

RESÚMENES REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Artritis Idiopática Juvenil

55. ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL REFRACTARIA [AIJ]: EXPERIENCIA CON RITUXIMAB

C.E. Olmos¹, S. López¹, C. Malagón²

Departamento de Pediatría, Servicio de Reumatología Pediátrica¹, Fundación Cardioinfantil IC; Asociación Colombiana de Reumatología², Bogotá, Colombia.

Objetivo: mostrar la experiencia con el rituximab en pacientes con AIJ refractaria al manejo con biológicos inhibidores del factor de necrosis tumoral [TNF].

Justificación: la AIJ es la enfermedad músculo-esquelética crónica más común en la niñez. Entre un 10% y un 50% de los pacientes son refractarios al tratamiento, incluyendo a agentes biológicos anti TNF. Existe evidencia sobre la importancia del linfocito B (LB) en la patogénesis de la enfermedad. La terapia depletores de LB con rituximab ha sido efectiva en la artritis reumatoide del adulto pero no hay experiencia en AIJ.

Métodos: se presentan tres pacientes de sexo femenino con AIJ poliarticular de 14, 15 y 10 años, respectivamente, y uno masculino de ocho años con AIJ sistémica. Los cuatro pacientes habían sido tratados exitosamente con biológicos anti-TNF durante 18 meses con recaída y no respuesta a la maximización del biológico ni al alternativo; persistieron con marcadores de la enfermedad elevados y uso de dosis elevadas de esteroides.

Resultados: en los cuatro pacientes se utilizaron dos dosis de rituximab entre 500 mg y 1 gramo. Todos demostraron depleción de LB al tercer mes de su administración; en dos de tres pacientes con AIJ poliarticular se logró la remisión clínica y paraclínica por diez meses. El paciente con AIJS obtuvo muy poco beneficio.

Discusión: la eficacia del rituximab en los pacientes con AIJ poliarticular constituye una alternativa en el tratamiento de la AIJ poliarticular. La falta de respuesta en el paciente con AIJS sugiere que la forma sistémica tiene una patogenia diferente con papel de otras citoquinas pro-inflamatorias no dependientes del LB.

56. AIJ SISTÉMICA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS PARACLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS EN 27 PACIENTES DE DOS CENTROS DE REFERENCIA. MEDELLÍN, COLOMBIA.

R. Eraso, C. Pemberthy, L. León, M. Velásquez, G. Vásquez
Hospitales Pablo Tobón Uribe y San Vicente de Paúl. Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

La artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs) representa el 10% al 20% de todos los subtipos de AIJ; sin embargo, es causa de fiebre de origen desconocido y se asocia a complicaciones que pueden poner en riesgo la vida del paciente. Se caracteriza por fiebre persistente, exantema evanescente y artritis, además de otras manifestaciones cuya presentación y severidad varían ampliamente, dificultando la determinación temprana del diagnóstico e inicio oportuno del tratamiento.

Objetivo: determinar las características clínicas y de laboratorio de una serie de pacientes con AIJs en el momento del diagnóstico.

Metodología: se identificó un grupo de pacientes con AIJs definidas según criterio del pediatra reumatólogo tratante, entre los años 2000-2008, evaluados en dos hospitales de nivel terciario de Medellín, Colombia. Los datos se recolectaron retrospectivamente a través de la revisión de historias clínicas en el momento del diagnóstico, aplicando un formulario estandarizado. Se empleó el software estadístico spss 16 para el análisis de la información.

Resultados: se incluyeron 27 pacientes con AIJS; 74% mujeres y 26% hombres, con edad promedio al diagnóstico de 6,7 años. La frecuencia de las manifestaciones clínicas iniciales fue: fiebre 100%, artritis 85%, exantema evanescente 52%, adenopatías 89%, esplenomegalia 30%, hepatomegalia 44% y serositis 22%. Respecto a los exámenes de laboratorio se encontró anemia 59%, trombocitosis 67%, leucocitosis 67%, elevación de ferritina 89% e incremento en la VSG y PCR en un 78% y 85%, respectivamente. El aspirado de médula ósea para diagnóstico diferencial se realizó en el 44% de los pacientes.

Conclusión: las características observadas en esta serie de pacientes son en general similares a las descritas en la literatura; sin embargo, es llamativo el predominio en el sexo femenino, la baja frecuencia de exantema evanescente y el mayor porcentaje de elevación de la ferritina comparado con la serie de Pensilvania.

57. COMPROMISO RENAL EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ) EN UNA POBLACIÓN DE PACIENTES COLOMBIANOS

L.M. Ortiz, Z. Espitaletta, P. Guarnizo-Zuccardi

Introducción: la AIJ es la enfermedad más frecuente dentro del grupo de las enfermedades reumatológicas en la infancia; se cree que el compromiso renal en AIJ es poco frecuente; éste puede ser glomerular o tubular, que se manifiesta como proteinuria y/o hematuria o secundario a un trastorno metabólico como la hipercalcemia.

Objetivo: describir el compromiso renal en una población de pacientes con AIJ.

Materiales y métodos: estudio descriptivo, se revisaron las historias clínicas de los pacientes con AIJ de acuerdo a los criterios ILAR evaluados en la Clínica Infantil Colsubsidio en un periodo de tres años.

Resultados: se evaluaron historias clínicas de 75 pacientes, 68% femeninos, promedio de edad al diagnóstico 11 años. De acuerdo al subtipo de enfermedad: oligoarticular 46,6%, poliarticular 45,3%, Artritis-entesis 4%, Sistémica 2,6%, psoriásica 1,3%.

La frecuencia de compromiso renal fue del 8%; de éstos 16,6% al inicio de la enfermedad y 83,3% durante el curso de la misma. El promedio de aparición de la proteinuria fue 5,1 meses. En cuanto a las características del compromiso renal 6/75 pacientes presentaron proteinuria, uno moderada y cinco leve, 2/75 hematuria; no se encontraron otras alteraciones; 1/6 se le realizó biopsia con diagnóstico de nefropatía de cambios mínimos.

De los pacientes con compromiso renal 1/6 recibió naproxeno, 3/6 metotrexate antes de la aparición de la proteinuria. Luego de seis meses de seguimiento se resolvió la proteinuria en tres pacientes (dos espontáneamente y uno con IECAS).

Discusión: aunque éste es un estudio descriptivo retrospectivo que tiene limitaciones, se sugiere hacer una búsqueda sistemática de estas alteraciones en pacientes con AIJ.

Conclusión: la frecuencia de compromiso renal en este grupo de pacientes fue del 8% (proteinuria-hematuria), superior a la reportada en la literatura médica. Se requieren estudios posteriores para aclarar la etiopatogenia de este compromiso.

58. ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. EXPERIENCIA CLÍNICA

M.P. Gómez, S.A. Gómez
Clínica Rafael Uribe Uribe, Cali, Valle del Cauca, Colombia.

Objetivos: describir las manifestaciones clínicas iniciales de 65 niños con diagnóstico de artritis idiopática juvenil (AIJ) y presentar la prevalencia de acuerdo a la clasificación diagnóstica propuesta por la Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología (ILAR), Edmonton, 2001.

Justificación: la AIJ fue el término adoptado en 1993 por el ILAR para referirse al grupo de artropatías de la infancia de causa desconocida, cuyo inicio ocurre antes de los 16 años con pronóstico y severidad variable.

Métodos: se realizó un estudio descriptivo retrospectivo, revisando las historias clínicas de 65 pacientes menores de 16 años que cumplieron con los criterios diagnósticos de AIJ, que consultaron al servicio de Reumatología pediátrica en la Clínica Rafael Uribe Uribe, en periodo comprendido entre enero de 2002 y abril de 2007.

Resultados: la edad de inicio promedio fue de 8,5 años. Hubo predominio del sexo femenino (69,2%) con una relación M: H de 2.3:1. El tiempo de evolución a su ingreso fue menor de tres meses (36,9%), y entre tres y seis meses (32,3%). En cuanto a las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: artralgiás (100%), ar-

tritis (93,8%), limitación funcional (60%), rigidez matutina (58,5%), fiebre (40%), pérdida de peso (16,9%), entesitis (16,7%), uveítis (4,6%). Las articulaciones más afectadas fueron: rodillas (70,8%), tobillos (58,5%), muñecas (55,4%). La clase funcional tipo II predominó (64,6%). Según la clasificación diagnóstica observamos: artritis sistémica (29,2%), oligoartritis (26,2%), poliartritis factor reumatoide negativo (26,2%), poliartritis factor reumatoide positivo (9,2%), Artritis asociada a entesitis (9,2%); no se reportaron casos de artritis psoriática. Los hallazgos de laboratorio fueron: anemia (71,3%), leucocitosis (64,6%), trombocitosis (84,6%), VSG elevada (96,9%), PCR positiva (93,8%), AAN positivos (12,3%), FR positivo (10,8%).

Conclusiones: la AIJ predominó en el sexo femenino; la población escolar y adolescente fue la más afectada. La artritis sistémica fue la más frecuente seguida de la oligoartritis, lo cual no concuerda con lo reportado en la literatura. Los resultados de laboratorio son buenos indicadores de actividad articular.

59. ARTROPATÍAS JUVENILES HLAB27 POSITIVAS. PATRONES DE PRESENTACIÓN CLÍNICA Y SEROLÓGICA

Clara Malagón G.

ESE LCGS, Clínica Infantil Colsubsidio, Colsanitas.

La presencia de HLAB27 se asocia a artropatías inflamatorias que comprometen articulaciones periféricas y axiales. En una cohorte de pacientes en quienes se detectó HLAB27 por técnica de amplificación de DNA se analizaron las características clínicas, serológicas y evolutivas.

N= 42, distribución género: M5:F1, la edad promedio debut fue de 12,4 años en varones y 11,9 en mujeres. Tiempo de seguimiento promedio 41 meses (1-120 meses). 12/42 son AAN positivos y factor reumatoide negativo 42/42.

Clasificación: AIJ subtipo artritis entesitis 90% y 10% artritis reactiva (3 Post-entéricas y 1 por chlamydia). Artropatía seronegativa familiar en 10%. La sacroiliitis aislada fue más frecuente en mujeres. Artritis reactiva se asoció a uveítis (75%).

No se logró determinar el intervalo entre inicio de síntomas y diagnóstico definitivo y tampoco el tipo de curso clínico porque el tiempo de seguimiento fue muy variable, pero son frecuentes el diagnóstico diferido y el desarrollo de compromiso axial aditivo. 5/42 tienen diagnóstico definitivo de espondilitis anquilosante y 1 tarsitis anquilosante aislada.

Manifestación clínica	n	%	Edad promedio
Artritis asociada a entesitis	26	61%	12,5
Dolor sacroiliaco	16	40%	12
Lumbalgia inflamatoria	14	33%	12,7
Coxitis prominente	10	24%	13
Tarsitis prominente	4	10%	12
Sacroiliitis aislada	3	7%	10
Coxitis aislada	2	5%	12
Dolor glúteo aislado	2	5%	8
Fascitis plantar aislada	2	5%	13
Dactilitis prominente	2	5%	12
Uveítis	2	5%	14,5
Valvulopatía aórtica	1	3%	13

Esta cohorte indica que las artropatías HLAB27 positivas se presentan predominantemente en escolares y adolescentes masculinos. Se distinguen dos tipos de fenotipos, según presenten o no compromiso axial temprano y la entesopatía es un marcador diagnóstico frecuente. La sacroiliitis, coxitis o fascitis plantar aisladas constituyeron otra forma de debut. Son raras las manifestaciones extra-articulares. Se requiere largo tiempo de seguimiento para definir el curso clínico y pronóstico.

