritis 20%; uveítis 18,5%, vasculitis 12,5%, neuropatía periférica 12,5%; vasculitis cerebral y pulmonar con fracaso cardiorrespiratorio 6,2%. En tres de estos niños el TP fue positivo (18,5%). No se objetivó ninguna complicación en la realización de la técnica. La respuesta fue negativa en todos los casos del grupo control.

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

## 23

#### ANÁLISIS DEL FENÓMENO DE RAYNAUD (FR) INFANTIL Y JUVENIL

M.J. Rubira, M. Revenga, R. Hortal, P. G. de la Peña, M.L. Gamir

Servicio de Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

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

**Objetivos.** Analizar la forma de comienzo, evolución y factores pronósticos del FR infantil diagnosticados y seguidos en los últimos 20 años en nuestra consulta monográfica de reumatología pediátrica.

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

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

Tras un tiempo de evolución de 7 años (1-14): 10 pacientes (18,5%) progresaron a una conectivopatía definida (4 EMT, 3 ES, 2 LES, 1 ACJ), 31 pacientes (57,4%) presentaban algún rasgo de enfermedad indiferenciada del tejido conectivo (artritis, edema de manos, nódulos, isquemia digital, *live-do*, úlceras mucosas, uveítis, ANA+ y alteraciones capilares-cópicas). Trece pacientes (24,1%) permanecen como FR primario.

**Conclusiones.** Nuestro trabajo confirma:

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

## 24

#### FORMAS DE COMIENZO DEL LES INFANTIL Y JUVENIL

P. García de la Peña, M.A. García, R. Hortal, A. Zen, M.L. Gamir

Servicio de Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

**Objetivo.** Analizar las formas de comienzo del LES infantil y juvenil diagnosticados en los últimos 20 años de un servicio de reumatología.

**Material y métodos.** Estudio prospectivo utilizando una hoja de recogida de datos de todos los pacientes por debajo de 20 años diagnosticados de LES, recogiendo todos los datos tanto clínicos como analíticos durante los seis primeros meses de enfermedad.

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

## SECCIONES DE LA A.E.P.

Las manifestaciones clínicas que se hallaron por orden de frecuencia fueron: manifestaciones articulares 82,8%, cutáneas 58,6%, síndrome constitucional 55,1%, fiebre 31%, adenopatías 20,7%, hepatomegalia 20,7%, FOAT (fiebre, organomegalias, alteración de las transaminasas) 17,2%, manifestaciones renales en 17,2%, esplenomegalia 13,8%, Raynaud 13,8% manifestaciones pulmonares 10,3% y manifestaciones cardiológicas en un 6,9%.

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

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

## 25

#### SHOCK CARDIOGÉNICO COMO FORMA DE INICIO EN UN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

J. Cobas, R. Velasco, E. Carvajal, M.A. Fernández, M.J. Rincón, R. Cazorla, E. Zambrano

Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

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

**Caso clínico.** Niña de 13 años que ingresa en UCIP por deterioro del estado general acompañado de taquicardia y taquipnea progresiva. En los 15 días previos presentó astenia, anorexia y palidez. No tenía otros antecedentes de interés. Exploración física: peso y talla en percentiles normales. FC: 125 l/min, FR 35 r/min, TA 110/70, temperatura axilar 37 °C. Mal estado general. Consciente y agitada. Marcada palidez cutáneo-mucosa. Regular perfusión periférica. Edemas discretos en párpados, muñecas y tobillos. No lesiones cutáneas. Polipnea con aleteo nasal. Auscultación pulmonar: estertores crepitantes generalizados. Auscultación cardíaca: taquicardia, ritmo de galope, soplo sistólico eyectivo en borde esternal izquierdo. Sin hepatomegalia. No meningismo. Pruebas complementarias al ingreso: hemograma: hemoglobina: 4 g/dl. Hematócrito: 9,5%. Plaquetas: 121.000. Coombs directo: positivo (1/254). Bioquímica sanguínea: urea: 64 mg%, creatinina: 1,5 mg%, resto normal. Radiografía de tórax: cardiomegalia y patrón de congestión venocapilar. Ecocardiograma: miocardiopatía dilatada y derrame pericárdico moderado. Evolución: con el diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune e

