

## Pediatría

1744

### INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN CLÍNICA DEL SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO

María Victoria ARISPE, Vanesa Cervetto, María Isabel Brusco, María Marcantoni, Alejandra Pringe

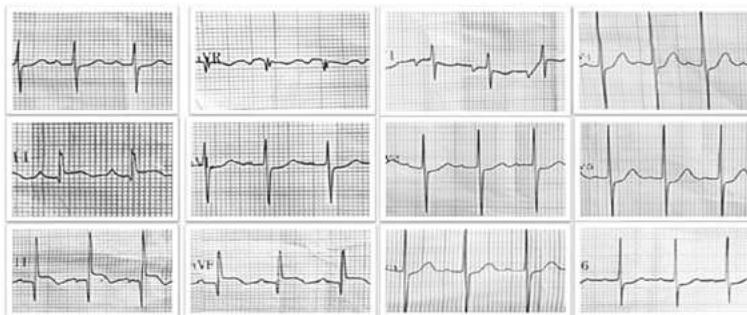
HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

**INTRODUCCIÓN:** El síndrome antifosfolipídico (SAF) es una enfermedad autoinmunitaria, sistémica, caracterizada por sucesos trombóticos, tanto venosos como arteriales, y complicaciones obstétricas que afectan órganos y sistemas en pacientes con anticuerpos antifosfolipídicos (aPL) positivos. En Pediatría se pueden encontrar manifestaciones tales como trombosis venosa profunda, tromboembolismo pulmonar, microangiopatía trombótica renal, livedo reticularis, corea, entre otros. Sin embargo, se han reportado pocos pacientes con manifestaciones cardíacas.

**OBJETIVOS:** Discutir un paciente con infarto agudo de miocardio (IAM) como primera manifestación de SAF.

**CASO CLÍNICO:** Paciente de 5 años, femenino, estudiada desde los 4 años por el Servicio de Hematología debido a cuadro de anemia hemolítica (Coombs+) y alteración en el coagulograma (KPTT/Quick), asintomática desde el punto de vista clínico. Consulta por decaimiento generalizado, requiriendo la internación por agravamiento de su anemia y persistencia en la alteración del coagulograma. Al examen físico presenta mal estado general, palidez cutánea, astenia, inestabilidad hemodinámica, no serositis ni visceromegalias. En el estudio inmunológico se encuentra hipocomplementemia severa, FAN +1/1280 homogéneo, FR negativo, Anti-DNA +1/20, Ro+, aCL IgM/G+, B2GP IgM >300, B2GP IgG 27, Anticoagulante lúpico +++, VDRL 8dils. Coombs directa: +++.

Resto de parámetros de laboratorio sin hallazgos positivos. Vit B12: 167.7 pg/ml. Realiza una primera evaluación cardiológica en la que se evidencia mínimo derrame pericárdico. Coronarias normales. Se asume como cuadro compatible con SAF, no cumpliendo con los criterios clínicos para lupus eritematoso sistémico juvenil asociado, por lo que el Servicio de Hematología inicia tratamiento con TGRD y pulsos de metilprednisolona, continuando luego con meprednisolona a 2 mg/kg/día VO. Durante el transcurso de su internación presenta episodio de dolor precordial con irradiación hacia ambos miembros superiores que responde a doble dosis de AINEs y morfina, siendo nuevamente evaluada por Cardiología donde se constata en ECG supradesnivel ST en cara inferior D2-D3 y aVF con Q patológicas, infradesnivel del ST en cavidades derechas (V3, V4R, V1, V2) y cara lateral, ecocardiograma: disquinesia de SIV con contractilidad de cara posterior, coronaria izquierda 0.34 máximo en su origen y trayecto. Enzimas cardíacas: troponina: 17750 ng/ml, CPK-Mb elevada, asumiéndose como infarto agudo de miocardio (IAM), pasa a UTIP para monitoreo cardíaco e inicio con enoxaparina 2 U/kg/día cada 12 hs SC, gammaglobulina 1g/kg y esteroides vía oral como tratamiento de su SAF y sostén del evento isquémico. En los siguientes controles, como secuela cardiológica, se evidencia miocardiopatía dilatada de 4 mm, IM moderada 18 mmHg. A la fecha en tratamiento con enalapril y espirolactona, se rotó a AAS y acenocumarol, con esteroides en descenso.



Electrocardiograma

**CONCLUSIONES:** El IMA es una presentación no reportada hasta la fecha de SAF en pacientes pediátricos. La presentación de este caso clínico resalta la importancia del compromiso sistémico de este síndrome y la necesidad de monitorizar órganos nobles.

1745

### COMPROMISO TRAQUEOBRONQUIAL EN PACIENTE CON POLICONDRITIS RECIDIVANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Rocío HERNÁNDEZ, Isabel Brusco, Alejandra Pringe, Verónica Rodríguez, Patricia Bellia Munzon

HOSPITAL DE PEDIATRÍA PEDRO DE ELIZALDE

**INTRODUCCIÓN:** La policondritis recidivante (PR) es una rara enfermedad inflamatoria, sistémica, de etiología desconocida, con un curso recurrente remitente, con brotes de enfermedad de frecuencia y gravedad variables, y evolución impredecible. Afecta principalmente el tejido cartilaginoso y las estructuras ricas en proteoglicanos, con afectación significativa de oídos, nariz y árbol traqueobronquial. Las lesiones también pueden ocurrir en tejidos extracartilaginosos, incluidos los ojos, oído interno, corazón, piel, sistema nervioso central, articulaciones y paredes de los vasos. El inicio de la enfermedad suele ser entre los 30 y los 60 años, aunque se han descrito formas pediátricas y geriátricas. El diagnóstico de la PR es un desafío dado que presenta un inicio de enfermedad insidioso y faltan biomarcadores confiables. La tomografía computarizada y la resonancia magnética juegan un papel importante en el diagnóstico de PR, revelando anomalías del árbol laringo traqueobronquial y la aorta. Las principales causas de muerte son colapso de las vías respiratorias, infección del tracto respiratorio, enfermedad de las válvulas cardíacas y la aorta, vasculitis sistémica, cáncer y trastornos hematológicos. El tratamiento inicial consiste en glucocorticoides (GC) y se utilizan para casi todas las manifestaciones en cualquier etapa de la enfermedad. En pacientes con PR, con síntomas potencialmente mortales o enfermedad refractaria a/GC, están indicados los agentes inmunosupresores o inmunomoduladores.