60. NUEVO PÉPTIDO DERIVADO DE LA PROTEÍNA DE ESTRÉS TÉRMICO DE 60 KDA COMO INDUCTOR DE TOLERANCIA PARA EL TRATAMIENTO DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL Y OTRAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES

N. Lorenzo¹, A. Barberá¹, G. Padrón¹, M.C. Domínguez¹, D. Cantera², M.C. Seijas², Y. Heredia², A. Alonso³, E. Chall⁴, M.L. Franco⁴

- 1 Centro de Ingeniería Genética y Biotecnología. La Habana. Cuba.
- 2 Hospital Infantil Universitario Pediátrico Pedro Borrás Astorga.
- 3 Hospital Pediátrico Docente William Soler.
- 4 Hospital Pediátrico Docente Centro Habana.

La inducción de tolerancia periférica usando autoantígenos constituye una atractiva terapia para las enfermedades autoinmunes. El objetivo de este trabajo es demostrar el potencial terapéutico de un péptido modificado [del inglés Altered Peptide Ligand (APL)] derivado de uno de los autoantígenos involucrados en la patogénesis de varias enfermedades autoinmunes como la artritis idiopática juvenil (AIJ), la proteína de estrés térmico de 60 Kda (Hsp60). Este péptido fue diseñado empleando herramientas de la Bioinformática. Partiendo de la secuencia de la Hsp60, se identificó un nuevo epítopo de células T, el cual fue modificado para incrementar su afinidad con la molécula HLA tipo II. El péptido ha sido evaluado en ensayos *ex vivo* usando células mononucleares de pacientes con AIJ. Se comprobó que dicho péptido induce un incremento estadísticamente significativo de la proliferación de células T reguladoras con un fenotipo CD4+CD25+Foxp3+; resultados similares se obtuvieron cuando se emplearon células procedentes de pacientes con artritis reumatoide (AR). Las potencialidades terapéuticas del péptido fueron evaluadas en un modelo animal válido para AIJ, donde se comprobó a través del examen clínico e histopatológico de las ratas, que el péptido inhibe eficientemente el desarrollo de la enfermedad. Además, la terapia con el péptido induce una reducción significativa de la expresión génica del TNF α . Estos resultados avalan el potencial terapéutico de esta molécula para el tratamiento de la AIJ y otras enfermedades autoinmunes.

61. IMPACTO PSICOSOCIAL DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN PACIENTES Y FAMILIAS

T. Dolores, O. Cantera, Odalys Rouco, M. Ovidia Rodríguez, A. Alonso C., A. Baños A.

Sesión de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario "Pedro Borrás Astorga". Ciudad Habana, Cuba.

Resumen: la artritis idiopática juvenil (AIJ) está incluida dentro de las enfermedades crónicas no transmisibles que traslada discapacidad esquelética y oftalmológica desde edades tempranas. Se realiza un estudio descriptivo y transversal en 68 adolescentes con diagnóstico de AIJ acompañado de sus tutores, atendidos en consulta de reumatología pediátrica del Hospital Infantil Universitario "Pedro Borrás Astorga", con el objetivo de evaluar el bienestar psicológico del adolescente portador de AIJ y la repercusión familiar de la afección como problema de salud. Relacionar el nivel de ansiedad y depresión con el tiempo de evolución de la enfermedad y la presencia de daño ocular asociado.

La mayor representación de pacientes estudiados resultaron del sexo femenino con más de cinco años de evolución de la AIJ; los mismos expresaron niveles elevados de estado de ansiedad; se observó mayor nivel de riesgo de ansiedad en los pacientes con menos de un año de evolución, así como la depresión rasgo se mostró elevada en los pacientes con menos de un año de evolución y la depresión estado en los pacientes entre uno y cinco años del diagnóstico de la AIJ. La ansiedad rasgo y la depresión estado presentaron los mayores niveles en las formas clínicas psoriásica, sistémica y poliarticular. Los pacientes con afecciones oculares presentaron altos niveles de ansiedad y depresión en rasgo y estado. La mayoría de los adolescentes reflejaron un bienestar psicológico bajo. El evento AIJ como enfermedad crónica del adolescente tuvo una repercusión en la salud familiar y de la esfera socioeconómica de moderado a leve, con tendencia a un sentido desfavorable en un grupo de las familias estudiadas.

62. NECROSIS AVASCULAR DE CADERA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Clara Malagón G.

Pediatra reumatóloga. Colsanitas, Clínica Colsubsidio, ESE LCGS. Bogotá.

En artritis idiopática juvenil el compromiso articular puede ser muy persistente y discapacitante. Se reportan siete pacientes que desarrollaron osteonecrosis de cadera en el curso de su enfermedad y se describen sus características clínicas y demográficas.

Esta complicación se presentó en pacientes femeninas con AIJ sistémica 6/7 y 1/7 poliarticular seropositiva de largo tiempo de evolución (promedio de 7,3 años). Todas desarrollaron poliartitis severa refractaria a tratamiento y 1/7 limitada a silla de ruedas. 4/7 recibían anti TNF, 7/7 recibieron corticoterapia en alguna fase de su enfermedad. En 100% la osteonecrosis se presentó post-reactivación de la enfermedad. Dolor fue síntoma cardinal y se asoció a pérdida funcional en todas. Compromiso bilateral en 5/7 y provocó déficit funcional signi-

ficativo en 5/7. 3/7 tienen indicación para artroplastia de cadera. 2/3 diferida por corta edad y 1/3 RTC exitoso.

La NOAV de cadera es rara en AIJ, provoca secuelas importantes. En la etiopatogénesis intervienen factores relacionados con interferencia circulación cabeza femoral por aumento persistente de presión intra articular y corticoterapia. La pérdida funcional y el dolor son los síntomas cardinales. La RNM es la imagen de diagnóstico de elección. El desarrollo de grados variables de colapso de la cabeza femoral y cambios artrósicos secundarios son los determinantes de la pérdida funcional. No hay un tratamiento efectivo diferente al control del proceso inflamatorio y a la reducción del apoyo.

Caso	Sexo	Duración AIJ (años)	Subtipo AIJ	Afección	Dolor	Cojera	Pérdida ROM	Evolución y secuelas
1	F	10	Sistémica curso poli	1	+	+	+	No colapso cabeza femoral recuperación funcional
2	F	9	Sistémica curso poli	2	+	+	+++	Colapso asimétrico cabezas. Anquilosis ósea Discrepancia mmii Pendiente RTC
3	F	8	Sistémica curso poli	1	+	+	+++	Colapso cabeza izquierda Rigidez articular ++ Discrepancia
4	F	6	Sistémica curso poli	2	+	+	+++	Colapso cabeza izquierda. Rigidez articular ++ Pendiente RTC
5	F	4	Sistémica curso poli	2	+	+	+++	Reducción espacio articular. Rigidez articular ++
6	F	3	Poli sero(+)	2	+		++	Colapso bilateral cabezas Anquilosis ósea
7	F	11	Sistémica curso poli	2	+	+	+++	Colapso asimétrico cabezas Rigidez articular +++ RTC bilateral

63. ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ). CLASIFICACIÓN DE SUBGRUPOS SEGÚN ILAR 2004.

PERFIL CLÍNICO Y SEROLÓGICO

Clara Malagón Gutiérrez

Colsanitas. Clínica Colsubsidio. Compensar. ESE LCGS. Bogotá

Este término agrupa a una serie de entidades que provocan artropatía inflamatoria crónica. Diversas clasificaciones han sido propuestas, pero ninguna es del todo satisfactoria. ILAR 2004 intenta definir grupos más homogéneos en sus características clínicas, serológicas y pronósticas. Doscientos un pacientes AIJ seguidos en la consulta de reumatología en los dos últimos años, se reclasificaron según los nuevos subtipos y se describen las características demográficas, clínicas y serológicas.

Aún cuando hay sesgo de selección por proceder de centro de remisión, en esta serie, la distribución por subgrupos es similar a lo reportado. Los subtipos seropositivos y psoriáticos son raros. La distribución

según género es la habitual, enfatizando el predominio del sexo masculino en artritis entesitis. Hay variaciones etarias según subgrupos. Oligoartritis y sistémica se presentan a edad más temprana mientras que artritis, entesitis y poliarticular seropositiva son más frecuentes en adolescentes. La frecuencia de factor reumatoide es baja y AAN (+) fluctúa en frecuencia según subtipo. Curso de oligoartritis extendida fue bajo, mientras que 69% de los sistémicos presentaron curso poliarticular.

La nueva clasificación ILAR involucra un espectro más amplio de pacientes con artritis crónica de inicio antes de los 16 años con características clínicas y serológicas más homogéneas, lo que puede ser de utilidad para definir marcadores pronósticos y parámetros de tratamiento.

Subtipo	N	F:M	Edad	Curso	F.R (+)	AAN (+)	Uveítis
Oligoartritis	62	F2,7: M1	6	Poli 7%	2%	58%	20%
Artritis entesitis	54	F1: M 3,2	10,8	Artritis entesitis 87% Sacroiliitis 24% Anquilosante 13%	0%	5%	0%
Poliartitis seronegativa	45	F5,4: M1	8,7	Poli 100%	0%	51%	2%
Sistémica	16	F3: M1	13,1	Oligo 31% Poli 69%	0%	0%	0%
Poliarticular seropositiva	9	F8: M1	4	Poli 100%	100%	33%	0%
Indeterminada	8	F1:M1	7,1	Oligo 100%	12,5%	50%	0%
Psoriática	7	F1,3:M1	11	Oligo 71% Poli 14% Sacroiliitis 14%	12,5%	86%	0%

64. POLIARTRITIS JUVENIL IDIOPÁTICA. FACTOR REUMATOIDE Y ANTICITRULINAS COMO MARCADORES SEROLÓGICOS

C. Malagón, G. Garavito, C. Olmos, E. Egea, A. Iglesias
Universidad del Norte, Fundación Cardioinfantil, Clínica Colsubsidio.

AIJ es la primera causa de artritis crónica en la edad pediátrica. Se diferencian dos tipos de poliartritis AIJ según la presencia o ausencia del factor reumatoide. Factor reumatoide tiene baja especificidad dado que puede detectarse en otras enfermedades autoinmunes y en infecciones. Los anticuerpos anticitrulinas son más específicos y pueden detectarse en forma temprana en AIJ; previos reportes indican que son detectados en formas seropositivas de AIJ poliarticular. Se reporta cohorte de pacientes en quienes se determinó por técnicas de la presencia de estos dos marcadores diagnósticos.

El factor reumatoideo NO es un marcador diagnóstico importante en AIJ poliarticular pero esta serie confirma que los pacientes seropositivos desarrollan formas severas de AIJ por lo que se considera un marcador pronóstico. El porcentaje de los pacientes anticitrulinas (+) eran seropositivos para factor reumatoide. El porcentaje de los pacientes clasificados como AIJ seropositivos, no se detectó el factor reumatoide realizado como parte del estudio. La actividad de la enfermedad, el tratamiento inmunosupresor y el congelamiento de las muestras pueden explicar esta discrepancia.

Infecciones

65. COREA DE SYDENHAM: AÚN VIGENTE Y MUY FRECUENTE

G. Beltrán Avendaño, M.L. Martín Marín
Universidad Nacional de Colombia, Fundación HOMI, Bogotá, Colombia.

Introducción: la corea de Sydenham es una de manifestación de la fiebre reumática (FR), contemplada dentro de los Criterios de Jones, con una frecuencia de 10% a 20% en los casos de FR. La literatura reporta una disminución dramática en la incidencia de la corea de Sydenham desde cuando se inició el uso de penicilina en FR. En la estadística de nuestro hospital se ha observado un aumento en la frecuencia de presentación de esta manifestación.