insuficiencia cardíaca congestiva secundaria, recibe tratamiento con corticoides además de estabilización de su situación hemodinámica, con evolución favorable. Ante la presencia de proteinuria y signos de insuficiencia renal, se realiza biopsia renal evidenciándose nefropatía lúpica (glomerulonefritis proliferativa difusa tipo IV de la OMS). El estudio inmunológico demostró ANA positivo (1/5.000) y anti-ADN nativo positivo (459 U). Estudio HLA: DR3, DR7, DR52 y DR53 positivos.

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

## 26

#### MIOPATÍAS INFLAMATORIAS EN LA INFANCIA: ASOCIACIÓN CON VASCULITIS, MENOR ENFERMEDAD INTERSTICIAL PULMONAR Y AUMENTO DE MORTALIDAD ASOCIADA A AFECTACIÓN CARDÍACA

C. Torres, F.J. Gómez-Reino\*, M. Galindo, A. Gómez-Cámara\*\*, A. Cabello\*\*\*, P.E. Carreira

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

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

**Métodos.** Estudio descriptivo transversal basado en una muestra de pacientes consecutivos, diagnosticados de miopatía inflamatoria, según los criterios de Bohan y Peter, vistos en los servicios de reumatología y reumatología pediátrica de un hospital universitario entre 1980 y 1998. La afectación cardíaca se definió como alteración en el ECG compatible con arritmia o bloqueo y la pulmonar como la presencia de infiltrado intersticial difuso en radiografía o TAC torácica, en ausencia de infección o insuficiencia cardíaca. Los datos clínicos fueron obtenidos de las historias. Se utilizó la *odds ratio* con un IC del 95% para medir la fuerza de asociación entre las principales variables.

**Resultados.** De los 66 pacientes encontrados, 18 (27%) tenían edad de comienzo menor de 18 años. En este grupo, 13 (72%), eran mujeres y 5 (28%) varones. Las manifestaciones más frecuentes fueron la cutánea (67%), articular (50%), Raynaud (28%), vasculitis (72%) y calcinosis (17%). El inicio en la infancia se asoció con mayor presencia de vasculitis (OR = 18,1; IC 95%, 1,9-168,6; p = 0,005 Fisher *exact test*) y con menor incidencia de afectación pulmonar (OR = 0,09; IC 95%, 0,01-4,8; p = 0,007 Fisher *exact test*). El seguimiento medio de los niños fue de 5,6 (18-0,5) años. Tres pacientes fallecieron y 3 se perdieron para el seguimiento. La mortalidad se asoció con peor respuesta al tratamiento (p = 0,002, Fisher *exact test*), y con la presencia de afectación cardíaca (p = 0,029, Fisher *exact test*).

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

## 27

**MIOSITIS TRANSITORIA EN LA INFANCIA.  
A PROPÓSITO DE 14 CASOS**I. Martín, P. Díaz, I. Martínez, A. Arce, J.B. Ros,  
E. GonzálezServei Pediatria. Unitat Integrada Clínic-Sant Joan de Déu.  
Universitat de Barcelona.

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

**Material y métodos.** Revisión de 14 casos de pacientes con el diagnóstico de miositis que fueron hospitalizados en nuestro centro durante el período comprendido entre enero de 1995 y abril de 1999. Confeccionamos un protocolo donde se recogen los datos de filiación, características clínicas y analíticas, así como exámenes complementarios solicitados, tratamiento y evolución.