Imagen 1

**OBJETIVOS:** Describir el caso clínico de una niña con policondritis recidivante que durante el transcurso de la enfermedad presentó compromiso traqueobronquial severo.

**CASO CLÍNICO:** Paciente de 10 años con síndrome de Moebius traqueostomizada al nacer, con diagnóstico de policondritis recidivante a los 4 años de vida, con compromiso nasal (nariz en silla de montar) auricular y osteocartilaginoso a nivel de pie y tobillo derecho, en seguimiento en nuestro Servicio, recibiendo como tratamiento meprednisona 0.5 mg/kg/dosis, colchicina 1 mg/día y azatioprina 3 mg/kilo/día. Ingres a terapia intensiva de nuestro hospital por presentar cuadro febril asociado a dificultad respiratoria e inestabilidad hemodinámica, con requerimiento de ARM, por lo que se realizan estudios complementarios donde presenta laboratorio con anemia, hiperplaquetosis, procalcitonina positiva, radiografía de tórax (Imagen 1) donde se evidencia neumonía izquierda y se medica con antibioticoterapia de amplio espectro con mejoría infectológica, pero persistencia de altas presiones ventilatorias. Se realiza endoscopia respiratoria donde se observa colapso en bronquio izquierdo con edema y mucosa de aspecto normal y TACAR de tórax (Imagen 2) donde se detecta engrosamiento parietal concéntrico de la vía aérea a expensas principalmente de la porción distal de la tráquea, carina y porción proximal de los bronquios fuente a predominio del izquierdo, presentando este último, obstrucción casi total de su luz. En parénquima pulmonar, consolidación parenquimatosa con componente atelectásico a nivel del LII asociada a múltiples bronquiectasias (lo que sugiere proceso de larga data) y derrame pleural (concordante con proceso agudo agregado). Se valora como intercurencia respiratoria con recaída de la enfermedad, se indican 3 pulsos de metilprednisolona 30 mg/kg y etanercept 25 mg subcutáneo semanal con franca mejoría del cuadro clínico pudiendo salir de ARM, quedando con BPAP nocturno, por lo que se indicó alta hospitalaria con internación domiciliaria.

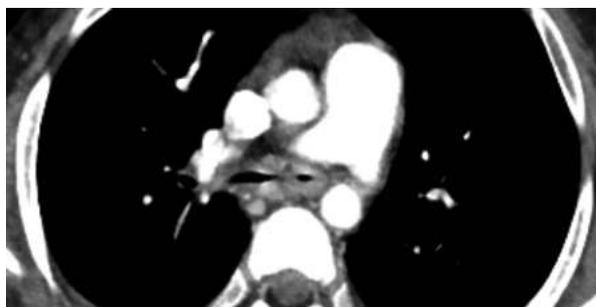


Imagen 2: Engrosamiento parietal concéntrico de la vía aérea.

**CONCLUSIONES:** La PR es una enfermedad rara y de diagnóstico esencialmente clínico, por lo que la sospecha clínica, la anamnesis y la exploración física son fundamentales para establecer su diagnóstico. El tejido cartilaginoso de la laringe, tráquea o árbol bronquial también puede afectarse en esta entidad clínica provocando afectaciones potencialmente graves que requieren una rápida intervención terapéutica. En pacientes con RP con síntomas potencialmente mortales o enfermedad refractaria, están indicados los agentes inmunosupresores o inmunomoduladores como el etanercept.

1746

## ENFERMEDAD DE HUNTER. A PROPÓSITO DE UN CASO

Rocío HERNÁNDEZ, Gabriela Necul, Vanesa Cervetto, Isabel Brusco, Alejandra Pringe

HOSPITAL DE PEDIATRÍA PEDRO DE ELIZALDE

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad de Hunter es una patología con herencia recesiva ligada al cromosoma X que afecta casi exclusivamente a varones y se debe a la deficiencia de la enzima iduronato 2-sulfatasa. Se estima que afecta a 1 de cada 170.000 varones nacidos vivos. El fenotipo es heterogéneo, por lo que su espectro clínico es amplio y oscila entre dos extremos clásicamente reconocidos como forma atenuada y grave. Todos muestran compromiso sistémico progresivo, fascie dismórfica, engrosamiento de tejidos blandos y cartilagos, hipertricosis, pelo áspero, duro y seco, macroglosia y hepatoesplenomegalia. La progresiva artropatía lleva a rigidez y contractura en flexión de articulaciones grandes y pequeñas, con las típicas manos en garra y alteración grave de la funcionalidad. Pueden presentar engrosamiento de válvulas cardíacas, deterioro cognitivo y retardo mental. En la forma atenuada, los signos clínicos comienzan más tarde con preservación de la inteligencia y supervivencia, por lo general, hasta la adultez. El síndrome del túnel carpiano es frecuente y pueden presentar paquimeningitis hipertrófica. La causa de muerte, en ambas formas, es insuficiencia respiratoria o falla cardíaca. El diagnóstico bioquímico es con excreción de glucosaminoglucanos (GAG) urinarios y el confirmatorio se establece al demostrar la deficiencia de la actividad enzimática y diagnóstico molecular.

**OBJETIVOS:** Describir el caso clínico de un niño de 9 años cuyo motivo de consulta fue dolor articular de larga evolución.