Métodos: revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes con FR diagnosticados entre enero de 2006 y mayo de 2009.

Resultados: se encontraron 21 pacientes con diagnóstico de FR, 47,6% (10) con corea de Sydenham. Los 10 pacientes con corea tenían las siguientes características: edad promedio 9,5 años (5 a 14), 80% fueron mujeres, 80% se presentó al momento del diagnóstico de FR. Características clínicas y manejo: compromiso bilateral simétrico 40%, asimétrico 30% y hemicorea 30%, compromiso facial 80%, signo del ordeñador 90%, trastorno del lenguaje 50%, de la marcha 50% y de la escritura 50%, labilidad emocional 60%, ideación suicida 30% y trastorno obsesivo compulsivo 10%, tratamiento con neurólpticos 100%, duración de síntomas de uno a siete meses y en un caso 16 meses. La asociación con otros signos mayores 70%, en todos ellos carditis. Alteración en neuroimágenes 30%. Seguimiento entre 7 y 34 meses.

Discusión: esta serie muestra características clínicas de la corea de Sydenham que concuerdan con lo reportado en la literatura como su mayor frecuencia en mujeres escolares y adolescentes, su aparición frecuente como parte de los criterios diagnósticos iniciales y manifestaciones psiquiátricas frecuentemente asociadas. Sin embargo, en esta serie es llamativa la alta frecuencia de presentación de la corea que contrasta con reportes previos.

Deben hacerse estudios prospectivos que confirmen la hipótesis del aumento de la frecuencia de la corea como manifestación de FR.

66. ARTRITIS REACTIVA POSTERIOR A FASCITIS NECROTIZANTE POR *S. PYOGENES* EN UN NEONATO

C. López
Hospital Simón Bolívar, Bogotá, Colombia.

Objetivo: Resaltar la importancia de reconocer la artritis reactiva (AR) secundaria a infección por *S. Pyogenes*.

La AR es una artritis inflamatoria aguda y transitoria que aparece posterior a infección distante. Los datos en neonatos son escasos. Se asocia con diferentes microorganismos y con el HLAB27. Tiene diferentes mecanismos etiopatológicos como interacción de genes transportadores de péptidos y el complejo mayor de histocompatibilidad, mimetismo molecular y desbalance de citoquinas.

Justificación: *S. Pyogenes* causa numerosas infecciones y secuelas por la diversidad antigénica estructural y de toxinas que interactúan con mecanismos inmunológicos complejos, produciendo cuadros de autoinmunidad con manifestaciones clínicas muy variadas, como la AR y la fiebre reumática (FR), siendo un reto diagnóstico y terapéutico para el médico.

Métodos: neonato de 25 días que ingresa al Hospital Simón Bolívar, con lesión infecciosa en escroto de una semana de evolución.

Resultados: diagnóstico de fascitis necrotizante escrotal. Se toman laboratorios, se inicia tratamiento antibiótico y debridamiento quirúrgico. Se aísla *Streptococcus pyogenes* en cultivo de lesión, hemograma con leucocitosis y reactantes de fase aguda elevados. A la semana, aparición de inflamación y eritema de segunda, tercera y cuarta articulación metacarpofalángica de mano izquierda y nódulos subcutáneos dolorosos en trayecto inguinal. Sospecha de fiebre reumática por criterios de Jones. Ecocardiograma descarta compromiso cardíaco y FR. Inicio de antiinflamatorio y continúa antibiótico. Posteriormente disminución de artritis y nódulos de paniculitis.

Conclusiones: la infección neonatal por *S. Pyogenes* es infrecuente, pero con consecuencias y secuelas potencialmente mortales o irreversibles. Se destaca la importancia de sospechar este microorganismo en presencia de infección rápidamente progresiva de tejidos blandos y con manifestaciones articulares secundarias o en tejido celular subcutáneo, que podrían hacer sospechar la presencia clínica de FR.

67. ARTRITIS REACTIVA POR *N. MENINGITIDIS*. REPORTE DE CASO

Ana Cristina Mariño¹, D. Castillo², C. Rojas²

- 1 Infectóloga pediatra. Departamento de Pediatría. Hospital Militar Central. Bogotá.
- 2 Residentes de pediatría. Universidad El Bosque. Sitio de investigación: Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

Objetivo: describir un caso clínico de lactante masculino con artritis reactiva por meningococo, que es una manifestación inusual en este grupo etario.

Justificación: la artritis reactiva por meningococo es una complicación infrecuente, cuya incidencia no se conoce en niños. Se reporta un paciente con meningitis meningocócica, quien desarrolló artritis reactiva.

Reporte de caso: lactante masculino de nueve meses que ingresa por fiebre, somnolencia, e hiporexia de 3 días de evolución, precedido por diarrea viral que resolvió. En urgencias se detectan signos de meningismo y se confirma neuroinfección por meningococo serotipo C y W135; se inicia ceftriaxona. Presentó evolución favorable a las 72 horas, con mejoría neurológica y descenso de la fiebre. El día quinto reinicia fiebre y se observa limitación funcional de cadera derecha; en el LCR de control se observó mejoría de los parámetros citoquímicos y bacteriológicos. Gamagrafía ósea revela hipocaptación en cadera derecha, se sospecha artritis séptica y se realiza artrotomía y lavado articular. El líquido articular, claro y con citoquímico no sugestivo de infección bacteriana, estéril #3 y hemocultivos negativos. Se consideró que se trataba de una artritis reactiva. Completó 14 días de antibiótico. Se observa desaparición de picos febriles posterior a primer lavado, con mejoría de la funcionalidad de la articulación.

Discusión: la artritis reactiva por meningococo es poco frecuente (5% a 8%). Es mediada por complejos inmunes tipo 3. Son factores de riesgo: sepsis, infección por serotipos C y W 135. Es más frecuente en adolescentes y adultos. El compromiso es mono u oligoarticular, en articulaciones de mediano tamaño, ocurre entre el cuarto y el décimo día de la infección, cuando la bacteria ya se ha erradicado. Se caracteriza porque el líquido articular es estéril. El pronóstico es bueno, tiene resolución espontánea (una a dos semanas) y responde a AINES. No deja secuelas en la articulación.

Conclusiones: la neisseria meningitis sigue siendo un patógeno importante en la infancia; puede asociarse a diversas manifestaciones reumáticas, entre ellas la artritis reactiva, la cual debe diferenciarse de artritis séptica.

Lupus Eritematoso Sistémico

68. LUPUS PROFUNDUS ASOCIADO A VASCULITIS AISLADA SNC. REPORTE DE CASO

C. Malagón, M. Echeverría, H. Sotomayor
Clínica Infantil Colsubsidio.

Se reporta paciente femenina de once años con lesiones faciales aisladas de lupus discoide AAN (+) ENA(-) ANTI DNA (-). Por pobre respuesta a cloroquina y corticoide tópico y sistémico, se asocia azatioprina con mejoría parcial y luego tacrolimus tópico.

Después de episodio de sinusitis, las lesiones en cara se tornan muy dolorosas, tumefactas y levantadas. Una segunda biopsia reporta lupus profundus. Se reajusta dosis de corticoides y AZA sin mejoría, se cambia a talidomida con dramática respuesta con resolución de lesiones. Se retira progresivamente corticoide sistémico y talidomida. Por reaparición de lesiones de lupus discoide se reinicia AZA. Se observa cicatriz atrófica en mejilla residual y no hay evidencia clínica o serológica indicativas de evolución a LES.

Seis meses después, inicia cefaleas intensas y se observa pseudoptosis parpebral, papiledema y paresia. Se hospitaliza con sospecha de LES. Oftalmología y Neurología son interconsultados. Se documenta papilitis óptica severa. Se descartan LES y síndrome antifosfolípido. RNM cerebral: normal. LCR: normal. Se inician dosis altas de esteroides y AZA, obteniéndose rápida mejoría y resolución del papiledema.

Se detecta asimetría de pulsos carotídeos y se sospecha enfermedad de Takayasu. Un TAC de ocho canales de cabeza y tórax evidencia lesiones en rosario a nivel de polígono de Willis. La paciente continúa en corticoides y azatioprina. Persiste con examen oftalmológico normal, resolución total de síntomas y no variación serológica. Un control de angiorresonancia cerebral a los seis meses evidencia resolución completa de las lesiones vasculares. Se concluye que el cuadro es más compatible con vasculitis aislada de SNC. Retiro de corticoides y continúa AZA. Sigue en controles clínicos, oftalmológicos y serológicos sin evidencia de enfermedad reumática evolutiva.

Se trata de una adolescente con manifestaciones clínicas, serológicas, histopatológicas y angiográficas de más de una enfermedad reumática inusualmente asociadas. El lupus profundus es una paniculitis que puede observarse sobre lesiones de lupus discoide. Vasculitis y Takayasu no han sido reportadas en asociación a lupus discoide o profundus.

69. TUBERCULOSIS EXTRAPULMONAR EN PACIENTE CON NEFRITIS LÚPICA REFRACTARIA EN LA INFANCIA, POSTERIOR A TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

S. Mendieta-Zerón, E. Faugier-Fuentes, L. Romano-Mazzotti.
Centro Médico ABC. México, D.F.

Introducción: las infecciones son la mayor causa de morbimortalidad en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES); las *Mycobacterias* representan un alto riesgo, secundario al defecto intrínseco de la inmunidad celular y humoral así como por el empleo de corticoesteroides e inmunosupresores.

Caso clínico: femenino de 14 años de edad, con diagnóstico de LES a los 10 años por: artritis, leucolinfopenia, ANA 1:5120 patrón homogéneo, antiDNA 1321.1U/ml, antiSm 23,8 u/ml, nefritis: proteinuria 2gr/d, biopsia renal: nefropatía lúpica clase IV, IA 10/24, IC 1/12. Inició tratamiento con esteroide, azatioprina 3 mg/kg/día y ciclofosfamida IV durante siete meses y trimestral hasta 13 gr totales. A dos años de tratamiento, ante recaída de proteinuria mayor de 1 gr/día se realizó segunda biopsia renal, reportando nefritis clase IV IA 9/24 IC 0/12; se cambió a micofenolato de mofetil (MMF) durante seis meses, sin lograr remisión de nefritis, persistiendo proteinuria 1,6 gr/día y complemento bajo, inició tratamiento con rituximab como nefritis refractaria administrando 2 gr totales, última administración en mayo 2007, logrando remisión total de nefritis en noviembre de 2007, manteniendo tratamiento inmunosupresor con MMF 2 gr/día y prednisona 5 mg en días alternos.

En junio de 2008 presentó fiebre persistente de 40°C de predominio vespertino, dolor abdominal intermitente, choque séptico, descartando actividad lúpica, tomografía con imagen de absceso mesentérico, por laparotomía ganglios mesentéricos abscedados con material caseoso, con PCR y cultivo positivo para *Mycobacteria tuberculosis*; en médula ósea se observó *mycobacteria*. Durante tx antifímico se suspendieron inmunosupresores, administrando gammaglobulina IV mensual y posteriormente bimensual como tx de LES. Hasta el momento sin recaída de LES.