**Resultados.** De los 14 casos analizados, 10 tienen lugar en el período comprendido entre 7/98 y 4/99. El mayor porcentaje de casos se produjo en invierno (50%) con predominio del mes de febrero (21,41%). Un 21,41% en verano, 14,28% en primavera y 14,28% en otoño. La distribución por sexos fue de 8 varones y 6 mujeres (razón 1/3,1). La edad media fue de 7,27 años. En 2 casos había antecedentes de episodios de miositis previos, pero en ninguno de antecedentes familiares. En 8 casos se constató infección previa (3 casos amigdalitis, 4 casos de infección aguda de vías aéreas altas) y 1 caso con antecedentes de vacunación triple vírica. Síntomas en el momento del diagnóstico: mialgia (14), fiebre (7), tos (2), astenia (1), odinofagia (1), cefaleas (1). Hallazgos de la exploración física: dolor a la palpación muscular (11), fatigabilidad (6), hiperemia faringoamigdalares (4), alteraciones de reflejos osteotendinosos (3), contractura muscular (1). Se halló alteración en la cifra de leucocitos en 8 casos: leucopenia (7), leucocitosis (1). Aumento de CPK (amplitud 559-20.500) y de transaminasas (amplitud GOT 80-1.217 y GPT 27-537) en todos los casos. Aldolasa y LDH elevadas en los casos solicitados. Se solicitan serologías frente a virus respiratorio sincitial, virus *influenzae* A y B, virus *parainfluenzae*, rotavirus, enterovirus herpes virus, virus de Epstein-Barr y virus de hepatitis B, hallándose resultados positivos en 2 casos, 1 frente a virus *parainfluenzae* y otro frente a enterovirus, no estando confirmados los resultados de la segunda determinación. EMG: solicitado en un caso, fue normal. Biopsia muscular realizada en un caso fue normal. En ningún caso se presentaron complicaciones. Todos los pacientes recibieron tratamiento con AINE (ibuprofeno) y reposo. Un paciente requirió tratamiento con prednisona durante 2 meses. Evolución: hospitalización corta salvo en un caso. Curso monocíclico en 11 casos, recidivante en 3.

**Conclusiones.** 1) La mialgia constituye el síntoma guía, presente en todos los casos en el momento del diagnóstico, y único síntoma en algunos. 2) El dolor a la palpación muscular es el principal hallazgo en la exploración física. 3) Se detecta un predominio estacional en invierno, agrupándose la mayoría de los casos en el invierno 98-99, pudiendo estar relacionado con una epidemia. 4) El tratamiento con ibuprofeno y reposo resulta efectivo en la mayoría de los casos. 5) El diagnóstico etiológico no se llevó a cabo en la mayo-

ría de los casos debido a la buena evolución de la enfermedad y la ausencia de un nuevo control al alta. Nos planteamos la necesidad de estudio etiológico dada la similitud de todos los casos, en cuanto a clínica y evolución, habiéndose adoptado la misma actitud terapéutica. 6) La sintomatología clínica así como la elevación de enzimas musculares parecen suficientes para el diagnóstico, precisando pruebas complementarias más complejas en casos de curso anómalo o recidivante para el diagnóstico diferencial con polimiositis idiopática.

## 28

**DERMATOMIOSITIS EN LA INFANCIA.  
A PROPÓSITO DE 7 CASOS**

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

Servei Pediatria. Unitat Integrada Clínic-Sant Joan de Déu.  
Universitat de Barcelona.

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

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

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

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

## SECCIONES DE LA A.E.P.

## 29

**DISTROFIA SIMPÁTICA REFLEJA EN UNA NIÑA DE 11 AÑOS**A. Fernández, C. Calvo, V. Nebreda, A. González, M. Crespo,  
L.I. Carrasco

Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

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

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

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

## 30

**DISTROFIA SIMPÁTICO-REFLEJA EN ADOLESCENTES CON ARTROPATÍA BRUCELÓSICA**M.J. Rincón Marcos, R. Velasco Bernardo, J. Cobas Pazosa,  
J. SampedroCazorla Centro Hospitalario. Servicio de Pediatría.  
Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

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

**Caso clínico.** Varón de 12 años, sin antecedentes de interés, que acude a nuestro servicio por presentar dolor en miembro inferior derecho que dificulta la deambulación desde ha-

ce un año. La sintomatología ha ido en aumento de forma progresiva. Se investigan antecedentes de cuadros febriles, diarrea, contacto con animales, ingesta de leche sin pasteurizar, etc., siendo éstos negativos.