**CASO CLÍNICO:** Varón de 9 años, derivado por pediatra de cabecera por presentar dolor e inflamación en ambas manos, de 2 años de evolución, que no mejoran al transcurrir el día y que interviene con las actividades de la vida cotidiana. Al examen físico presenta puente nasal deprimido, labios gruesos, pelo tosco, contracturas musculares con rigidez articular de hombros, codos, carpos e interfalángicas y carpos engrosados a expensas de partes blandas. A nivel de miembros inferiores, genu valgo bilateral. Se plantean como diagnósticos diferenciales, enfermedad de tejido conectivo

vs enfermedad metabólica de depósito lisosomal, y se solicitan estudios complementarios, incluyendo valoración cardiológica con ecocardiograma con aorta tricúspide asimétrica con insuficiencia valvular, RX de huesos largos con disostosis múltiple (Imagen 1 y 2) y RMN de cerebro, y médula ósea donde se constata disminución segmentaria de diámetro anteroposterior de C3, C4 y C5. Dosaje enzimático en gota de sangre en papel de filtro deficiente para iduronato sulfatasa, el cual se confirma con dosaje en leucocitos y con cromatografía de GAG en orina. Con diagnóstico de enfermedad de Hunter, se deriva a Servicio de Neurometabólica donde se inicia tratamiento con terapia de reemplazo enzimático.



Imagen 1

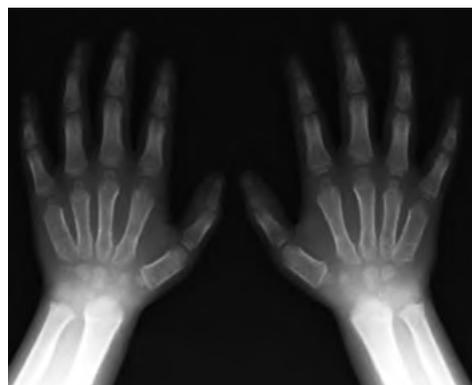


Imagen 2

**CONCLUSIONES:** La enfermedad de Hunter es una enfermedad poco frecuente, siendo el diagnóstico diferencial de patologías del tejido conectivo. Se requiere, de parte del reumatólogo infantil, un alto índice de sospecha que permita realizar un diagnóstico temprano dado que el inicio precoz del tratamiento condiciona el pronóstico del paciente.

## ENFERMEDAD DE KAWASAKI ATÍPICA CON COMPROMISO RESPIRATORIO Y OFTALMOLÓGICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

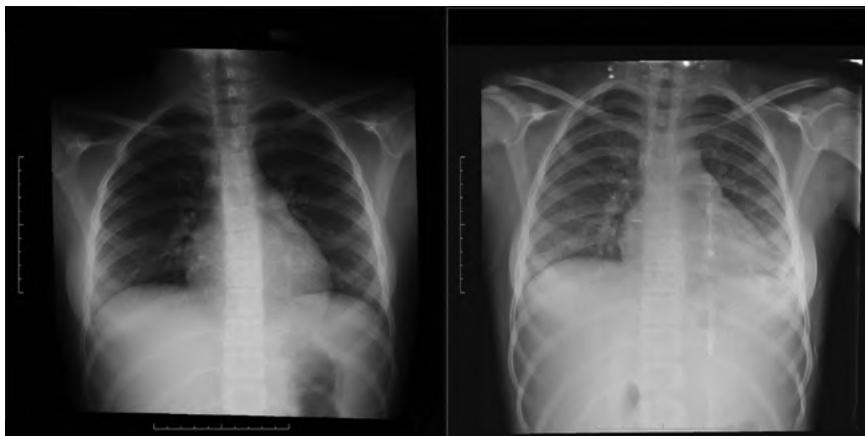
Valeria GONZÁLEZ OSLER, Isabel Brusco, María Marcantoni, Pringe Alejandra

HOSPITAL DE PEDIATRÍA PEDRO DE ELIZALDE

**INTRODUCCIÓN:** La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica aguda, autolimitada, de causa desconocida, que afecta predominantemente vasos de mediano calibre, con predilección por las arterias coronarias. Es la segunda vasculitis más frecuente en la infancia. Predomina en niños asiáticos, menores de 5 años y varones. Si bien es una enfermedad autolimitada, cierto porcentaje de pacientes sin tratamiento puede desarrollar aneurismas arteriales coronarios como secuelas. Se caracteriza por la presencia de fiebre, conjuntivitis no exudativa bilateral, eritema de los labios y la mucosa oral, cambios en las extremidades como eritema o descamación, *rash* y adenopatía cervical. El diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki se basa en criterios diagnósticos clínicos. Las manifestaciones en niños mayores y adolescentes suelen ser variables y no específicas. Al ser una vasculitis sistémica puede afectar múltiples órganos. El compromiso respiratorio fue reportado únicamente en pequeñas series de casos; suele manifestarse con síntomas leves como tos y taquipnea, sin requerimiento de oxígeno o incluso ser asintomático. En las imágenes se puede observar derrame pleural, infiltración peribronquial e intersticial. A nivel oftalmológico, se ha descrito principalmente compromiso de la cámara anterior con resolución subaguda. Estos hallazgos, al ser poco frecuentes, suelen demorar el diagnóstico y por lo tanto el tratamiento de la enfermedad de Kawasaki.

**OBJETIVOS:** Describir el caso clínico de una paciente con enfermedad de Kawasaki atípica que se manifestó clínicamente con hepatitis, neumonía e hipoxemia y edema de papila.