Discusión: aún no está claro el riesgo-beneficio de terapia inmunosupresora múltiple en pacientes con nefritis lúpica refractaria, siendo estos pacientes susceptibles a infecciones graves y catastróficas y teniendo mayor riesgo de recaída durante estos eventos infecciosos, el tx inmunosupresor durante estos episodios constituye un reto; en este caso se logró mantener remisión de la enfermedad a un año de tratamiento con gammaglobulina IV sin otro inmunosupresor. Es necesario el screening para Tb en pacientes con enfermedades autoinmunes y que serán sometidos a esquemas de inmunosupresión; incluso en zonas endémicas se ha observado una menor incidencia de Tb con el uso profiláctico de isoniacida en pacientes con estas características.

70. NEFRITIS LÚPICA JUVENIL REFRACTARIA TRATADA CON RITUXIMAB

C.E. Olmos¹, I. Gutiérrez¹, E. Camargo², R. Gastelbondo², L. González², C. Malagón³

Departamento de Pediatría, Servicios pediátricos de Reumatología¹ y Nefrología², Fundación Cardioinfantil IC; Asociación Colombiana de Reumatología³, Bogotá, Colombia.

Objetivo: describir la respuesta clínica y seguridad del rituximab en un grupo de niños con nefritis lúpica refractaria.

Justificación: el lupus eritematoso sistémico (LES) juvenil es usualmente agresivo y se asocia a compromiso renal severo. Aproximadamente el 30% de los pacientes fallan al tratamiento, siendo considerados casos refractarios, lo cual con frecuencia se asocia a efectos secundarios severos. El rituximab es un agente biológico con un perfil muy bueno de seguridad y eficacia en adultos; sin embargo, su uso en niños con LES juvenil es limitado y sin experiencia prolongada.

Métodos: este es un estudio observacional de 11 pacientes, 9 niñas y 2 varones con un promedio de edad de 13 años, cursando con nefritis lúpica refractaria. Diez pacientes presentaban nefritis lúpica tipo 4, y uno tipo 5. Se utilizó rituximab en dos infusiones endovenosas de un gramo cada uno, cada 15 días. El seguimiento de los pacientes fue de 18 meses aproximadamente.

Resultados: la depleción de linfocitos B se documentó en todos los pacientes. El índice de actividad clínica de la enfermedad medido por la escala SLEDAI, la proteinuria de 24 horas, los niveles de C3, C4 y los auto-anticuerpos anti-DNA mejoraron en más del 10 de los 11 pacientes. Siete de 10 niños no han requerido más prednisona; solamente dos pacientes requirieron antimicrobianos y admisión hospitalaria por sinusitis y neumonía, respectivamente, con recuperación completa. Dos pacientes han requerido cursos adicionales de rituximab debido a recaída. El paciente con nefritis lúpica tipo 5 no respondió a pesar de depleción de linfocitos B. No observamos ningún efecto adverso severo.

Conclusión: esta experiencia apoya el uso de rituximab como una excelente opción de tratamiento en pacientes con nefritis lúpica juvenil refractaria, en especial en la nefritis tipo 4. Se demostró depleción de linfocitos B en todos los pacientes tratados.

71. SÍNDROME NEFRÓTICO REFRACTARIO EN ADOLESCENTE: NEFROPATÍA C1q VS. NEFROPATÍA LÚPICA

S. Mendieta Zerón, E. Faugier Fuentes, L. Velásquez Jones
Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Introducción: la nefropatía C1q (NC1q) es una glomerulonefritis por complejos inmunes poco frecuente, caracterizada por depósitos de inmunoglobulinas y complemento, con dominio de C1q. Su diagnóstico es controversial y ha sido llamada "nefritis lúpica (NL) seronegativa". Histológicamente, de acuerdo a Jennete (1985), semeja a NL clase IV; sin evidencia clínica ni por laboratorio de manifestaciones extrarrenales de lupus eritematoso sistémico (LES).

Caso clínico: femenino, de 13 años, ingresó al Hospital Infantil de México Federico Gómez en julio de 2004, con síndrome nefrótico corticorresistente, ANA y anti DNA negativos, biopsia renal con glomerulonefritis proliferativa difusa endocapilar y focal extracapilar con esclerosis segmentaria, semilunas fibrosas celulares. Inmunofluorescencia con depósitos de IgG, IgA, IgM, C3, C4, y C1q. Se consideró NL clase IV e inició tratamiento con azatioprina, esteroide oral y nueve pulsos mensuales de ciclofosfamida (CFM), persistiendo proteinuria en rango nefrótico por lo que se inició tratamiento con metotrexate IV y CFM mensual por seis meses, descrito como tratamiento en NL refractaria (Lehman, 2004). En febrero de 2006 proteinuria mayor de 100 mgm2hr persistente, biopsia renal con glomerulonefritis crónica en fase terminal, depósito de IgG, IgA, IgM, C3, y C1q en mesangio. ANA 1:160 homogéneo, antiDNA, antiSSA-Ro, antiSSB-La, AntiSm, antiRNP negativos. C3, C4 e inmunoglobulinas normales, sin otras manifestaciones de LES. Considerando el diagnóstico de NC1q se suspendió tratamiento inmunosupresor, continuó con captopril e hidroxicloquinina. A los 16 años de edad persiste proteinuria de 201 mgm2hr, creatinina 1,5mg/dl, con ANA y antiDNA negativos, complemento e inmunoglobulinas normales.

Discusión: NC1q usualmente se presenta como en este caso en adolescentes y adultos jóvenes, con proteinuria refractaria a esteroide o inmunosupresores, con evolución lenta hacia insuficiencia renal crónica terminal. A pesar de su similitud histopatológica con NL clase IV, hay pobre respuesta al tratamiento. Se consideran factores de mal pronóstico: síndrome nefrótico, fibrosis y atrofia tubular, todos presentes en esta paciente. No existen estudios que definan el tratamiento, ni el riesgo a desarrollar LES; Adu describió cinco de once pacientes con progresión a LES en uno a diez años, por lo que la monitorización clínica y serológica en esta paciente es indispensable.

72. PRESENTACIÓN SIMULTÁNEA DE PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL.

A. Pantoja, R. Eraso, M. Velásquez, D. Cabrera, G. Vásquez
HUSVP, Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

La asociación entre lupus eritematoso sistémico (LES) y púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) es muy poco frecuente y más aún en niños. Estas enfermedades presentan manifestaciones clínicas similares dificultando su diferenciación. La identificación de esquistocitos en el frotis de sangre periférica es crucial para el diagnóstico, así como la reticulocitosis marcada y la negatividad del coombs directo.

Caso: niña de 12 años que consulta por aparición de lesiones en piel de 15 días de evolución, fiebre, diarrea y posteriormente debilidad. Ingresó en regular estado general, ictericia, taquicárdica, hipertensa, con hemiparesia y babinsky izquierda más lesiones papulares y purpúricas en miembros inferiores. En los paracrínicos se documenta Hb 7,1 mg/dl, 7.000 plaquetas, reticulocitos 7%, esquistocitos 3+, DHL 1006, Creat 1,3, BUN 42, proteinuria, hematuria, coombs directo ++, hipocomplementemia ANAs 1:160 homogéneo, anti-DNA 1:20, anti-Ro 117 U/ml, anti-coagulante lúpico positivo, anticardiolipinas negativas.

Se diagnosticó PTT asociada a LES y se inició plasmaféresis, bolos de metil-prednisolona seguidos de prednisolona 1mg/k con mejoría neurológica, del conteo plaquetario, reducción de DHL, normalización rápida de creatinina y desaparición de los esquistocitos. Se repite anticoagulante lúpico: persistentemente positivo y en resonancia cerebral lesión hipodensa en territorio de arteria cerebral media derecha (mayor tamaño de lo esperado para PTT) por lo que se diagnostica SAFL y se inicia anticoagulación.

La asociación de PTT y LES es infrecuente; ante un paciente con PTT y coombs directo positivo se debe descartar esta asociación.

73. HERPES ZOSTER RECURRENTE EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

A.C. Mosquera Pongutá, G. Beltrán Avendaño
Fundación Hospital de la Misericordia, Bogotá, Colombia

Introducción: las infecciones son causantes de morbi-mortalidad en los pacientes con LES (Lupus Eritematoso Sistémico) y las recurrencias intervienen en el pronóstico de la enfermedad. El herpes zoster es frecuente en los pacientes con LES, reportándose incluso como la principal causa de infección mayor. El tratamiento profiláctico con aciclovir previene los brotes de virus herpes y las complicaciones por herpes zoster en pacientes inmunosuprimidos por otras causas.

Presentación de caso: paciente de 11 años con LES, consultó por aparición de lesiones vesiculares generalizadas, muy dolorosas, manejo con aciclovir endovenoso durante siete días con mejoría, al suspender medicación reaparecen las vesículas, requiriendo prolongar el tratamiento; durante este tiempo se documenta actividad lúpica y compromiso renal que no tenía al inicio. A los tres meses presenta nuevamente lesiones de iguales características. Paracrínicos control, Anti-DNA negativo, consumo de complemento, proteinuria 24 horas en rango nefrótico, serología Herpes I y II negativa. Tercera recaída manejada con aciclovir durante 14 días; al suspenderlo, reinicio de las vesículas, por lo que se decidió aciclovir profiláctico 200 mg/día. A los dos meses suspende profilaxis, cuarto episodio, mejoría con aciclovir endovenoso. Durante estos meses recibió bolos de metilprednisolona y un pulso de ciclofosfamida. En el momento estable, sin nuevas lesiones, completa tres meses de profilaxis, enfermedad de base controlada.

Discusión: la literatura relaciona la progresión del LES con la ocurrencia de infecciones importantes, incluyendo el herpes zoster, sin que esté descrita su recurrencia y el manejo correspondiente en niños. En la paciente-caso el inicio de medicación profiláctica fue fundamental, en conjunto con el manejo adecuado de la enfermedad de base para el control del LES.

Conclusión: este caso demuestra la utilidad del uso de aciclovir profiláctico en pacientes con LES y herpes zoster recurrente.

74. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: REPORTE DE TRES CASOS EN VARONES ADOLESCENTES

SC. Sandoval, X.J. Monturiol Durán
Departamento de Pediatría. Hospital Simón Bolívar.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune de presentación y curso muy variables. Su incidencia en varones varía entre 4% y 22%. La mayoría de los estudios sugieren que es más severo y agresivo en varones, lo que se confirma en esta serie de casos.

Adolescente de 14 años, hospitalizado por fiebre, pérdida de peso y úlceras orales. Al examen: TA en p90, signos de hipervolemia, palidez, lesiones vasculíticas, adenomegalias cervicales e hipoventilación pulmón derecho. Se detecta: compromiso mucocutáneo, poliserositis, anemia hemolítica y síndrome nefrítico, hipocomplementemia y AAN y antiDNA positivos. Evoluciona a GN rápidamente progresiva, requiriendo soporte dialítico pese a manejo con metilprednisolona y ciclofosfamida IV.

Adolescente de 12 años de edad, quien ingresa por fiebre prolongada, poliartritis y epistaxis. Al examen se evidencia: ictericia, lesiones

vasculíticas mucocutáneas, poliadenopatías y hepatomegalia. Se sospecha hepatitis viral. Se documenta transaminitis, proteinuria, asociados a leucopenia y trombocitopenia, AAN positivo e hipocomplementemia. Mielograma descarta neoplasia. Ig M para CMV positivo.

