

cúbitos y en la tibia derecha. Hallazgos compatibles todos estos con OAH primaria (fig. 2).

En resumen, cabe destacar que las acropaquias son un signo guía en pediatría que precisa un diagnóstico basado fundamentalmente en la historia clínica y la exploración física. El diagnóstico diferencial requiere descartar patología cardíaca, respiratoria, gastrointestinal, endocrina, infecciosa y tumoral¹⁻³. En ausencia de la misma, debemos recordar la existencia de una entidad hereditaria como la OAH⁴.

Bibliografía

1. Altman RD, Tenenbaum J. Hypertrophic osteoarthropathy. En: Ruddy S, Harris Jr E, Sledge CB, Budd RC, Sergent JS, editores. *Kelley's textbook of Rheumatology*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001. p. 1589-94.
2. Viola I, Joffe S, Brent L. Primary hypertrophic osteoarthropathy. *J Rheumatol*. 2000;27:1562-3.
3. Martínez-Lavin M. Hypertrophic osteoarthropathy. En: Klippel JH, Dieppe PA, editores. *Rheumatology*. 2nd ed. London: Mosby; 1998. p. 1-4.

4. Dyonisio Fernandes GC, Dos Santos Torres U, Aidar Fernandes TE, Acayaba de Toledo R. Osteoarthropatía hipertrófica primaria: a propósito de un caso. *Reumatol Clin*. 2011;7:212-4.
5. Bauer JS. Hypertrophic osteoarthropathy. En: Baert AL, editor. *Encyclopedia of diagnostic imaging*. 1st ed. Berlín, Nueva York, Heidelberg: Springer; 2008. p. 929-31.
6. Rodríguez NG, Ruán JI, Pérez MG. Primary hypertrophic osteoarthropathy (pachydermoperiostosis). Report of 2 familial cases and literature review. *Reumatol Clin*. 2009;5: 259-63.

R. da Cuña Vicente^a, E. Moreno Gómez^{a,*},
E. Gallego Matey^a, C. Calvo Romero^a, P. Solís Sánchez^a
y J.M. Herrero Izquierdo^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: draesthermoreno@hotmail.com
(E. Moreno Gómez).

doi:10.1016/j.anpedi.2012.03.003

Pancreatitis y lupus

Pancreatitis and lupus

Sr. Editor:

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad sistémica multiorgánica que puede producir prácticamente cualquier síntoma. Dentro de las formas de inicio es extraordinariamente infrecuente el desarrollo de pancreatitis. Se presenta el caso de una niña de 12 años que acude a urgencias por dolor abdominal intenso en el mesogastrio e hipocondrio, de 48h de evolución, y vómitos biliosos incoercibles. En la anamnesis refiere artralgias en rodillas y hombros, astenia, pérdida de peso desde hace 6 semanas, exantema malar y fotosensibilidad de 15 días de evolución. No refiere ingesta de fármacos, traumatismo abdominal o litiasis. En urgencias, se aprecia defensa en el hemiabdomen superior, con elevación de la amilasa (2.433 U/l), la creatinina (1,66 mg/dl) y la urea (114 mg/dl), por lo que, con el diagnóstico de pancreatitis e insuficiencia renal aguda (IRA), es trasladada a nuestro centro. Al ingreso su peso es de 53,3 kg y sus constantes son normales. Además del dolor abdominal, presenta un exantema malar papular bien definido, sin lesiones orales ni alopecia, y artritis de todas las articulaciones interfalángicas proximales de las manos. En la analítica destaca la elevación de la amilasa y lipasa séricas, y la presencia de linfopenia (780/ μ l), hipocomplementemia (C3 42 mg/dl, C4 8 mg/dl), positividad de ANA (1/640), de anticuerpos anti-ADN (1/64) y cilindruuria. La IRA se filia como prerrenal y la pancreatitis se maneja conservadoramente, iniciando tolerancia por vía oral con éxito 5 días después del ingreso. En la ecografía inicial se observa un aumento del tamaño del páncreas, con hipoeogenicidad periférica compatible con necrosis difusa, y 2

coleccionces, de 6,2 x 3 cm y 4,6 x 1 cm, en el tercio distal del cuerpo y cola, hallazgos confirmados en una RM realizada posteriormente (fig. 1). Una vez resuelta la IRA, se inicia tratamiento con bolos diarios de 1 g de metilprednisolona (MP) IV durante 3 días consecutivos, seguido de la administración de prednisona por vía oral (7,5 mg/día), bolos semanales de 750 mg de MP e hidroxicloroquina (200 mg/12 h), con una magnífica respuesta clínica (SLEDAI [*Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index*] inicial 12 puntos, al alta 4 puntos), por lo que es dada de alta y controlada ambulatoriamente.

El LES es una enfermedad multisistémica en la que los síntomas gastrointestinales son frecuentes, especialmente el dolor abdominal. La pancreatitis aguda (PA) afecta a un 0,7-4%^{1,2} de los pacientes, incluyendo tanto aquellas formas



Figura 1 Corte axial T1 con contraste. Cabeza de páncreas normal (flecha fina). Extensa y severa afectación por pancreatitis en cuerpo y cola con falta de captación de contraste por probables cambios necróticos (flecha gruesa).

en las que representa la manifestación inicial como aquellas en las que aparece a lo largo de la evolución. Los pacientes con LES tienen mayor riesgo de pancreatitis grave que aquellos sin lupus, especialmente en las formas de inicio infantil, ya que la severidad en estos pacientes viene determinada tanto por los factores pronósticos generales de la pancreatitis, como por la actividad del LES. Las formas de PA asociadas a LES son más graves generalmente que las debidas a otras causas³.