**CASO CLÍNICO:** Niña de 10 años de edad, cursando faringoamigdalitis en tratamiento con penicilina, consulta por presentar registros febriles, exantema tipo urticariforme e ictericia. En Guardia se constata por laboratorio aumento de transaminasas y bilirrubina y, al encontrarse en regular estado general, se decide su internación con diagnóstico de hepatitis. Al ingreso se encontraba cursando su quinto día febril; presentaba inyección conjuntival bilateral, conglomerado ganglionar laterocervical doloroso y labios agrietados. Luego de una franca mejoría del cuadro hepático, agrega compromiso respiratorio con dificultad respiratoria e hipoxemia, evidenciándose por imágenes consolidación (Imagen) con derrame paraneumónico. Sin poder descartar etiología infecciosa, se realizan hemocultivos, serología y PCR virales; sin obtener rescate microbiológico, recibe tratamiento con ceftriaxona y claritromicina, los cuales se suspenden con cultivos negativos. Es evaluada por Oftalmología por hiperemia conjuntival persistente asociado a fotofobia, quienes describen como hallazgo edema de papila. Realizan TAC de SNC y se descartan signos de hipertensión endocraneana. Evaluación cardiológica normal. La paciente, en su noveno día persiste febril, agrega hepatoesplenomegalia, con reactantes de fase aguda en aumento, anemia, leucocitosis e hipoalbuminemia. Se interpreta como enfermedad de Kawasaki atípica indicándose infusión con gammaglobulina 2 g/kg y AAS a dosis antiinflamatoria. A las 24 h se observa cese de la fiebre, mejoría clínica de inyección conjuntival y adenopatía, y disminución progresiva de requerimientos de oxígeno. A las 72 h se disminuye AAS a dosis antiagregante, la paciente comienza con descamación periungueal en manos y pies, observándose en el laboratorio disminución de reactantes de fase aguda e hiperplaquetosis. Realiza segunda evaluación cardiológica la cual es normal. La paciente es dada de alta con control ambulatorio. Actualmente se encuentra en seguimiento por el Servicio, asintomática, sin edema de papila, con valoración cardiológica normal.



**CONCLUSIONES:** La enfermedad de Kawasaki en niños mayores de 5 años es poco frecuente y sus síntomas atípicos e inespecíficos suelen llevar a otros diagnósticos. Si bien las manifestaciones respiratorias y oftalmológicas son inusuales, al ser una vasculitis sistémica, el compromiso puede ser multiorgánico. Por lo tanto, en todo paciente con fiebre mayor a 5 días, aunque no complete los criterios diagnósticos, se debe sospechar y plantear dentro de los diagnósticos diferenciales la enfermedad de Kawasaki.

## ESPONDILARTRITIS JUVENIL: CLASIFICACIÓN, FORMAS CLÍNICAS DE PRESENTACIÓN Y EVOLUCIÓN

Victoria TORREGIANI, Silvia Mónica Meiorin, María Laura Barzola, Graciela Espada

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

**INTRODUCCIÓN:** Las espondiloartritis juveniles (EAJ) abarcan un espectro de condiciones inflamatorias crónicas de inicio  $\leq 16$  años, asociadas con HLA B27, caracterizadas por la presencia de artritis periférica y entesitis, mientras que el compromiso axial puede ser tardío o ausente. Debido a la heterogeneidad de su presentación, no existe consenso en cuanto a su clasificación.

**OBJETIVOS:** Describir formas de presentación clínica y evolución de una cohorte de pacientes con EAJ, analizar variables asociadas a compromiso axial (sacroileitis -SI- espondilitis), clasificar los pacientes según criterios ILAR, ASAS y PRINTO.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo. Revisión de historias clínicas de pacientes con EAJ, seguimiento  $\geq 6$  meses (1990-2022). Se evaluaron datos demográficos, clínicos, de laboratorio, de imágenes axiales (Rx, TC y/o RMN) y terapéuticos. Antecedente familiar de EA. Evaluación clinimétrica: actividad mediante JSpADA'14 y funcional a través de CHAQ'94. Aplicación de criterios ILAR (2001), ASAS (2011) y PRINTO (2019). Análisis estadístico descriptivo,  $\chi^2$ , T-test, regresión logística. SPSS 20.0.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 97 pacientes, 85 varones (88%), edad mediana al dx 11 años (RIC 8.6-13), mediana de tiempo de retraso al dx de 6 meses (RIC 2-18) y de seguimiento 4.85 años (RIC 2-7.8). El 96% (n=93) presentó artritis periférica, patrón asimétrico 76% (n=71) y oligoarticular 71% (n=66). Articulaciones más frecuentemente comprometidas: tobillo (n=64), rodilla (n=63) y tarsos (n=48). Se observó dactilitis en 17 pacientes (18%) y talalgia en 47 (48%). Entesitis presentó el 83.5% de la cohorte (n=81), mediana de tiempo de aparición 14 meses (RIC 5-27) en Aquiles, rodilla y fascia plantar (n=58, 36 y 35, respectivamente). El 62% de la cohorte (n=60) presentó compromiso axial clínico (un tercio dentro del primer año) a través de maniobras SI positivas (n=38), dolor lumbar inflamatorio (n=25) y Schober modificado disminuido (n=22). Sin embargo, hallazgos patológicos en imágenes se observaron solo en 42 pacientes (70%) a través de 26 RMN (22 pacientes edema de médula ósea), 11 TC y 9 RX. En esta cohorte, 33 pacientes presentaron SI, 11 SI + espondilitis y solo 1 espondilitis, en un tiempo X de 36 meses (DE +33, rango 8-56). Manifestaciones extraarticulares se observaron en 31 pacientes (32%): psoriasis (n=11), conjuntivitis/uretritis (n=11), uveítis anterior aguda (n=8) y EII (n=1). HLA-B27 se determinó en 31 pacientes, siendo positivo en 68% de ellos (n=21). En cuanto al tratamiento, 56 pacientes (58%) recibieron corticoides sistémicos y 65 pacientes (67%) DMARDs (45 MTX, 6 SSZ y 14 combinación MTX+SSZ), mientras que se indicaron bloqueantes TNF a 29 pacientes (30%), en 19 (65,5%) por compromiso axial. Datos clinimétricos al Dx vs. última consulta: JSpADA X 3 (DE±1.2) vs. 0,74 (DE±1.19) y CHAQ X 1,03 (DE±0.66) vs. 0,19 (DE ±0.39). A la última consulta, 62 niños (64%) se encontraban clínicamente inactivos, sin embargo, aquellos con compromiso axial presentaban mayor score JSpADA (p.001), persistían bajo tratamiento (p.003) y presentaban más secuelas (p.014), comparado con niños con afectación periférica exclusiva. Variables asociadas a compromiso axial: artritis de cadera (p.002) y HLA B27 (p.035), mientras que la presencia de entesitis (p.024), dactilitis (p.016) y psoriasis (p.014) fue prevalente en pacientes con compromiso periférico exclusivo. En cuanto a los criterios, ver Tabla. A la última consulta, mediante criterios ILAR, 2 pacientes indiferenciados fueron reclasificados a ERA, mientras no hubo cambios en APso. Dado que la afectación axial se desarrolla en la mayor parte de los pacientes juveniles durante el curso de la enfermedad, solo los criterios ASAS permitieron discriminar a este grupo de pacientes. Menor número de p pacientes fueron clasificados por PRINTO debido a la menor sensibilidad de los criterios.

