

## 04 REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

### 057. SÍNDROME PURPÚRICO EN UNA NIÑA DE 13 AÑOS CON LES Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO

Garcete S<sup>1</sup>, Morel Z<sup>2</sup>, González B<sup>3</sup>, Batista J<sup>3</sup>, Chamorro L<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Sala de Medicina Interna. Servicio de Pediatría. Hospital Central de IPS.

<sup>2</sup> Reumatología Pediátrica. Hospital Central de IPS.

<sup>3</sup> Hematología Pediátrica. Hospital Central de IPS.

**Introducción:** El Síndrome Purpúrico se caracteriza por lesiones purpúricas, cuya etiología radica en la afección de vasos, plaquetas y/o factores de la coagulación. Presentamos el caso de una niña que debuta clínicamente solo con púrpuras de distribución generalizada.

**Caso clínico:** Paciente femenino de 13 años de edad, procedente de Lambaré, previamente sana, con el antecedente de un cuadro de infección de vías aéreas superiores hace un mes. Consulta por lesiones en piel de 4 días de evolución, que inició en miembros inferiores y posteriormente se generalizan, de tipo equimosis y petequias. EF: signos vitales normales. Piel: petequias y equimosis en diferentes estadios, de distribución generalizada. **Laboratorio:** Hb 6.5mg/dl, Hto 22,9%, GB 6.100/mm<sup>3</sup>, Plaquetas 250.000/mm<sup>3</sup>, GOT 21, GPT 6, bilirrubina total 0.82, urea 40, creatinina 0.8, Orina Simple con campo cubierto por hematíes (coincidente con menstruación), TP 31%, TTPA 82 seg, Ecografía Abdominal normal. Test de Coombs Directo Positivo. ANA + 1:320 patrón moteado fino, Anti-DNA +, C3 69mg/dl (84-193), C4 110mg/dl (138-435), Proteína S 110%, Proteína C 100%, Antitrombina 24.8mg/dl (19-39), Anti-Beta2 Glicoproteína 1 IgG + 82U (<20), IgM + 48U (<20), Anticuerpo Anticardiolipina IgG + 31U (<23), IgM + 28U (<11), Anticoagulante Lúpico +. Ecografía Abdominal normal. Completa criterios de clasificación para Lupus Eritematoso Sistémico (LES), con anticuerpos positivos para Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos (SAF), con sangrado por discrasia. Recibe bolos de metilprednisolona, IGIV con mejoría clínica y laboratorial (TP y TTPA normales). Alta en buen estado general con prednisona, hidroxycloquinina y AAS.

**Conclusión:** La complicación más típica en el SAF es la presencia de trombos, sin embargo, en algunos casos puede presentarse sangrado, que puede estar asociado a trombocitopenia, inhibidores del factor VIII, o hipotrombinemia por anticuerpos antiprotrombina. Dichos anticuerpos pueden producirse en el contexto del LES y también se han asociado con exposición a fármacos y enfermedades virales. Nuestra paciente debuta con sangrado en el contexto de LES y SAF, con alteración en la coagulación y anemia hemolítica, que mejoró con corticoides e inmunoglobulina intravenosa. Es importante tener en cuenta en el estudio del Sx. Purpúrico a todas las causas que puedan alterar la coagulación, tanto congénitas como adquiridas, a fin de realizar un tratamiento adecuado.

### 058. VASCULITIS ANCA-P POSITIVO CON COMPROMISO RENAL Y CEREBRAL EN UNA NIÑA DE 12 AÑOS DE EDAD

Gomez N<sup>1</sup>, Martinez M<sup>1</sup>, Morel Z<sup>2</sup>, Nuñez N<sup>1</sup>, Troche A<sup>1</sup>, Avalos E.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Nefrología Pediátrica. Hospital Central de IPS.

<sup>2</sup> Reumatología Pediátrica. Hospital Central de IPS.

<sup>3</sup> Jefe de Sala de Polivalentes. Servicio de Pediatría. Hospital Central de IPS.

**Introducción:** Las vasculitis sistémicas son un conjunto de enfermedades que producen inflamación y necrosis de los vasos sanguíneos, de etiología autoinmune. Las manifestaciones clínicas dependerán del tamaño de los vasos afectados y de la localización de los mismos. Presentamos el caso de una niña con Vasculitis ANCA-p positivo con afección renal y cerebral.