Paciente de 10 años que ingresa por síncope. Se evidencian púrpura palpable y edema doloroso en tobillos. Se diagnostica púrpura anafilactoide. Desarrolla dolor abdominal, sangrado digestivo y poliserositis. Se documenta proteinuria en rango nefrótico y hematuria, leucopenia en presencia de hipocomplementemia y AAN, antiDNA positivos. Se replanteó diagnóstico a LES y se inician corticoides IV, cloroquina y ciclofosfamida, obteniendo control de la actividad lúpica. Pese a que el LES afecta de predominio al sexo femenino, se requiere un alto índice de sospecha diagnóstica para confirmar en forma oportuna el diagnóstico en varones e iniciar tratamiento ya que el tratamiento diferido empobrece el pronóstico.

TABLA PARACLÍNICOS	CASO 1	CASO 2	CASO 3
CH	ANEMIA NORMOCÍTICA, COOMBS DIRECTO +	LEUCOPENIA, Y TROMBOCITOPENIA	LEUCOPENIA
LDH	634	2170	1210
ASAT / ALAT	88/ 74 mg/dl	232/586 mg/dl	
ALBUMINA	DISMINUIDA	DISMINUIDA	DISMINUIDA
UROANALISIS	HEMATURIA Y PROTEINURIA RANGO NEFROTICO	PROTEINURIA MODERADA	PROTEINURIA RANGO NEFROTICO
IMAGENES	DERRAMES PERICARDICO Y PLEURAL DERECHO	HEPATOMEGALIA, ASCITIS, ,ADENOPATIAS RETROPERITONEALES	
CREATININA Y BUN	ELEVADOS	NORMAL	NORMAL
C3 Y C4	DISMINUÍDOS	DISMINUÍDOS	DISMINUÍDOS
ANAS	HOMOGÉNEO 1/1280	HOMOGÉNEO 1/2560	MOTEADO 1/230
PERFIL INFECCIOSO	NEGATIVO	IgM POSITIVO CMV	NEGATIVO
BIOPSIA RENAL	NEFRITIS LUPICA IV	PENDIENTE	NEFRITIS LUPICA II

75. FALLA CARDÍACA AGUDA ASOCIADA A BLOQUEO AURÍCULO VENTRICULAR CONGÉNITO COMPLETO POR LUPUS NEONATAL: REPORTE DE UNA SERIE DE CASOS

C.J. Velásquez², C. Correa¹, M. Molina¹, L. Ríos¹, N. Velásquez¹, A.L. Zapata-Castellanos², F. Vargas², L.A. González², O.J. Felipe-Díaz²

¹ Estudiantes de Medicina. Escuela de Ciencias de la Salud. Facultad de Medicina. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia.

² Unidad de Reumatología y Enfermedades Autoinmunes. Clínica Universitaria Bolivariana. Medellín, Colombia.

Introducción: el lupus neonatal (LN) es un conjunto de síndromes clínicos que se caracterizan por anticuerpos maternos contra el complejo RNA proteína (Ro/SSA o SSB/La) que cruzan la placenta y potencialmente llevan a daño tisular fetal. El compromiso cardíaco marca el pronóstico; la principal manifestación es el bloqueo cardíaco congénito. Poco se conoce acerca de otras manifestaciones cardíacas del LN, como falla cardíaca (ICC).

Objetivo: se describe una serie de LN con ICC aguda.

Descripción de serie de casos: se encontraron cuatro pacientes con LN. Todos presentaron bloqueo cardíaco congénito y se les implantó marcapasos a las 48 horas de vida. La ICC tuvo una frecuencia del 75% a las 48 horas de vida y de 100% al día 10. Fracción de eyección promedio: 27%. Seguimiento promedio de nueve meses: ninguna complicación o muerte. Todos los neonatos tenían títulos altos de anti-Ro (Promedio: 93 unidades ELISA) al momento del diagnóstico de ICC.

Discusión: Waltuck y Buyon (1994) reportan cuatro casos de ICC en el primer mes de vida con mortalidad del 31%. Taylor-Albert (1997) describe dos casos de ICC en LN que ocurrieron a los cuatro y ocho meses de vida, respectivamente. Cohen y colaboradores (2001) describen 16 pacientes que presentaron ICC luego del bloqueo cardíaco a los 24 meses de vida, en promedio. Sólo se encontró una serie de casos (Eronen; 2001), donde se encontró ICC en 5 de 16 pacientes que fallecieron y que la disfunción ventricular ocurrió entre los días 2 y 9 de vida.

Conclusión: nuestra serie evidencia cuatro casos de ICC aguda asociada a LN sin ninguna muerte registrada en un promedio de seguimiento de nueve meses. Se especula que la ICC asociada a bloqueo cardíaco congénito en LN obedezca a altas concentraciones de anticuerpos anti-Ro maternos en el suero de los neonatos.

Vasculitis

79. ARTERITIS DE TAKAYASU. CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Yazmín Rodríguez Peña
Pediatra, Clínica Infantil Colsubsidio.

Paciente femenina de 15 años de edad quien es hospitalizada por cuadro de dolor abdominal e hipertensión arterial severa. Refería además pérdida de agudeza visual en ojo izquierdo, cefalea frecuente, claudicación intermitente y clase funcional IB. Con antecedente de miocardiopatía dilatada a los cuatro años de edad. Examen físico: paciente endomórfica, con soplo sistólico cervical, carotídeo y supraclavicular derechos, ruidos cardíacos rítmicos con soplo sistólico II/VI, soplo sistólico en epigastrio, mesogastrio y flanco izquierdo. Ausencia de pulsos en miembros superiores. Angiotac: arteritis de Takayasu con compromiso de arco aórtico, tronco supraaórtico en especial subclavia izquierda, torácica y abdominal. Angiorresonancia vasos del cuello con ausencia de flujo en la arteria vertebral izquierda. Angiografía ocular izquierda compatible con papilitis.

La arteritis de Takayasu es una vasculitis inflamatoria crónica, de tipo granulomatosa, con etiología desconocida. Afecta principalmente la aorta y sus ramas principales, además de las arterias coronarias y pulmonares. La edad de presentación es entre 10 y 40 años, con un pico en la tercera década de la vida, 20% en menores de 19 años y 2% en menores de 10 años.

El tratamiento con esteroides tiene como objetivo suprimir los síntomas sistémicos y frenar la progresión de la enfermedad; algunos autores describen incluso que pueden revertir las estenosis arteriales, mejorando los síntomas isquémicos, aumentando la respuesta vascular que está comprometida por tejido fibroso o por trombosis; cerca de la mitad de los pacientes cursan con enfermedad resistente a esteroides, de los cuales el 60% entran en remisión con terapia combinada que incluye inmunosupresor y esteroide. Llama la atención de este caso el compromiso vascular múltiple.

80. ENFERMEDAD DE KAWASAKI (EK) REFRACTARIA A INFLIXIMAB (IFX). REPORTE DE UN CASO

M. Restrepo, M. Velásquez, R. Eraso, Vásquez G.
Hospital San Vicente de Paúl. Universidad de Antioquia.

Aunque la respuesta a IVIG es favorable en la mayoría de los casos de EK (80-90%), existe un grupo de pacientes refractario, teniendo un mayor riesgo de desarrollar aneurismas coronarios incluso gigantes y para quienes no existe consenso de manejo en la actualidad. El IFX ha sido reportado como un manejo alentador, la mayoría de los pacientes con respuesta favorable y dramática, sin efectos adversos inmediatos, con resolución de los síntomas e incluso con regresión de las anomalías ecocardiográficas. Reportamos un niño con refractariedad a este medicamento.

Caso: niño de siete años con tres semanas de fiebre alta, brote cutáneo, edema en manos y pies, cambios en ojos y boca, artralgias en miembros inferiores, rigidez de nuca. Al ingreso se encontró taquicárdico, febril, labios fisurados, lengua aframbuesada, inyección conjuntival, adenopatía cervical izquierda menor de 1 cm, rigidez de nuca, descamación perineal y en las cuatro extremidades. Se documentó leucocitosis, neutrofilia, Hb 9,9 g/dl, plaq 722.000, VSG 120 y PCR 24,7 ng/dl. Se diagnosticó EK, se ordenó manejo con gammaglobulina (IVIG) 2 g/kg de peso y ASA 100 mg/kg, persistiendo febril. En la primera ecocardiografía coronarias dilatadas (CD 6,5 mm, CI 6 mm, DA 4,5 mm) y escaso derrame pericárdico. Luego de 48 horas de la administración de IVIG se ordenó una segunda dosis por persistencia de la fiebre y de la elevación de los

reactantes de fase aguda. Dado que persistía febril 48 horas después, fueron ordenados pulsos de metilprednisolona en dosis de 30 mg/kg por tres días consecutivos, luego de los cuales hubo mejoría clínica y paraclínica transitoria, y por reaparición de fiebre e incremento de PCR decidimos administrar IFX 100 mg (4,8 mg/kg) con una inmediata y notable mejoría clínica y de parámetros de laboratorio. Sin embargo, después de 48 horas fiebre hasta 38,2°C por lo cual se continuó manejo con prednisolona oral a 1 mg/kg de peso con control completo de los síntomas. En la evolución persistió con elevación de reactantes de fase aguda hasta seis meses después del evento inicial y requirió ciclofosfamida; a pesar de esto los aneurismas evolucionaron a aneurismas gigantes, en el momento actual anticoagulado.

Conclusión: hay cerca de un 10% a 20% de pacientes con EK refractaria que requieren segunda o tercera dosis de IVIG o esteroides y cada vez más reportes de uso de IFX con buena respuesta (cerca del 85%) pero no hay recomendaciones para casos refractarios a este.

81. PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN CON AFECCIÓN PANCREÁTICA Y RENAL. REPORTE DE CASO

F. Olivera, R. Maldonado, E. Faugier, K. Mendiola, L. Suárez
Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

Antecedentes: la púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) es la vasculitis más común en pediatría. Las complicaciones intra-abdominales son comunes. El involucro pancreático es raro y solo se han reportado 15 casos en el mundo con diferente comportamiento clínico.

Reporte de caso: paciente femenino de nueve años de edad. Previamente sana, cursó con infección de vías aéreas superiores, un mes previo. Ingresó por dolor abdominal intenso, con cuadro de una semana de evolución con lesiones purpúricas palpables, artritis de tobillo izquierdo. Había recibido Prednisona 10 mg/día por tres días. Cinco días después inicia con dolor abdominal en mesogastrio de intensidad 8/10, acompañado de vómito.

Laboratorios: Hb 13,6 gr/dl. Hto 39,8%, Leucocitos 13.800, plaquetas 365.000. BUN 9 mg/dl, Cr. 0,4 mg/dl, glucosa 76 mg/dl, amilasa 426, lipasa 1760. EGO: albúmina 100 mg/dl, proteinuria 52 mg/m²/hr. ANA'S negativos. TAC abdominal con datos de pancreatitis moderada sin complicaciones. Serologías negativas. Con buena evolución, manejo: NPT, hidrocortisona a base de prednisona a 2mg/kg/día y Azatioprina 2,3 mg/kg/día.

Discusión: el involucro gastrointestinal afecta 2/3 de pacientes. La afección de páncreas es una rara complicación. Fue descrita por primera vez por Toskin, et al. en 1965; se han reportado 15 casos. Generalmente el comportamiento es benigno. Las determinaciones de amilasa y lipasa en pacientes con dolor abdominal deben de ser realizadas de rutina, para detectar estadios tempranos y evitar complicaciones.