Criterios	ILAR			ASAS		PRINTO
	ERA	APSO	INDIF	PERIF	AXIAL	
Inicio	77 (79%)	18 (18%)	2 (2%)	94 (97%)	2 (2%)	88 (91%)
Última consulta	79 (81%)	18 (18%)	0	75 (77%)	21 (22%)	90 (93%)

**CONCLUSIONES:** En nuestra serie de pacientes con EAJ, la forma de presentación prevalente fue la oligoartritis asimétrica de miembros inferiores, con alta frecuencia de entesitis (83%). Hallamos compromiso axial clínico y radiológico en el 43% de la cohorte. Un tercio de los pacientes recibió bloqueantes TNFa, el 65,5% por compromiso axial. A la última consulta el 64% de la cohorte se encontraba clínicamente inactiva. La artritis de cadera y el HLA B27 se asociaron con compromiso axial.

1752

## LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL Y ESPONDILOARTRITIS: ¿ASOCIACIÓN POCO CONOCIDA O PARTE DE UNA MISMA ENFERMEDAD? REPORTE DE DOS CASOS

María Cecilia BERTINOTTI, Janet Manrique, Luciana Vasconcellos, María Giselle Villarreal, María Marta Katsicas

HOSPITAL DE PEDIATRÍA J. P. GARRAHAN

**INTRODUCCIÓN:** El lupus eritematoso sistémico juvenil (LESj) es una enfermedad autoinmune, multisistémica. El aspecto articular puede estar presente al diagnóstico (60%) y durante la evolución de la enfermedad (90%). Generalmente la artritis es no erosiva. Existen escasos reportes de pacientes adultos con LES cuya afección articular remeda la espondiloartritis (EA).

**OBJETIVOS:** Presentamos los dos primeros casos de pacientes con LESj y fenotipo de EA.

**CASO CLÍNICO 1:** Paciente femenina con diagnóstico de LESj (según Criterios EULAR/ACR 2019) de 9 años de edad, con impacto renal (glomerulonefritis clase II), hematológico y articular. El patrón articular evidenció poliartritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones y entesitis. Recibió tratamiento con esteroides a altas dosis e hidroxicloroquina, logrando inactividad clínica y serológica a los 4 meses. A los 16 años de edad, presentó recaída con impacto articular (poliartritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones) y entesitis. En estudios complementarios de imágenes se evidenció: en radiografía de ambos pies de proyección lateral, apofisitis bilateral de calcáneos, y en centellograma óseo, hipercaptación en ambos calcáneos, articulación tibioastragalina y metatarsofalángicas mediales de ambos pies. La RMN de pelvis con incidencia en sacroiliacas resultó normal. Se inició tratamiento con glucocorticoides y metotrexato.

**CASO CLÍNICO 2:** Paciente femenina con diagnóstico de LESj (según Criterios EULAR/ACR 2019) a los 12 años de edad, con impacto hematológico. Recibió como tratamiento corticoides a altas dosis, hidroxicloroquina y rituximab logrando inactividad clínica y serológica dentro del primer año de tratamiento. A los 14 años de edad, presentó recaída con impacto cutáneo-vascular y articular. El aspecto articular evolucionó con poliartritis asimétrica de grandes y pequeñas articulaciones, dactilitis y entesitis. CHAQ 1.125 y EVA dolor 8.5, paciente 4, médico 3. Se realizó: RMN de ambos pies, que evidenció entesitis aquiliana bilateral, tenosinovitis y peritendinitis de tendones flexores y extensores de pie, con lesión ósea por avulsión en quinto metatarsiano izquierdo; RMN de pelvis con incidencia en sacroiliacas, normal; HLA-B27 negativo; perfil celular CD4-Th17, patológico (2.2% con valor normal en controles de 1.03%). Recibió como tratamiento glucocorticoides a bajas dosis y cuatro dosis de abatacept, con respuesta parcial, por lo que se cambió estrategia terapéutica a micofenolato mofetilo y belimumab. Bajo este tratamiento logró quiescencia clínica a los 6 meses.

Caso 1	Al diagnóstico	Recaída	Respuesta al tratamiento
<b>Compromiso articular</b>	Artritis de carpos, IFPs, rodillas, tobillos Entesitis de la fascia plantar de inserciones de cabeza de MTTs	Artritis de hombros, carpos, IFPs, rodillas, tobillos, tarsos Entesitis de la fascia plantar de inserción de cabeza de MTTs	Artritis de 3° IFPs, tobillos y tarsos
AA	16	20	3
AL	4	2	0
Adna (título)	1/640	1/320	Negativo
C3 (mg/dL)	40	82	91
C4 (mg/dL)	4	12	14
SLEDAI	20	10	6

Caso 2	Recaída articular	Respuesta al tratamiento
<b>Compromiso articular</b>	Artritis de codo izquierdo, IFPs, rodillas, tobillos y tarsos, Dactilitis 3° dedo de mano derecha e izquierda Entesitis	Sin artritis
AA	17	0
AL	12	4
ADNA(título)	1/80	Negativo
C3 (mg/dL)	63	63
C4 (mg/dL)	8	10
SLEDAI	8	2

**CONCLUSIONES:** En este trabajo presentamos los dos primeros casos pediátricos reportados con LESj y fenotipo EA en la literatura. Ambos pacientes cumplían criterios de artritis relacionada a entesitis (ILAR 2001), así como también criterios de AIJ relacionada con entesitis/espondilitis (PRINTO 2019). Ante esto surge el interrogante de si se trata de una coexistencia entre LES y EA, o de un patrón articular poco común en el LES. En la actualidad se plantea el desafío en el conocimiento fisiopatológico de este fenotipo clínico en pacientes con LESj.