**Caso clínico:** Paciente de sexo femenino, de 12 años de edad, que consulta por náuseas, vómitos y cefalea de 22 días de evolución, hematuria de 20 días de evolución y anuria de 7hs de evolución. EF: afebril, FC: 80x', FR: 30x', PA: 110/60, con edema biperibular bilateral, puño percusión lumbar positiva bilateral. Laboratorio: Hb: 8.2mg/dl, Hto: 25%, GB: 6610, Plaquetas: 266.000, Urea: 132, Creatinina: 3.44, electrolitos normales. Coombs directo: negativo. Proteínas totales: 6.6mg/dl, Albumina: 2.9mg/dl. Triglicéridos: 103, colesterol total: 99. Orina Simple: Leucocitos: 10-15/c, Hematíes: campo cubierto. Proteinuria de 24hs:

3360 mg/dL. Ecografía abdominal: riñones con ecogenicidad aumentada y líquido libre homogéneo en Douglas (aprox: 52cc). ANA y anti-DNA negativos, C3: 117.5 (normal), C4: 46.5 (normal), ANCA-c negativo, ANCA-p + 30 (VN ≤12). Perfil para Síndrome antifosfolípido negativo. Inicia tratamiento con pulsos de Metilprednisolona y Ciclofosfamida, continuando con prednisona VO. Luego de 20 días re-ingresa por anasarca, con Hb: 12.3mg/dl, Hto: 38.8%, GB: 28.000, Plaquetas: 178.000, Urea: 147mg/dl, Creatinina: 1.45mg/dl, electrolitos en rango, Proteínas totales: 4.3mg/dl, Albumina: 2.1mg/dl, Proteinuria de 24hs: 6468mg/dL. Presenta convulsiones tónico-clónicas generalizadas con desviación de la mirada, que mejoró con anticonvulsivantes. Angio-RMN cerebral: estrechamientos multifocales en segmento posterior de comunicantes de ambas arterias cerebrales. Presencia de lesiones isquémicas corticales multifocales, que comprometen al giro frontal medio izquierdo, giros prerolándicos y parieto occipital derechos. Se concluye Vasculitis sistémica asociada a ANCA-p con afección renal y cerebral. Recibe corticoides a altas dosis, ciclofosfamida e Inmunoglobulina intravenosa con buena respuesta.

**Conclusión:** Las vasculitis asociadas a ANCA, a nivel renal se manifiestan con microhematuria, proteinuria que suele ser no nefrótica e insuficiencia renal rápidamente progresiva. La glomerulonefritis, a menudo, se presenta de forma proliferativa agresiva o necrotizante. En la Polianguitis microscópica (PAM) la hipertensión arterial (HTA) puede ser el síntoma predominante. Las manifestaciones extrarrenales dependen de los órganos afectados, que suelen ser vía respiratoria alta y baja, piel, ojos y SNC. La vasculitis del SNC asociada a ANCA es poco frecuente, con pronóstico variable. La primera línea del tratamiento de inducción consiste en bolos de glucocorticoides más ciclofosfamida, pudiéndose sustituir o sumar rituximab en casos graves, con mención en la literatura del uso de IGIV, plasmaféresis, metotrexato, azatioprina, micofenolato mofetil o sódico y la ciclosporina. Es importante tener en cuenta a las vasculitis sistémicas, como etiología de afección a cualquier órgano, a fin de realizar el manejo adecuado de las mismas.

## 059. GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGITIS (VASCULITIS DE CHURG STRAUSS) EN UN NIÑO DE 9 AÑOS DE EDAD

Vega J<sup>1</sup>, Morel Ayala Z<sup>2</sup>, Perez C<sup>3</sup>, Esquivel I<sup>1</sup>.

1. Cátedra y Servicio de Pediatría. FCM. UNA.
2. Reumatología Pediátrica. Cátedra y Servicio de Pediatría. FCM. UNA.
3. Alergia Pediátrica. Cátedra y Servicio de Pediatría. FCM. UNA.