82. TUBERCULOSIS PLEURO-PULMONAR EN ADOLESCENTE CON ENFERMEDAD DE TAKAYASU EN TERAPIA BIOLÓGICA CON INHIBIDOR DEL FACTOR DE NECROSIS TUMORAL ALFA

M.I. Álvarez-Olmos¹, A. Álvarez², C.E. Olmos³
Servicios pediátricos de Infectología¹ y Reumatología³, Departamento de Pediatría, Fundación Cardioinfantil; Residencia de Pediatría, Pontificia Universidad Javeriana²; Bogotá, DC., Colombia.

Objetivo: ilustrar un caso de tuberculosis pleuro-pulmonar en una adolescente en terapia biológica (anti-TNF- α).

Justificación: la terapia biológica con inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa constituye un avance en el manejo de enfermedades inflamatorias reumatológicas, incluyendo las vasculitis granulomatosas

85. EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DE LA INFANCIA: REPORTE DE UNA SERIE DE CASOS

G. Beltrán, E.C. Peña

Universidad Nacional de Colombia, Hospital de la Misericordia. Bogotá, Colombia.

Introducción: el edema hemorrágico agudo de la infancia (EHAI) es una vasculitis leucocitoclástica de comportamiento benigno que afecta niños lactantes y preescolares, usualmente no presenta compromiso importante de órganos diferentes a la piel, y el curso suele ser autolimitado sin dejar secuelas. Existe controversia acerca de si esta entidad es o no una variante de la púrpura de Henoch-Schönlein. Hasta la fecha se han reportado 303 casos en la literatura.

Materiales y métodos: revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes con diagnóstico de EHAI entre junio de 2007 y junio de 2009.

Resultados: se encontraron seis casos con diagnóstico de EHAI con las siguientes características: cinco mujeres y un hombre, edad entre 9 y 24 meses en cinco casos y uno de 60 meses; cinco casos con antecedente de infección respiratoria alta durante dos semanas previas con confirmación en dos casos de estreptococo faríngeo por prueba rápida. Las lesiones de piel en cinco casos se presentaron con componente de edema doloroso subyacente y aspecto equimótico, un caso lesiones anulares y un caso lesiones en diana. La localización de las lesiones en todos los casos fue en extremidades inferiores y superiores, tórax cuatro casos, pabellones auriculares y cara cinco casos. Un caso presentó dolor abdominal sin sangrado digestivo y un caso hipertensión arterial transitoria y proteinuria significativa que duró tres semanas. En todos los casos el cuadro se autolimitó y no se presentaron secuelas. Como diagnósticos iniciales en un caso se sospechó maltrato infantil, uno erisipela y otro meningococemia que se descartaron.

Discusión: esta serie muestra las características clínicas del EHAI que concuerdan con lo reportado en la literatura y permiten considerarla una vasculitis benigna. Las características de las lesiones sugieren un amplio diagnóstico diferencial inicial, por lo cual es importante que los médicos conozcan la enfermedad.

Síndrome Antifosfolípido

86. ASOCIACIÓN DE SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO Y HEPATITIS AUTOINMUNE EN UN LACTANTE: REPORTE DE CASO

REPORTE DE CASO

S. Mendieta Zerón, R. Vázquez Frías, E. Faugier Fuentes, P. Valencia Mayoral.

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

Introducción: existen cerca de 10 casos reportados en la literatura en los cuales se asocian hepatitis autoinmune (HAI) y síndrome antifosfolípido (SAAF), ninguno de ellos en niños. Se presenta el primer caso descrito de esta asociación en un lactante.

Caso clínico: masculino, de 16 meses de edad, madre con pre-eclampsia con trabajo de parto a las 29 semanas de gestación, peso al nacer 1900 g. Ictericia desde el nacimiento, sin acolia o coluria, edema bipalpebral y de miembros inferiores de dos meses de evolución, tos y dificultad respiratoria. Escleras ictericas, reforzamiento del segundo ruido cardiaco, hepatomegalia, cianosis ungueal, datos de insuficiencia cardiaca congestiva. Citometría hemática, tiempos de coagulación y pruebas de función renal normales. Patrón colestásico (BD 1,57), elevación discreta de ALT (52 U). Se descartaron causas infecciosas. Ecocardiograma presión pulmonar 68 mmHg. Gammagrama con perfusión anormal congruente con tromboembolia pulmonar (TEP) subsegmentaria. Pruebas de coagulación: antitrombina III, resistencia a la proteína C, proteína C y proteína S normales. Anticuerpos antifosfolípidos en dos determinaciones: 1) Febrero 2007: antiCL: IgG negativa, IgM 11,8 UMPL (VN < 4,4 UMPL). Anticoagulante lúpico: negativo. 2) Abril 2007: antiB2GP-1 IgG negativa, IgM 7,3

U/ml (<3,4), aCL IgG negativa, IgM 19,9 UMPL (< 4,4), anticoagulante lúpico negativo. AntiDNA negativo. ANA 1:160 MG, I: 80 filamentos intermedios. AntiLKM-1 25,4 U/ml (<17), antimúsculo liso 1:80, antimitocondriales negativo. IgG 1490 mg/dL (350-1180), IgM 344 mg/dL (36-104). Biopsia hepática infiltrado inflamatorio en cinco de diez espacios porta predominio mononuclear y algunas células plasmáticas. Placa limitante conservada. Dilatación de sinusoides con linfocitos en su interior, sin venulitis. Cuerpos apoptóticos en lobulillo y nódulos histiocíticos. Hepatitis crónica sin fibrosis, actividad grado II/IV compatible con HAI.

Discusión: en un alto porcentaje de pacientes con HAI, se ha documentado la presencia de anticuerpos aCL, sin establecer el diagnóstico de SAAF ya que no presentan evento trombótico asociado (Liaskos). En este paciente se documentaron anticuerpos aCL positivos en dos ocasiones además de TEP, haciendo dx de SAAF de acuerdo a los criterios de Sapporo. Por ictericia, aminotransferasemia, hipergammaglobulinemia, ANA's y anti-LKM-1 positivos, asociados a hallazgos histológicos corresponde a HAI tipo II.

Los casos de asociación HAI y SAAF secundario son escasos, y ninguno de ellos en pacientes pediátricos y con HAI tipo II. Se trata del primer caso de SAAF secundario asociado a HAI tipo II en un paciente pediátrico.

87. LES JUVENIL DEBUTANDO CON S. ANTIFOSFOLÍPIDO

C. Malagón G., A. Díaz M.

Instituto Roosevelt, Clínica Colsubsidio, ESE LCGS, Clínica Hospital Universitario San Rafael. Bogotá.

Eventos trombóticos o hematológicos condicionados por un síndrome antifosfolípido (SAF) pueden preceder a las manifestaciones clínicas clásicas de LES y pueden corresponder a la forma de presentación clínica del LES juvenil (LESJ). En una serie de 187 pacientes con LESJ se identificaron 25 pacientes que al debut de la enfermedad presentaron manifestaciones de SAF. Se describen sus características demográficas, clínicas y serológicas.

n=25, edad promedio: 11,8 (7 a 16 años). Distribución por género (F12,5:M11). 15/25 presentaron debut multisistémico y 10/25 debutaron con una complicación condicionada por SAF. 5/25 presentaron evento trombótico y 5/25 complicaciones hematológicas asociadas a anticuerpos antifosfolípido.

Los eventos trombóticos más comunes fueron trombosis venosas profundas. Otros tipos de trombosis fueron: ACV isquémico, trombosis arteriales, corea, infartos hepáticos múltiples, tromboembolismo pulmonar y osteonecrosis múltiple. 3/25 desarrollaron recurrencias. Las complicaciones hematológicas relacionadas con SAF fueron: síndrome de Evans 6/25, 3/25 debutaron con anemia hemolítica autoinmune crónica y 1/25 trombocitopenia en presencia de anticardiolipina y anticoagulante lúpico antes de desarrollar el compromiso clínico y serológico típico de LESJ.

Manifestación	N	Sexo	X Edad (años)
Trombosis Venosa Profunda	7	F7:M0	11,7
Trombosis arterial	2	F1:M1	15
ACV	2	F2:M0	13,5
Infarto hepático	1	F0:M1	7
Tromboembolismo pulmonar	2	F2:M0	11
Corea	1	F1:M0	10
Trombosis seno venoso	1	F1:M0	8
Trombocitopenia	1	F1:M0	12
Anemia Hemolítica Autoinmune	3	F3:M0	11,6
Síndrome de Evans	6	F6:M0	13,7

Anticuerpos anticardiolipina Ig M se detectaron en 88%, Ig G 84% y anticoagulante lúpico en 76%.

Un evento trombótico, síndrome de Evans o monocitopenia autoinmune puede preceder por meses o años al LES. Pacientes con diagnóstico de SAF primario, S. Evans y citopenias asociadas a anticuerpos antifosfolípido ameritan seguimiento a largo plazo por el riesgo de desarrollar LESJ. En todo paciente con LESJ debe investigarse la presencia de anticuerpos antifosfolípido porque son factor de riesgo para complicaciones trombóticas y hematológicas.

Misceláneos

88. SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO AUTOINMUNE [SLPAI] ASOCIADO A INMUNODEFICIENCIA MIXTA, SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA RECURRENTE, LINFOMA T CUTÁNEO Y PULMONAR: A PROPÓSITO DE UN CASO PEDIÁTRICO

C.E. Olmos O.¹, C.L. González¹, S. Garcés², J. Munier³, A.M. Salazar⁴, M.I. Álvarez-Olmos⁵

Departamento de Pediatría, Servicios pediátricos de Inmunología y Reumatología¹, Oncohematología², Dermatología⁴, Infectología³; Departamento de Patología⁵, Fundación Cardioinfantil, Bogotá, DC., Colombia.

Objetivo: presentar un caso de SLPAL en pediatría.

Justificación: el SLPAL asociado a inmunodeficiencia mixta es una condición infrecuentemente reportada que sugiere defecto de apoptosis de los linfocitos. La asociación con linfoma T cursando con compromiso subcutáneo y pulmonar no ha sido descrita.

Descripción de caso: preescolar femenina de dos años de edad, hija de padres no consanguíneos, quien durante un período de 13 meses presentó cuadros recurrentes de infecciones respiratorias agudas virales y bacterianas asociados a episodios de hepatoesplenomegalia, pancitopenia, hipertrigliceridemia y aumento en los reactantes de fase aguda con documentación de inmunodeficiencia mixta con linfocitopenia T CD4, alteración variable de linfocitos B e hipogamaglobulinemia G. Los estudios histopatológicos demostraron hiperplasia nodular linfocítica a nivel pulmonar, hepatitis autoinmune y linfoproliferación autoinmune en bazo y riñón. Se excluyeron infecciones por virus de inmunodeficiencia humana (VIH), Epstein-Barr y Citomegalovirus por métodos de amplificación molecular. Se documentaron aneurismas coronarios sin criterio para enfermedad de Kawasaki y resolvieron. Múltiples aspirados y biopsias de médula ósea descartaron compromiso neoplásico demostrándose hemofagocitosis en su estudio más reciente cuando debutó nuevamente con su cuadro recurrente sugestivo de síndrome de activación macrofágica (SAM) asociado a lesiones subcutáneas similares a paniculitis y nódulos pulmonares cuyas biopsias demostraron presencia de linfoma T. El diagnóstico fue elusivo, lográndose mantener la paciente controlada por períodos cada vez más prolongados con terapia corticoide en bolos y mantenimiento, administración mensual de gamaglobulina G y profilaxis de infecciones oportunistas. Actualmente se encuentra en fase de inducción de quimioterapia para linfoma T.