1753

## EFFECTIVIDAD COMPARATIVA DE AGENTES BIOLÓGICOS EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA

Luciana VASCONCELLOS, María Cecilia Bertinotti, María Giselle Villarreal, Janet del Valle Manrique, María Martha Katsicas

HOSPITAL DE PEDIATRÍA J. P. GARRAHAN

**INTRODUCCIÓN:** La artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs) es la categoría más severa de las AIJ caracterizada por artritis y manifestaciones sistémicas. Las interleucinas 1 y 6 cumplen un rol fundamental en su fisiopatogenia siendo los principales *target* en el tratamiento. Su efectividad ha sido comprobada en diferentes ensayos clínicos controlados, sin embargo, estudios comparativos en la vida real no han sido publicados.

**OBJETIVOS:** Evaluar la efectividad y la seguridad de tocilizumab y canakinumab en pacientes con diagnóstico de AIJs.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Se trata de un trabajo retrospectivo con recolección de datos prospectivos. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de AIJs según los criterios ILAR que hubieran recibido tratamiento con tocilizumab o canakinumab en un hospital de tercer nivel entre 2010 y 2021. Se incluyeron variables demográficas (edad y sexo), clínicas (fiebre, rash, linfadenopatías, hepatoesplenomegalia, presencia de rigidez matinal menor a 15 minutos), bioquímicas (Hb, plaquetas, GOT, GPT, VSG, fibrinógeno, ferritina, LDH, coagulograma). Otras variables: escalas visuales analógicas (del médico y bienestar del paciente), tiempo entre el inicio de la enfermedad y el inicio del biológico, tiempo a alcanzar la remisión, uso de corticoides, metotrexato y fármacos biológicos previos. El síndrome de activación macrofágica se evaluó como variable independiente. El análisis se realizó al tiempo 0 (basal) y cada 6 meses hasta los 48 meses. Efectividad fue definida según si se alcanzaba la remisión y/o inactividad según criterios de Wallace, y/o JADAS-S (<1). La seguridad según los eventos adversos registrados. Análisis estadístico: estadística descriptiva, Chi cuadrado y Mann-Whitney.

**RESULTADOS:** De una cohorte de 52 pacientes con diagnóstico de AIJs, 28 (47%) cumplían criterios de inclusión, de ellos fueron analizados 22 (79%) y 6 fueron excluidos. En la Tabla 1 se observan las características demográficas para grupo 1 (tocilizumab) y grupo 2 (canakinumab). Ambos grupos resultaron comparables ya que no mostraron diferencias significativas, excepto que el grupo 1 resultó ser de mayor actividad demostrada por JADASs y JADAS 10. En la Tabla 2 se describen los datos de efectividad. El tiempo a la remisión (mediana, rango) en el grupo 1 fue 20.5 meses (15-30) y en el grupo 2, 12 meses (7-24), p=0.14. Ocho pacientes (36%) presentaron SAM antes de iniciar el tratamiento, en el grupo uno 1:16% y en el grupo 2: 60% (p=0.02). Cuatro pacientes presentaron SAM intratratamiento, en un porcentaje de 15% (2) y 20% (2) para grupo 1 y 2 respectivamente (p=0.42). Los efectos adversos encontrados fueron en total 5 (41%) para grupo 1 y 1 (10%) para grupo 2, siendo el más frecuente la hepatopatía 5 (41%) en el grupo 1 y 1 (10%) en el grupo dos. Las infecciones leves y severas e hipotensión estuvieron representados por un paciente en cada uno de estos en el grupo 1 (8%) y ninguno en el grupo 2. No hubo diferencias estadísticamente significativas (p=0.06).

**Tabla 1**

Droga	Grupo 1 n=12	Grupo 2 n=10	p
Femenino N (%)	4 (34%)	6 (60%)	0,12
Mediana (años)	3,34	3,91	0,48
Rango (años)	2.1-8,84	2,14-14,2	
<b>Edad de inicio del biológico</b>			
Mediana (años)	5,4	6,55	0,57
Rango (años)	2,5-10,65	3,3-14,7	
<b>Tiempo al inicio del biológico</b>			
Mediana (años)	17	13,5	0,53
Rango (años)	3-67	4-48	
Uso de MTX al diagnóstico N (%)	6 (50%)	6 (60%)	0,33
Uso de corticoides al diagnóstico N (%)	10 (83%)	8 (80%)	0,42
Uso de biológico previo N (%)	6 (50%)	8 (80%)	0,09
Anakinra N (%)	2 (16%)	5(50%)	
Etanercept N (%)	3 (25%)	2 (20%)	
Tocilizumab N (%)	0	4 (40%)	
Canakinumab N (%)	3 (25%)	0	
SAM previo N (%)	2 (16%)	6 (60%)	0,02
Sobrevida 48 meses	100%	100%	0,5
JADAS	20.25		
10 basal (mediana-rango)	(12-47.5)	7 (1-35)	0,014
JADAS sistémico basal (mediana-rango)	(12-47.5)	7.5 (1-35)	0,016

**Tabla 2**

	Tocilizumab n=12	Canakinumab n=10	p
Remisión	6 (50%)	5 (50%)	0,5
Inactividad	7 (%)	6 (%)	0,47
JADAS S <1 N (%)	5 (41%)	5 (50%)	0,36

MTX: Metrotexato; SAM: síndrome de activación macrofágica; JADAS 10: score de actividad de AIJ (10 articulaciones); JADASS: score de actividad de AIJ sistémica.