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

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

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

## 31

**ARTRITIS SÉPTICAS. REVISIÓN DE 15 CASOS**F. Jimenez, M. León, H. Pallarés, R. Capdevila, M. Boronat  
Unidad Reumatología Pediátrica. Unidad Infecciosos.  
Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

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

**Objetivos.** Descripción de los casos diagnosticados en nuestro hospital entre 1994 y 1998.

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

**Resultados.** De los 15 pacientes estudiados, la edad media fue de 3 años y 8 meses (7 días-13 años); 60% niños, 40% niñas. La incidencia estacional demuestra un predominio en los meses fríos (60%). El motivo de consulta fue dolor e impotencia funcional en el 100% de los casos, la fiebre estuvo presente en el 78% de ellos (los 3 casos sin fiebre corresponden a un RN de 7 días y a 2 lactantes menores de 2 meses).

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

Del 100% de los cultivos realizados encontramos un 40% de hemocultivos positivos, siendo el líquido articular positivo en el 53% de los casos. De éstos se aisló *Staphylococcus aureus* en 3 pacientes, *Streptococcus pneumoniae* en 2, *Haemophilus influenzae* en 1, *Salmonella typhimurium* en 1 paciente y *Streptococcus agalactiae* en 1 paciente. A destacar el cultivo positivo a *Salmonella* en un paciente que presentó 7 días antes del ingreso una GEA con coprocultivo positivo al mismo germen.

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

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

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

**Conclusiones.** Todos los pacientes presentaron dolor e incapacidad funcional como signos de inicio del proceso.

La articulación más afectada resultó ser la cadera.

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

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

### 32

#### ARTRITIS REACTIVA

J.B. Ros, E. Soria, A. Domingo, L. Rodríguez, I. Martín,  
E. González

Servei de Pediatria Unitat Integrada Clínic-Sant Joan de Déu.  
Universitat de Barcelona.

**Caso clínico.** Niño de 8 años consulta por dolor e inflamación en tobillo derecho de 7 días de evolución, sin antecedente traumático; gastroenteritis aguda 3 semanas antes. Se trató con inmovilización y antibioterapia (cefazolina y gentamicina por vía i.v.), por sospecha de celulitis. La radiología fue normal, la VSG de 99 mm, la PCR de 15 mg/l y un título de ASLO de 756 U; los hemocultivos fueron negativos. Se practicaron una ecografía, una gammagrafía ósea y una resonancia magnética, demostrando la existencia de derrame articular y aumento de captación del radioisótopo en la articulación tibio-astragalina y el tarso. A los 10 días presentó afectación de los dos tobillos, las interfalángicas de las manos y una entesitis en la planta de los pies. El perfil reumático efectuado mostró una VSG de 112 mm, una PCR de 66 mg/l y unas ASLO de 900 U; los coprocultivos y las seroaglutinaciones a *Salmonella* fueron positivas; los títulos de ANA y FR fueron negativos, pero el HLA-B27 fue positivo. Sospechando que se tratara de una fiebre reumática o una artritis reactiva a infección estreptocócica y/o intestinal se cambió el tratamiento a AINE y penicilina-benzatina i.m. Los controles cardiológicos fueron siempre normales; la evolución fue lenta pero correcta. Durante toda la evolución de su enfermedad

hizo rehabilitación; las alteraciones analíticas se normalizaron lentamente y el seguimiento ha sido correcto, quedando únicamente leves molestias en manos y pies que no le impiden una vida normal.