La etiopatogenia de la PA asociada a LES es desconocida. Se ha relacionado con múltiples factores, principalmente con el grado de actividad del LES, ya que se ha visto que el score SLEDAI tiene valores mayores en los pacientes con LES que presentan PA que en aquellos de causa secundaria (mecánica, virus o fármacos)⁴. La PA en los pacientes con LES se ha asociado a fenómenos de vasculitis, depósito de inmunocomplejos y fenómenos tromboembólicos⁵. La PA parece ser más frecuente en los pacientes pediátricos con LES que en los adultos⁴, al contrario de lo que ocurre en pacientes sin lupus, en los que la incidencia aumenta con la edad. La clínica de presentación de la PA en estos pacientes no difiere de los pacientes sin lupus, salvo en las manifestaciones específicas de la enfermedad de base y las alteraciones analíticas propias de la misma.

El tratamiento de la PA en estos pacientes es similar al de la población general: dieta absoluta, hidratación IV y analgesia, suspendiendo aquellos fármacos que pudiesen ser causa de la misma. El papel de los corticoides en la patogenia de la PA ha sido objeto de debate, ya que aunque en algunos estudios la administración de corticoides parecía constituir un factor de riesgo para el desarrollo de pancreatitis, dicho efecto no ha sido confirmado en estudios más recientes⁶, representando en la actualidad el tratamiento de las formas de inicio. De hecho existen estudios experimentales que demuestran su eficacia en el tratamiento de la PA⁷.

Bibliografía

1. Bencivelli W, Vitali C, Isenberg DA, Smolen JS, Snaith ML, Sciuto M, et al. Disease activity in systemic lupus erythematosus: report of the Consensus Study Group of the European Workshop for

Rheumatology Research. III. Development of a computerised clinical chart and its application to the comparison of different indices of disease activity. The European Consensus Study Group for Disease Activity in SLE. *Clin Exp Rheum.* 1992;10:549-54.

2. Di Vitorio G, Wees S, Koopman WJ, Ball GV. Pancreatitis in systemic lupus erythematosus [abstract]. *Arthritis Rheum.* 1982;25 Suppl.:S6.
3. Pascual-Ramos V, Duarte-Rojo A, Villa AR, Hernández-Cruz B, Alarcón-Segovia D, Alcocer-Varela J, et al. Systemic lupus erythematosus as a cause and prognostic factor of acute pancreatitis. *J Rheumatol.* 2004;31:707-12.
4. Wang CH, Yao TC, Huang YL, Ou LS, Yeh KW, Huang JL. Acute pancreatitis in pediatric and adult-onset systemic lupus erythematosus: a comparison and review of the literature. *Lupus.* 2011;20:443-52.
5. Essaadouni L, Samar E, Krati K. Pancreatitis as initial manifestation of systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2010;19:884-7.
6. Saab S, Corr MP, Weisman MH. Glucocorticoids and systemic lupus erythematosus pancreatitis: a case series. *J Rheumatol.* 1998;25:801-6.
7. Cosen-Binker LI, Binker MG, Negri G, Tiscornia O. Experimental model of acute pancreatitis in Wistar rat: glucocorticoid treatment profile. *Dig Dis Sci.* 2003;48:1453-64.

N. Domínguez-Pinilla^{a,*}, E. Enríquez^b, E. Medina^c,
M. Rasero^d
y J. de Inocencio^e

^a Servicio de Pediatría, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

^b Servicio de Reumatología, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

^c Servicio de Gastroenterología Pediátrica, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

^d Servicio de Radiología Pediátrica, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

^e Servicio de Reumatología Pediátrica, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nere.mdc@gmail.com

(N. Domínguez-Pinilla).

doi:10.1016/j.anpedi.2012.03.002

Dificultad diagnóstica de las infecciones de las derivaciones de líquido cefalorraquídeo en niños

Difficulty in diagnosing infections in cerebrospinal fluid shunts

Sr. Editor:

Las infecciones de las derivaciones de líquido cefalorraquídeo (ID-LCR) tienen una incidencia del 5-10% en niños¹⁻⁵, con baja mortalidad cuando el diagnóstico y tratamiento son precoces³. Estas infecciones suelen ocurrir durante la inserción del dispositivo por microorganismos de la flora cutánea, con frecuencia poco virulentos^{2,3}, aunque pueden producirse

por infección distal del catéter o bacteriemia^{3,6}. Su diagnóstico es difícil debido a la clínica inespecífica y las pruebas complementarias poco rentables^{2,7}.

Presentamos 2 casos de ID-LCR cuyo interés radica en su dificultad diagnóstica.

Caso n.º 1: niña de 13 años con 2 dispositivos de derivación ventrículo-peritoneales (DVPT) por hidrocefalia neonatal, con dolor abdominal de 15 días de evolución, fiebre, vómitos y cefalea. Tras varias visitas al hospital se sospecha abdomen agudo, objetivándose por medio de tomografía abdominal quistes de evacuación pericatóter. En la analítica destacaban 8.900 leucocitos/ μ l (80% neutrófilos), velocidad de sedimentación globular (VSG) > 50 mm y proteína C reactiva (PCR) de 36,4 mg/dl. Ante la sospecha de infección de la DVPT, se recogieron muestras de LCR (bioquímica normal; cultivos negativos), se externalizaron los