1763

## EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO CON TOCILIZUMAB EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Janet MANRIQUE, Vasconcellos Luciana, María Cecilia Bertinotti, Giselle Villarreal, María Martha Katsicas

HOSPITAL DE PEDIATRÍA J. P. GARRAHAN

**INTRODUCCIÓN:** La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática crónica de etiología más común en la infancia y se clasifica en categorías excluyentes. La AIJ sistémica (AIJs) presenta características de enfermedad autoinflamatoria y es uno de los subtipos con mayor morbilidad. Por otra parte, la AIJ poliarticular (AIJp) podría presentar un curso refractario, con discapacidad. La IL-6 desempeña un papel central en la patogenia de la AIJ y los niveles se correlacionan con la gravedad de la afectación articular. Los ensayos controlados aleatorios de fase 3 demostraron que el tratamiento con tocilizumab es efectivo para la AIJs y la AIJp.

**OBJETIVOS:** Evaluar la efectividad de tocilizumab en pacientes con AIJs y AIJp en un hospital de tercer nivel.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** El estudio es de tipo descriptivo retrospectivo, con recolección de datos prospectivos. Se incluyeron pacientes pediátricos con AIJ sistémica y poliarticular (según criterios ILAR), de un hospital de tercer nivel de Buenos Aires Argentina, de 2007 a 2022, que habían recibido tratamiento ininterrumpido con anti IL-6 (tocilizumab). La evolución clínica, analítica y funcional se analizó mediante variables demográficas (sexo, edad al inicio de los síntomas y al diagnóstico), clínicas (presencia de rash, adenopatías, serositis, visceromegalias, número de articulaciones afectadas), de laboratorio (anemia, trombocitosis, VSG, PCR), subtipos de AIJ y escalas visuales análogas (paciente y médico: 0-10) y CHAQ (0-3). Además, se analizó tiempo de demora del diagnóstico y de inicio del tratamiento, vía de administración del tocilizumab (endovenoso o subcutáneo) y uso previo de otros biológicos. La efectividad se evaluó mediante la respuesta ACR (50-70-90), remisión, tiempo a la remisión intratratamiento, presencia de recaída, JADAS -10 y JADAS-S. El análisis para evaluar la efectividad de tocilizumab se realizó en tiempo basal, en visitas consecutivas y en la última visita. Se realizó análisis descriptivo para todas las variables. Se utilizó el método Wilcoxon Signed Rank Test.

**RESULTADOS:** De una cohorte de 136 pacientes con AIJ (AIJS 52 y poliarticular 84), cumplieron criterios de inclusión 19 (14%) (17:89% con AIJS), femeninos 9 (47%). La mediana de edad de inicio de síntomas fue de 4 años (rango 1.8-14.08), de edad al diagnóstico 4.5 años (2-14.33). La demora del inicio del tratamiento fue de 14 meses (0-84). Los pacientes que realizaron tratamientos previos fueron 10 pacientes (53%). El tiempo de la última visita tuvo una mediana de 38 meses. En la Tabla se muestran variables clínicas, bioquímicas y medidas de resultados. Los datos relacionados con efectividad fueron: respuesta ACR 50 (68%) -70 (58%) -90 (42%), remisión 7 pacientes (36%), el tiempo a la remisión intratratamiento presentó una mediana de 21 meses, presencia de recaída en 3 pacientes (16%), JADAS -10 mediana basal vs última visita (15 vs 1, p=0.0013) y JADAS-S (15 vs 1, p=0.0015).

**CONCLUSIONES:** Los datos evidencian efectividad en la terapéutica con tocilizumab en nuestra cohorte de pacientes con AIJ en la vida real. Un seguimiento prospectivo longitudinal se encuentra en curso para evaluar la efectividad sostenida en el tiempo.

	Basal	Última visita	p valor
Articulaciones activas (mediana rango)	10.0-48	2.0-44	0.0047
VAS médico (mediana rango)	4.0-7.5	0.0-8.5	0.0087
Vas dolor (mediana rango)	2.5.0-9.5	0.0-10	0.0369
VAS paciente (mediana rango)	2.5. 0-9	0.0-10	0.0079
CHAQ >0.5 (N-%)	13 (68%)	2 (11%)	0.0004
VSG mm/h (mediana rango)	39. 3-13	5.2-28	0.0004
PCR mg/L (mediana rango)	47.7.06-1.97	0.6.0.6-25	0.0008

## ASOCIACIÓN ENTRE NIVELES DE COMPLEMENTO 3 Y 4, TÍTULOS DE ANTICUERPOS ANTI-NUCLEOCITOPASMÁTICOS Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Maximiliano Ezequiel FRÍAS, M. Martin, B. Pereira, M. Antolín, V. González, D. Genero, E. Mercol, L. Silvano, Daniela Vidal

HOSPITAL DE NIÑOS DE LA SANTÍSIMA TRINIDAD

**INTRODUCCIÓN:** El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, inflamatoria, crónica y heterogénea. La etiopatogenia se basa en diferentes mecanismos que conllevan a la pérdida de la autotolerancia y disfunción de órganos. Se origina un círculo vicioso de exposición de autoantígenos, producción de autoanticuerpos (AutoAcs), como anticuerpos anti nucleocitoplasmáticos (ANA), anticuerpos anti-DNAc (a-DNAc), activación del sistema del complemento, inflamación crónica y daño tisular. El 20% de los pacientes con LES son niños, su manifestación clínica distintiva es el *rash* malar. Las afectaciones de órganos vitales, como riñón, hígado y sistema nervioso central son comunes, siendo el compromiso renal el más frecuente. La nefritis lúpica (NL) se manifiesta en aproximadamente el 80% de los pacientes pediátricos. No hay criterios de clasificación (Cx) clínicos para el LES pediátrico (LESp) por lo que se utilizan los de adultos. En estos Cx se encuentran los ANA positivos y dentro de estos, los a-DNAc positivos, que presentan un alto grado de especificidad para LES. Títulos altos de estos AutoAcs se correlacionan con niveles bajos de complemento sérico. La hipocomplementemia es frecuente en los pacientes con LES y las variaciones de sus valores se asocian positivamente con la actividad clínica. Por ello se propuso como criterio inmunológico la hipocomplementemia C3 y C4 para mejorar la sensibilidad de los criterios de clasificación de LES. Los anticuerpos a-DNAc son útiles como marcadores de diagnóstico (Dx), pronóstico de la enfermedad y seguimiento del tratamiento y se correlacionan con compromiso renal y evolución a NL.