**Discusión.** La artritis reactiva es una inflamación articular relacionada con infecciones intestinales y genitales, sin encontrar el germen en la articulación; cursa con una oligoartritis que suele autolimitarse y curarse sin secuelas aunque, a veces, evoluciona a poliartritis crónica; presenta una fuerte asociación con el HLA-B27. Los gérmenes implicados son digestivos (*Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter* y *Yersinia*) y genitales (*Chlamydia*, ureaplasma, etc.). Los factores ambientales infecciosos junto con la presencia del factor genético (B-27) desencadenaría la enfermedad. Los criterios de Calin de 1977 siguen siendo válidos para su diagnóstico. En los exámenes complementarios destacan: anemia crónica inflamatoria; reactantes de fase aguda elevados; HLA-B27 + (60-80% casos); en ocasiones, leucocituria, coprocultivos +, líquido sinovial moderadamente inflamatorio. La radiología muestra sólo aumento de partes blandas y si el proceso se cronifica, pueden aparecer erosiones, pinzamientos y osteoporosis. El diagnóstico diferencial se debe establecer fundamentalmente con la artritis séptica, la artritis gonocócica; la ACJ (artritis crónica juvenil); las espondiloartropatías y ciertas colagenosis como el LES (lupus eritematoso sistémico). El pronóstico es variable, con recuperación total en pocos meses, aunque en ocasiones, evoluciona a artritis crónica o a una espondiloartropatía. Para el tratamiento suelen ser suficientes los AINE junto con rehabilitación y en los casos de mala evolución es preciso usar fármacos de acción lenta. La artritis postestreptocócica es una artritis reactiva tras una infección estreptocócica que no cumple criterios de fiebre reumática, no responde a los salicilatos y cursa con VSG, PCR y ASLO altas, con ANA, FR y HLA-B27 negativos. El tratamiento se basa en los AINE, rehabilitación y es aconsejable dar protección penicilínica como en la fiebre reumática pues se han descrito casos de carditis y corea de aparición tardía. Este caso es una artritis reactiva a infección intestinal (*Salmonella*) y a infección estreptocócica en un paciente portador del HLA-B27.

### 33

#### ARTRITIS REACTIVA A VARICELA

J.B. Ros, A. Domingo, L. Rodríguez, P. Díaz, J.J. García,  
E. González

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

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

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

**Resultados.** Se han encontrado 6 casos (4 niños y 2 niñas), de 2 a 6 años de edad, con antecedentes de varicela desde 1 mes hasta pocos días antes de la aparición de la artritis; la afectación ha sido monoarticular en 3 casos y oligoarticular en otros 3, con afectación de cadera (3), rodillas (3) y tobillo (1). La VSG ha sido superior a 50 mm en 3 casos; la PCR su-

## SECCIONES DE LA A.E.P.

perior a 20 mg/l en 2 casos; en todos las ASLO han sido normales. Los marcadores inmunológicos también han sido negativos. En 3 casos se practicó estudio del líquido sinovial, mostrando inflamación moderada y siempre cultivos negativos. Los estudios radiológicos no fueron demostrativos. El tratamiento ha sido con antiinflamatorios y reposo.

**Conclusiones.** La artritis es poco frecuente como complicación de la varicela.

Afectación predominante de articulaciones grandes.

Descartadas infecciones bacterianas y alteraciones inmunológicas.

Alteraciones analíticas inespecíficas.

Líquido sinovial moderadamente inflamatorio.

Buena evolución con reposo y antiinflamatorios (no acetilsalicílico).

## 34

## ARTRITIS RELACIONADAS CON LA INFECCIÓN ESTREPTOCÓCICA

J.B. Ros, P. Díaz, A. Arce, L. Martínez, J.J. García, E. González  
Servicio de Pediatría. Hospital San Juan de Dios.  
Universidad de Barcelona.

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

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

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

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

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

A) Síndrome postestreptocócico verdadero, sin presentar artritis, solo artralgias.

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

En el grupo A, hemos encontrado 8 casos con artralgias y signos de infección estreptocócica: son 7 niños y 1 niña de edades comprendidas entre 4 y 14 años, con antecedentes de amigdalitis en 5 casos, con VSG (+ de 50 mm) en 5 casos y PCR (+ de 20 mg/l) en 5 casos; ASLO (+ de 500 U) en todos y frotis faríngeo positivo en 1 caso; ANA, FR, HLA-B27 fueron negativos.