**Introducción:** El Síndrome de Churg-Strauss (SCS) actualmente se define como Granulomatosis eosinofílica con Polianguitis (GEPA), asociada a anticuerpos citoplásmicos de neutrófilos (ANCA), agrupándose por tanto con Granulomatosis con Polianguitis (Granulomatosis de Wegener) y polianguitis microscópica. Esta enfermedad es muy poco frecuente en la población pediátrica y los informes de SCS en niños son limitados y generalmente consisten en reportes de casos. Presentamos el caso de un niño de 9 años de edad, que se presentó con afectación pulmonar acompañada de eosinofilia, sinusitis, artritis y positividad para ANCA.

**Tabla 1** Criterios para la Clasificación de Granulomatosis eosinofílica con Polianguitis (Síndrome de Churg-Strauss) del Colegio Americano de Reumatología.

Criterio*	Descripción
Asma	Historia de sibilancias o estertores difusos en la espiración
Eosinofilia	Eosinófilos >10% en el recuento diferencial de leucocitos en sangre
Antecedentes de alergia	Historia de alergia estacional (por ejemplo, rinitis alérgica) o alergias documentadas, en especial alimentarias, por contacto, y otros (a excepción de las alergias a medicamentos)
Mononeuropatía o Polineuropatía	Mononeuropatía, múltiples mononeuropatías o polineuropatía (por ejemplo, distribución en guante o calcetín) atribuible a una vasculitis sistémica
Infiltrados pulmonares	Infiltrados pulmonares migratorios o transitorios en las radiografías atribuible a una vasculitis sistémica
Anormalidades de senos paranasales	Historia de dolor agudo o crónico de senos paranasales sinusal, o inflamación, u opacificación radiográfica de senos paranasales
Eosinófilos extravasculares	Biopsia incluyendo arterias, arteriolas o vénulas, que muestra la acumulación de eosinófilos en áreas extravasculares

\* Para efectos de clasificación, se dice que el paciente tiene Granulomatosis eosinofílica con Polianguitis (Síndrome de Churg-Strauss), si al menos cuatro de estos criterios están presentes. La presencia de cualquiera de los cuatro o más criterios tiene una sensibilidad del 85% y una especificidad del 99,7%.

**Caso clínico:** Varón de 9 años de edad, con historia de 6 meses de evolución de fiebre intermitente, dolor poliarticular de predominio en tobillos, acompañado de signos inflamatorios de manera intermitente; dolor abdominal intenso, intermitente; tos seca ocasional. Historia de sinusitis a repetición y asma en tratamiento. EF: normal. Laboratorio: Hb 11.9gr/dl, Hto 34%, GB 6000, N 30%, L 60%, eosinófilos 11%. Ig E: 1875 UI/ml (VN hasta 52UI/ml). ANA, anti-DNA, anti-Ro, anti-La, anti-Sm negativos. Anca-p + 25 UI/ml (VN hasta 12UI/ml). Anca-c negativo. C3 y C4 normales. Prueba

de tuberculina 5mm (negativa para nuestro medio). Rx tórax: infiltrado perihiliar bilateral. Ecocardiograma normal, ECG: bloqueo incompleto de rama derecha. Alergenos: positivo para Ácaros DPI clase IV. Ecografía abdominal normal. Espirometría con patrón obstructivo moderado. Ante dichos hallazgos se realiza diagnóstico de Vasculitis por Anca-P, probable SCS. Inicia tratamiento con corticoides y azatioprina, con mejoría clínica total en el seguimiento.

**Discusión:** El Síndrome de Churg Strauss constituye el 2% de todas las vasculitis según el estudio que sirvió de base para la clasificación de la American College of Rheumatology, que ha desarrollado criterios para el diagnóstico de la SCS en 1990 (Tabla 1). La administración de metilprednisolona, seguida de prednisona es uno de los enfoques iniciales más común. Varios ensayos informaron beneficios con ciclofosfamida, azatioprina, y metotrexato en el control de la progresión de la enfermedad. Nuestro paciente completó 5 criterios, con presencia de ANCA-p positivo, y con excelente respuesta terapéutica a corticoides y azatioprina. Es importante considerar el diagnóstico de SCS en niños con alergia, asma, eosinofilia de difícil control, y más con la presencia de otros síntomas y signos, a fin de iniciar el manejo adecuado.