Conclusiones: este caso demuestra la dificultad para la elucidación diagnóstica, el enfoque terapéutico y la definición del pronóstico en pacientes con SLPAL de comienzo temprano. Su asociación con inmunodeficiencia mixta, SAM, desarrollo de linfoma T pulmonar y en forma subcutánea similar a paniculitis hacen de éste un caso muy particular y único.

89. POLIAUTOINMUNIDAD EN LA INFANCIA

C.L. Grizales, M.P. Gómez

Servicio de Reumatología Pediátrica, Clínica Rafael Uribe Uribe. Cali, Valle.

Objetivo: presentar un caso de paciente con diagnóstico de enfermedad poliglandular autoinmune tipo II y enfermedad reumática indiferenciada, que acudió al Servicio de Reumatología Pediátrica de la Clínica Rafael Uribe Uribe (CRUU).

Justificación: la poliautoinmunidad es una enfermedad rara en la edad pediátrica, caracterizada por una disfunción de dos o más glándulas asociadas a otras enfermedades no endocrinológicas de etiología autoinmune y que en ocasiones puede asociarse con manifestaciones reumáticas. Debido a la complejidad de la patología dificulta su diagnóstico.

Métodos: revisión de un caso que acude al servicio de Reumatología Pediátrica de la CRUU, con diagnóstico enfermedad poliglandular autoinmune.

Resultados: paciente femenina de doce años, conocida por Servicio de Reumatología Pediátrica desde los seis años de edad con antecedente de megacolon aganglionar y vejiga inestable e infecciones de vías urinarias recurrentes.

Gastritis crónica más *H. pylori* y reflujo gastroesofágico con disfonía de difícil control.

Se evidencia hipotiroidismo y diabetes mellitus tipo I; no ha requerido Insulina.

Además presenta cuadros de rinitis alérgica y asma bronquial, con pruebas cutáneas positivas y lesiones en piel sugestivas de vitíligo.

A los seis años de edad presenta cuadros de poliartralgias intermitentes y talalgia bilateral; solicitan inmunológicos: inicialmente negativos, luego se reportan ANA, factor reumatoideo, extractables (anti Ro y anti La), antitiroglobulina; positivos.

Se realizan diagnósticos de **enfermedad poliglandular tipo ii** (hipotiroidismo, diabetes mellitus tipo i, gastritis crónica, vitíligo, anemia ferropriva), asma bronquial, rinitis alérgica y **enfermedad reumática indiferenciada**, manifestada por poliartralgias intermitentes con inmunológicos **positivos** sin integrar aún diagnóstico de LES. Recibe tratamiento con hidroxicloroquina y naproxeno.

Conclusiones: la poliautoinmunidad es una enfermedad rara en la infancia cuyo diagnóstico oportuno y manejo multidisciplinario permiten la reducción de complicaciones y secuelas a largo plazo.

90. SARCOIDOSIS ARTICULAR REFRACTARIA A PROPÓSITO DE DOS CASOS PEDIÁTRICOS

C. Olmos, S. López, L. López

Fundación Cardioinfantil, Cayre, Bogotá, Colombia.

Objetivos: presentar dos casos pediátricos de sarcoidosis articular refractarios al manejo convencional, incluyendo biológicos (infliximab).

Justificación: la sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica con dos tipos de presentación clínica: cutáneo-ocular y articular. La articular se caracteriza por artritis con engrosamiento cauchoso y grandes efusiones articulares. La mayoría de los pacientes evolucionan con compromiso oligoarticular, mínimo dolor y sin limitación; sin embargo, algunos pacientes progresan, pareciéndose a la artritis idiopática juvenil. Algunos casos se pueden presentar con iridociclitis y frecuentemente su debut clínico es con alteraciones en la piel.

En cuanto al manejo, usualmente hay buena respuesta con corticoides y/o inmunomoduladores tipo azatioprina y metotrexate.

Métodos: se presentan dos casos de niños varones de 11 y 15 años con sarcoidosis predominantemente articular refractaria a corticoides, metotrexate e infliximab con enzima inhibidora de angiotensina negativa, hipercalcemia y sin compromiso pulmonar.

Resultados: los pacientes de 11 y 15 años presentan enfermedad predominantemente articular; el segundo de ellos también tiene compromiso ocular y cutáneo, presenta iridociclitis que también es refractaria al manejo. Ambos pacientes fueron manejados con corticoide y metotrexate sin mejoría, por lo cual requirieron manejo con biológico infliximab con el cual el primero no ha presentado mejoría y el segundo de ellos presentó un periodo de remisión de la enfermedad por

11 meses con posterior recaída tanto desde el punto de vista articular como ocular de la enfermedad.

Conclusiones: no siempre el curso de esta enfermedad es benigno; se pueden presentar secuelas como artrosis, dolor y limitación funcional que en el caso de nuestros dos pacientes ha sido marcada con impacto en su calidad de vida. La respuesta a terapia incluyendo infliximab ha sido inadecuada.

91. MUCOPOLISACARIDOSIS 1 (MPS1) EN COLOMBIA

S.Y. Ospina, X. Escobar, L.Z. Correa, A.L. García, M. Morales, R. Vivas, M.A. Acosta

Saludcoop Bogotá, Clínica Montería, Hospital de la Misericordia, Hospital Simón Bolívar, Clínica Infantil de Colsubsidio, Hospital regional de Sogamoso, Hospital San José de Popayán

Objetivo: el propósito de este reporte es describir los pacientes con MPS1 que, tenemos conocimiento, existen en Colombia

Justificación: la MPS1 es una enfermedad de depósito lisosomal, causada por la deficiencia de la enzima alfa-iduronidasa. Es heredada como un trastorno autosómico recesivo. Se estima que se presenta un caso por cada 100.000 nacimientos vivos. Su rareza y heterogeneidad hacen que sea difícil de reconocer en sus etapas tempranas. Sin embargo, su diagnóstico temprano es un reto para los clínicos. Actualmente existe tratamiento específico mediante el reemplazo de la enzima deficiente.

Métodos: serie de casos de pacientes con MPS1 localizados a través del registro de MPS1.

Resultados: se describen diez casos de pacientes pediátricos con diagnóstico confirmado de MPS1: cuatro mujeres y seis hombres. El diagnóstico fue realizado entre enero de 2006 hasta abril de 2009; y los pacientes tenían entre los ocho meses y los ocho años de edad al momento del diagnóstico. Solo un paciente tenía menos de un año al momento del diagnóstico. El fenotipo encontrado en nueve de los diez es Hurleriano, siendo que un paciente tiene el fenotipo Hurler-Scheie. Actualmente todos los diez pacientes se encuentran recibiendo terapia de reemplazo enzimático (TRE).

Conclusiones: la baja frecuencia de la MPS1 y la heterogeneidad de los fenotipos dificultan el diagnóstico. Para los clínicos es un reto sospechar y diagnosticar la enfermedad tempranamente. TRE es la terapia específica para la MPS1. Se encuentra disponible en Colombia desde hace varios años.

92. DERMATOMIOSITIS JUVENIL REFRACTARIA. RESPUESTA CON MICOFENOLATO MOFETILO

P. Socha¹, A. Díaz Maldonado²

1 Residente III pediatría Hospital de Kennedy. U. Militar.

2 Reumatóloga Pediatra Instituto Roosevelt.

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria más común en la infancia. Es una vasculopatía autoinmune sistémica caracterizada por debilidad simétrica de músculos proximales, lesiones típicas en piel, aumento de enzimas musculares y EMG compatible. El tratamiento incluye corticoesteroides sistémicos y agentes inmunosupresores, con lo cual se obtiene buena respuesta.

Presentamos una paciente femenina de 13 años, conocida en el Instituto Roosevelt desde el 2003, con diagnóstico de DMJ, quien ha presentado múltiples recaídas a pesar de manejo con inmunosupresores como metotrexato, azatioprina, inmunoglobulina y uso de anticuerpo monoclonal anti CD 20 (rituximab) con respuesta a primer ciclo en septiembre de 2007. Un año después presenta nueva recaída que no responde a rituximab y es llevada a UCIP por compromiso de músculos respiratorios. Es manejada con esteroide intravenoso a dosis altas, ciclofosfamida intravenosa, inmunoglobulina y micofenolato mofetilo, obteniendo mejoría clínica de la fuerza y normalización de las enzimas musculares, logrando retiro de apoyo ventilatorio y mejoría clínica hasta el momento sostenida.

93. TIROIDES COMO ÓRGANO BLANCO LIDERANDO DESARROLLO DE OTRAS ENFERMEDADES AUTOINMUNES EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Clara Malagón G.

Pediatra reumatóloga. Colsanitas, ESE LCGS. Clínica Infantil Colsubsidio. Bogotá.

El tiroides es frecuentemente órgano blanco en autoinmunidad. Esta serie de casos reporta pacientes con hipotiroidismo o hipertiroidismo autoinmune; ellos desarrollaron otra enfermedad autoinmune. Este fenómeno sugeriría que pacientes con patología tiroidea autoinmune requieren seguimiento a largo plazo porque pueden desarrollar otras enfermedades de origen autoinmune adicionales a la poliendocrinopatía autoinmune.

Caso	Sexo	Patología tiroidea	Edad	Intervalo	2° EAI	AAN
1	F	Hipotiroidismo	11	0,5 años	LES	+
2	F	Hipotiroidismo	10	5 años	LES	+
3	F	Hipotiroidismo	5	0,8 años	LES	+
4	F	Hipotiroidismo	11	3 años	LES	+
5	F	Hipotiroidismo	7	2 y 5 años	Enf. autoinmune indiferenciada, diabetes mellitus.	
6	F	Hipotiroidismo	9	2 años	LES	+
7	F	Hipotiroidismo	10	2 años	AJ poli.	+
9	F	Hipotiroidismo	10	2 años	S. Sjögren	+
10	F	Hipertiroidismo	11	3 años	AJ poli.	+

La tiroiditis autoinmune refleja pérdida de tolerancia inmunológica tanto en el nivel celular como en el humoral. La predisposición genética juega un papel importante en la patogénesis de la enfermedad. El HLA DR3 se detecta en un alto porcentaje de pacientes y también participa en la etiopatogenia de otras EAI como el LES y SS. Los síntomas reumáticos que provoca la disfunción tiroidea pueden condicionar diagnóstico tardío de una segunda enfermedad autoinmune tipo LES, AIJ o SS. Adicionalmente, la detección de AAN y anticuerpos antioideos son detectables tiroiditis autoinmune aislada. Se requiere un alto índice de sospecha diagnóstica para identificar una segunda o tercera enfermedad autoinmune en ellos.

Se recomienda seguimiento a largo plazo de todo paciente con enfermedad autoinmune tiroidea, teniendo en cuenta que poseen factores de riesgo genéticos e inmunes para el desarrollo de otras enfermedades autoinmunes y endocrinopatía autoinmune múltiple. El compromiso autoinmune de tiroides en el curso de otras enfermedades autoinmunes tipo LES, S. Sjögren, etc. también está reportado y debe monitorearse función tiroidea en estos pacientes.

94. HIPERTENSIÓN PULMONAR EN NIÑOS

Adriana Díaz¹, Constanza Chaves H.²

1 Reumatóloga pediatra. Clínica San Rafael.

2 Pediatra Universidad Militar Nueva Granada.

La hipertensión arterial pulmonar es una enfermedad progresiva y de mal pronóstico cuando no se diagnostica, ni se trata tempranamente. Puede ser de origen primario, pero en la mayoría de los casos es secundaria a otras patologías como cardiopatías y enfermedades del tejido conectivo: LES, esclerosis sistémica progresiva como causa importante en este grupo de enfermedades, sarcoidosis, HIV, HTP, medicamentos, entre otras. La progresión con hipertrofia de la media de vasos arteriales, disfunción endotelial con obliteración vascular, lleva a la muerte por falla ventricular derecha progresiva.