En el grupo B, hay 9 casos de APE: 6 niños y 3 niñas, de 5 a 15 años de edad, con antecedentes de amigdalitis en 2 casos y con sinovitis previas en 2 casos. La clínica articular afectó a tobillo (5 casos), rodilla (4 casos), cadera (2 casos) y codo (1 caso); siendo monoarticular en 7 casos; ASLO elevados en los 9 casos (500 a 1600 U); 2 casos con frotis faríngeo

positivo; los marcadores inmunológicos siempre negativos. El estudio del líquido sinovial (3 casos) fue moderadamente inflamatorio. El control cardiológico no detectó ninguna anomalía. El tratamiento fue con AAS y penicilina-benzatina por vía i.m. en 8 casos y con ibuprofeno y penicilina-benzatina en 1 caso. Todos tuvieron buena evolución y en ninguno se detectaron anomalías posteriormente

**Conclusiones.** No hemos diagnosticado ningún caso de fiebre reumática en estos 15 años.

Han aumentado los casos de artritis postestreptocócica (oligoarticulares).

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

VSG y PCR altas. ANA, FR, B 27 negativos. Factor faríngeo positivo en 3 casos.

Diagnóstico por la clínica y las ASLO altas.

Líquido sinovial inflamatorio en los pocos casos estudiados.

Ausencia de alteraciones cardíacas.

Buena evolución con AINE y penicilina-benzatina.

## 35

## EVOLUCIÓN ANTROPOMÉTRICA Y MORFOMÉTRICA VERTEBRAL EN UN ADOLESCENTE CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA TRAS LA CORRECCIÓN DE FACTORES GENERALES INFLUYENTES EN EL METABOLISMO ÓSEO

A. Weruaga, C. Gómez, P.C. Muñoz, J.B. Díaz, M. Serrano,  
M.A. González, J.B. Cannata

Unidad de Metabolismo Óseo y Mineral. Instituto Reina Sofía de Investigación. Hospital Central Asturias. Oviedo.

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad de base genética que puede presentarse con distintos grados de severidad y sin un tratamiento específico. Presentamos el caso de un varón de 14 años y 9 meses en el momento de acudir a nuestra consulta, con una evolución excepcional en los tres años de seguimiento. El paciente presentaba una historia de fracturas, periféricas y vertebrales (algunas sintomáticas) desde los 16 meses de edad hasta 4 meses antes de la consulta. Tenía baja ingesta de calcio y una escasa actividad física por sobreprotección. En la exploración destacaba un P30 de talla con una diferencia brazada-talla de 12,5 cm. Discreta cifosis sin signos de conectivopatía. Los estudios metabólicos fueron normales, los valores de masa ósea muy bajos (lumbar -5,1 T y en el cuello de fémur -3,5 T) y en la radiología vertebral se observaban múltiples fracturas (acuñamientos, aplastamientos y biconcavidades) a nivel dorsal y lumbar.

Al paciente se le recomendó una ingesta adecuada de calcio, un programa de actividad física (natación y atletismo) y dosis fisiológicas de vitamina D. A los 3 años, la talla se situó en P51, la diferencia brazada-talla fue de 4,5 cm y la ganancia de masa ósea fue superior al 60%. La evolución radiológica, quizás lo más llamativo del caso, mostró una disminución significativa de las deformidades vertebrales. Morfometría dorsal: A/P (porcentaje de altura anterior respecto a la posterior)  $72 \pm 12$  a  $86 \pm 5$ , M/P (porcentaje de altura media respecto a la posterior)  $45 \pm 12$  a  $63 \pm 9$  ( $p < 0,001$ ); lumbar A/P  $88 \pm 4$  a  $99 \pm 6$  y M/P  $55 \pm 8$  a  $67 \pm 6$  ( $p < 0,01$ ) con fenómeno de hueso dentro de hueso.



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

**36**

**ECOGRAFÍA MUSCULOSQUELÉTICA EN REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

J.C. López Robledillo, M. Ibáñez Rubio y M.D. López Saldaña  
Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

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

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

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

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

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

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