## 060. INCIDENCIA DE INFECCIONES CON TERAPIAS BIOLÓGICAS EN NIÑOS CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: BADA-BIOPARAGUAY (REGISTRO PARAGUAYO DE EVENTOS ADVERSOS CON TERAPIAS BIOLÓGICAS)

Morel Z<sup>1</sup>, De Abreu P<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Cátedra de Pediatría-Facultad de Ciencias Médicas-Universidad Nacional de Asunción.

Servicio de Pediatría-Hospital Central de IPS.

Servicio de Reumatología-Hospital General Pediátrico Niños de Acosta Ñu-MSPBS.

<sup>2</sup>Sociedad Paraguaya de Reumatología.

**Introducción:** La Terapia Biológica (TB) es un importante arsenal terapéutico para el tratamiento de las enfermedades reumáticas; sin embargo, hay un mayor riesgo de infecciones con su uso.

**Objetivo:** Determinar la frecuencia y tipo de infecciones en pacientes con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ), incluidos en el BADABIOPARAGUAY (BBPy) (Registro PARAGUAYO de EVENTOS ADVERSOS CON TERAPIAS BIOLÓGICAS).

**Material y métodos:** Estudio observacional, prospectivo de pacientes con AIJ tratados con TB, incluidos en el Registro BBPy. Se incluyeron pacientes al inicio de

la TB. Se registraron el cambio y / o suspensión de TB y la ocurrencia de eventos adversos (EA). Se analizaron los eventos infecciosos como afección de órganos, el tipo, la gravedad, los resultados y la necesidad de la suspensión temporal o definitiva del agente biológico.

**Resultados:** 50 registros entre mayo 2012 y abril 2015 de pacientes con AIJ y TB. Mujeres: 64% (32), Hombres: 36% (18). La edad media fue de 10 (3-18) años de edad. Progresión de la enfermedad de 4 (1-16) años promedio. Subtipos de AIJ: poliarticular FR negativo (28%), artritis relacionada con entesitis (24%), sistémica (20%), oligoarticular (16%), poliarticular FR positivo (10%), psoriásica (2%). Tratamientos biológicos: adalimumab (ADM) 30 (60%), etanercept (ETN) 15 (30%), Tolicizumab (TCZ) 5 (10%). Se encontraron 42 EA de todos los tratamientos, 40 (95%) no grave y 2 (5%) severos. Se registraron infecciones e infestaciones en 23 (54,7%) casos del total. De todas las infecciones: el 91% (21) no fueron graves y el 47,8% (11) requirió interrupción temporal del agente biológico. Todo evento infeccioso tuvo recuperación total sin secuelas. (Tabla 1)

**Tabla 1** Eventos adversos infecciosos con terapia biológica.

Tipo	Nº EA	Agente	Suspensión	Recuperación completa
Infección respiratoria	12	10 ADM 2 ETN	6 temporal	•
Tuberculosis latente	1	1 ETN	Temporal	•
Gastroenteritis aguda	3	1 ADM 1 ETN 1 TCZ	2 temporal	•
Infección urinaria	1	ETN		•
Varicela	1	ADM	Temporal	•
Herpes	2	2 ADM		•
Toxoplasmosis	1	ADM	Temporal	•
Vulvovaginitis	1	ADM		•
Escabiosis	1	TCZ		•
<b>Total</b>	<b>23</b>	<b>ADM 16 ETN 5 TCZ 2</b>	<b>11 temporal</b>	

EA: Evento Adverso. ADM: adalimumab. ETN: etanercept. TCZ: Tolicizumab.

**Conclusiones:** 1) Infecciones e infestaciones (54,7%) son los acontecimientos adversos observados con mayor frecuencia. 2) Las infecciones más frecuentemente observadas son del tracto respiratorio. 3) La mayoría

de las infecciones no fueron graves y se recuperaron sin secuelas. 4) El agente más frecuentemente involucrado en eventos infecciosos fue el ADM (69,5% de todas las infecciones); pero debemos mencionar que es el agente administrado con mayor frecuencia. 5) Se requiere aumentar el número de pacientes, mayor diversidad de tratamiento, así como un período de observación más prolongado para obtener datos mayores.