Paciente de 12 años, femenino. Cuadro clínico de cuatro meses de disnea, astenia y adinamia; hace tres meses progresó a disnea de clase funcional II/III, tos y fiebre. Manejada con DX de neumonía, sin mejoría. Antecedente de neumonías, falla de medro, hipocratismo

digital, exantema numular en manos y cara. Hemograma normal, proteinuria. Ecocardiograma: hipertensión pulmonar primaria, hipertrofia ventrículo derecho-TAC de tórax: engrosamiento de septos interlobulillares e intersticio perivascular, a descartar EPID, enfermedad vascular del colágeno. Cateterismo cardiaco: HTP severa, posible etiología primaria. Biopsia en cuña pulmonar: engrosamiento de los septos alveolares por infiltrado mononuclear linfoplasmocitario. Patrón histológico de **neumonía intersticial linfoide**. Elisa para VIH: negativo, C3 y C4 consumidos, ANAS y ANCAS negativos. Pendiente AntiScl 70. Baciloscopias negativas. Se inicia tratamiento con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida, esteroide oral, manejo de HTP: inodilatador, ASA, sildenafil, con respuesta clínica adecuada, egresa sin O2 suplementario con manejo ambulatorio y controles por consulta externa.

La hipertensión arterial pulmonar es una patología poco frecuente en la población pediátrica, pero que debe ser diagnosticada de forma temprana, excluyendo condiciones secundarias reumatológicas, como la esclerosis sistémica progresiva; para así avanzar en su tratamiento y mejorar la calidad de vida del paciente.

95. COMPROMISO RENAL EN DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN UNA POBLACIÓN DE PACIENTES COLOMBIANOS

P. Guarnizo-Zuccardi, A. Meza, Z. Espitaletta

Introducción: la dermatomiositis juvenil es la miopatía inflamatoria más frecuente en la infancia, con una incidencia de 3,2/millón niños/año. Se cree que el compromiso renal en dermatomiositis es poco frecuente. Se ha descrito recientemente en adultos una mayor frecuencia de compromiso a este nivel, con dos formas de presentación: necrosis tubular aguda y compromiso glomerular.

Objetivo: describir el compromiso renal en una población de pacientes con dermatomiositis juvenil.

Materiales y métodos: estudio descriptivo retrospectivo; se revisaron las historias clínicas de los pacientes con dermatomiositis juvenil de acuerdo a los criterios de Bohan-Peter en la Clínica Infantil Colsubsidio y Clínica de riesgo y fractura en un periodo de tres años.

Resultados: se evaluaron historias clínicas de 10 pacientes con diagnóstico confirmado de dermatomiositis juvenil, 60% de sexo femenino, el promedio de edad al diagnóstico fue de 6,2 años (2-12 años). El 80% de los niños debutó con compromiso en piel y muscular, el 20% restante no tuvo compromiso muscular. Al diagnóstico, 50% tuvo ANAS positivos, 20% uno antígeno extractable del núcleo (ENA) positivo (un paciente con Ro (+) y otro con RNP (+)).

En cuanto a compromiso renal al momento del diagnóstico, 90% (9/10) de los pacientes presentaron hiperfiltración glomerular y 30% (3/10) proteinuria (uno en rango nefrótico y dos proteinuria significativa leve). Ninguno presentó hematuria, ni falla renal aguda. El tiempo promedio de seguimiento fue 17,1 meses (2 a 36 meses), en 9/10 pacientes se mantuvo el seguimiento hasta junio de 2009.

En un solo caso se realizó biopsia renal que fue reportada como compatible con nefropatía Ig M.

Discusión: son escasos los reportes de compromiso renal en pacientes con dermatomiositis juvenil en la literatura; sin embargo, nosotros encontramos una alta frecuencia de alteraciones en la función renal, dado por hiperfiltración glomerular y proteinuria. El síndrome nefrótico como forma de presentación es inusual y se ha reportado sólo en adultos. En nuestra serie no se encontró falla renal como sí se ha descrito en adultos.

Conclusión: la frecuencia de compromiso renal en los pacientes evaluados fue del 90% (9/10 hiperfiltración, 3/10 proteinuria), frecuencia superior a la reportada en la literatura médica. Se sugiere evaluar en los pacientes con dermatomiositis juvenil la función renal al momento del diagnóstico y periódicamente durante su seguimiento.

96. SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA. DESCRIPCIÓN DE CINCO CASOS

Y. Strebba, A. Grom, J. García-Consuegra, Gil, G. Sterba, M. Gil
Hospital municipal de Niños JM de Los Ríos, Jackson Memorial Hospital, Miami, Hospital de La Paz, Madrid, Cincinnati Children's Medical Center, Cincinnati, Ohio USA.

El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una entidad que se ha reportado asociada a infecciones, enfermedades reumáticas e incluso medicaciones, que provoca una alta mortalidad. En pacientes reumáticos juveniles ha sido reportada asociada a artritis idiopática juvenil y lupus eritematoso sistémico. Se reportan cinco pacientes con SAM según los criterios diagnósticos de la Sociedad Histiocítica 2005. Se requiere un alto índice de sospecha diagnóstica y confirmación histológica.

Se reportan cinco casos:

Nombre	SB	DES	AR	LL	NS
Edad	11/13a	10a	12	12/16a	14
Disparador	EB/VZ	-	-	EB/?	EB
Fiebre	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Neuro-psi.	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ
Esplenomegalia	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ
Hepatomegalia	SÍ	SÍ	NO	SÍ	SÍ
Eritema	SÍ	NO	NO	SÍ	SÍ
Hemofagocitosis	-	SÍ	-	SÍ	SÍ
Anemia	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Trombocitopenia	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Leucopenia	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
↑ ↑triglicéridos	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
↑ ↑ferritina	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
↓↓ fibrinógeno	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Coagulopatía	SÍ	SÍ	?	SÍ	SÍ
↓ Sodio	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ	SÍ
Nefritis	SÍ		SÍ	SÍ	SÍ
Episodios	2		1	2	1

SAM provoca un cuadro febril con compromiso multisistémico caracterizado por: compromiso mucocutáneo, disfunción hepática, coagulopatía de consumo, pancitopenia. Los hallazgos paraclínicos más relevantes son: pancitopenia, prolongación de los tiempos de coagulación, hipofibrinogenemia, marcado aumento de la ferritina sérica. Al mielograma se evidencia una severa infiltración por macrófagos con hemofagocitosis.

En pacientes reumáticos, esta complicación puede ser confundida con una infección intercurrente o con reactivación de la enfermedad de base. La identificación del evento disparador es importante ya que se requiere control del proceso infeccioso disparador o la suspensión de la medicación desencadenante. Los pacientes deben ser rápidamente identificados ya que el diagnóstico tardío empobrece aún más el pronóstico. Medicaciones como: corticoides, ciclosporina A, gamaglobulina IV, etopóxido y otros agentes inmunosupresores son de utilidad. Algunos pacientes desarrollan recurrencias de SAM.

97. UVEÍTIS CRÓNICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.**SERIE DE CASOS**

C. Malagón G.
ESE LCGS, Consulta privada

Uveítis es la inflamación en cualquiera de los segmentos del tracto uveal. Según el patrón evolutivo que adopte, se clasifica como crónica cuando persiste más de dos meses e intermitente cuando se observa resolución del proceso inflamatorio pero presenta a repetición episodios de inflamación del tracto uveal. Se reporta una serie de casos de pacientes controlados por uveítis crónica de origen no infeccioso manejados en conjunto con oftalmología.

N = 26 con una distribución por sexo F 1,2: M 1 y un rango de edad: 1-14 (6,7 años promedio); 14 pacientes presentaban artritis idiopática juvenil y desarrollaron la uveítis en los primeros cinco años de la enfermedad y un paciente uveítis crónica precedió a artritis. 12/14 (46%) fueron clasificados como uveítis idiopática por ausencia de patología de base.

El tipo de compromiso uveal se clasificó como uveítis anterior 23%, pan-uveítis 69% y otros dos pacientes presentaban parsplanitis aislada severa. 89% desarrollaron uveítis crónica, 8% desarrollaron uveítis episódica y 2% anterior aguda. Todos los pacientes de esta serie clasificados como idiopáticos desarrollaron uveítis crónica y requirieron tratamiento sistémico por reumatología. El inmunosupresor más usado ha sido el metotrexate, pero 5/26 han requerido más de un inmunosupresor sistémico y 3/26 reciben tratamiento anti TNF. 13 pacientes (50%) han sido sometidos a uno o más procedimientos quirúrgicos oftalmológicos.

Complicaciones se reportan en el 90% de los casos y fluctúan desde sinequias hasta ptosis bulbae.

Esta serie confirma que la uveítis es una complicación ocular grave en pacientes pediátricos. El curso crónico tanto de uveítis asociada a artritis idiopática juvenil como uveítis idiopática se asocia a secuelas de severidad variable en la mayoría de los pacientes. El trabajo interdisciplinario de oftalmólogos y reumatólogos es muy importante para esclarecer la etiología y apoyar el manejo terapéutico en estos pacientes.

98. ESPONDILITIS ANQUILOSANTE Y COARTACIÓN AÓRTICA

S.C. Sandoval, I.F. Gutiérrez, C. Olmos
Fundación Cardioinfantil, Bogotá – Colombia.

Objetivos: descripción de caso clínico de paciente de once años con espondilitis anquilosante juvenil y coartación aórtica.

Justificación: la espondilitis anquilosante con compromiso cardiaco es infrecuente en población pediátrica; rara vez se ha descrito en la primera década de la enfermedad, siendo aún menos frecuente en la primera década de la vida. Aunque el compromiso cardiaco se asocia en mayor proporción a HLA B27 positivo, suele presentarse como: aortitis e insuficiencia aórtica, trastorno de conducción y/o compromiso miocárdico con alteración de función ventricular izquierda; sin embargo, hasta el momento no hay ningún caso reportado en la literatura en el que se asocie como manifestación de la enfermedad o comorbilidad la coartación aórtica.

Métodos: reporte de caso de paciente con espondilitis anquilosante y coartación de aorta.

Resultados: paciente de ocho años de edad remitido de Florencia por presentar cuadro clínico de un año de evolución de artralgiás, predominantemente en pies y rodillas que progresan hasta limitar completamente la marcha. Se documenta entesitis y tarsitis sin compromiso sacroiliaco.

Como hallazgos inmunológicos: ANAS y factor reumatoide negativos con HLA B27 positivo. Se inicia esteroide, con inadecuada respuesta, por lo cual se adicionó etanercept y metotrexate, lográndose remisión de la enfermedad.

Se documenta hallazgo incidental de cifras tensionales persistentemente elevadas; ecocardiograma reporta coartación aórtica moderada con repercusión hemodinámica, hipertrofia concéntrica de ventrículo izquierdo leve sin compromiso de función sistólica ni diastólica. Corregido quirúrgicamente sin complicaciones.

Actualmente paciente con excelente respuesta al manejo instaurado sin limitación funcional. Ecocardiograma de control sin alteración, displasia valvular aórtica.

Conclusiones: representa el primer reporte de caso de paciente pediátrico con espondilitis anquilosante (EA) HLA B27 y cardiopatía diferente a las descritas en la literatura. Aunque no se ha descrito previamente, no puede descartarse que exista relación entre coartación aórtica y EA, diferente a la sola presentación como co-morbilidad.