**OBJETIVOS:** Asociar los títulos de ANA al momento del Dx de LESp, con los niveles séricos de C3 y C4, y las manifestaciones clínicas; determinar la frecuencia de positividad de anticuerpos a-DNAc en esos pacientes; determinar la asociación entre la presencia de anticuerpos a-DNAc y el desarrollo de NL.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Trabajo observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo. Se recolectaron datos de ANA, anticuerpos a-DNAc, C3 y C4 a 24 pacientes de 2 a 16 años diagnosticados con LESp que concurren a la primera consulta médica entre enero de 2014 y marzo de 2022, y se revisaron sus historias clínicas para obtener información sobre síntomas y signos clínicos. Con el programa IBM SPSS statistics V. 21.0. se utilizó el test de Shapiro-Wilks para evaluar la normalidad, el índice de correlación de Spearman para determinar el grado de correlación entre los títulos de ANA, las manifestaciones clínicas y los niveles séricos de C3 y C4, y el test  $\chi^2$ , con la corrección por continuidad de Yates para los datos categóricos anti-DNAc y NL, donde se consideró estadísticamente significativo un valor  $p < 0.05$ .

**RESULTADOS:** El 100% de los pacientes presentó ANA positivos. No hubo asociación entre los títulos de ANA y manifestaciones clínicas (índice de correlación de Spearman de -0.125). Los niveles de C3 y C4 no presentaron una asociación significativa con las manifestaciones clínicas (coeficiente de correlación de Spearman de 0.013 y -0.105 respectivamente). Entre los títulos de ANA y los niveles de C3 y C4 no hubo una correlación significativa (índice de correlación de Spearman, para C3 de -0.031 y para C4 de -0.082). La frecuencia de positividad de los a-DNAc fue del 58.3%. No se observó asociación significativa entre el desarrollo de la NL y la presencia de los a-DNAc ( $p=0.054$ ).

**CONCLUSIONES:** Este trabajo aporta desde los Cx de laboratorio, al Dx de LESp, ya que todos los pacientes presentaron ANA positivos. Sin embargo, no se establecieron asociaciones estadísticamente significativas entre las variables estudiadas en contraposición con otros autores. Por ello, se propone aumentar el número de pacientes con Dx de LESp a estudiar, informar el título final de ANA, incorporar técnicas para evaluar la especificidad de estos AutoAcs, como los anticuerpos antiantígenos extraíbles del núcleo y biopsiar a todos los pacientes que presenten afectación renal al momento del Dx con la finalidad de lograr asociaciones estadísticamente significativas entre las variables y poder aportar a la interpretación de los Cx de clasificación en la población pediátrica.

## CARACTERÍSTICAS TEMPRANAS DE PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL QUE ALCANZAN LA REMISIÓN CLÍNICA Y POSIBLES PREDICTORES DE EVOLUCIÓN

Daiana LIFSCHITZ, María Isabel Brusco, María Beatriz Marcantoni, Alejandra Beatriz Pringe, Vanesa Laura Cervetto, Rocío Anabel Hernández

HOSPITAL PEDRO DE ELIZALDE

**INTRODUCCIÓN:** La dermatomiositis juvenil es una enfermedad autoinmune, crónica, que pertenece al grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Afecta principalmente el músculo y la piel. El curso de la enfermedad es heterogéneo: monocíclico, policíclico o crónicamente activo. Existen distintos factores que pueden modificar la evolución de la enfermedad, y se han descrito predictores de buen pronóstico (diagnóstico precoz y tratamiento inicial agresivo) y de mal pronóstico (enfermedad cutánea severa, compromiso cutáneo persistente a los 3 y 6 meses, capilaroscopia patológica a los 6 meses entre otros).

**OBJETIVOS:** Describir las características tempranas de pacientes con dermatomiositis juvenil que alcanzaron la remisión clínica dentro de los 3 años desde el inicio del tratamiento sin recaídas en ese período, con el fin de identificar posibles predictores de evolución que puedan guiar las decisiones terapéuticas y brindar información sobre el pronóstico de cada paciente.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Se analizaron todas las historias clínicas de la sección Reumatología del Hospital Pedro de Elizalde, del 1/1/07 al 31/12/17. Se seleccionaron pacientes con diagnóstico de dermatomiositis juvenil probable o definitiva según los criterios de Bohan y Peter, que hayan sido seguidos en el Servicio por un mínimo de 3 años. Se excluyeron aquellos que hubieran iniciado tratamiento en otro centro, tuvieran una patología de base previa, o no se contara con datos suficientes para su evaluación. Se seleccionaron 16 historias clínicas de las cuales se obtuvieron datos demográficos, clínicos, clinimétricos y de laboratorio al diagnóstico a los 3 y 6 meses. Se definió remisión como enfermedad inactiva por un período igual o mayor a 6 meses. Se dividieron a los pacientes en 2 grupos según hubieran alcanzado o no la remisión clínica dentro de los 3 años desde el inicio del tratamiento sin recaídas en ese período (grupo 1 y 2 respectivamente). También se compararon las características de los pacientes del grupo 2, dividiéndolos en policíclicos y crónicamente activos (grupo 2a y 2b). Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS 20.0, se analizaron las variables categóricas con la prueba de  $\chi^2$  y las numéricas con la prueba de t de muestras independientes. Se consideró significativa una p menor o igual a 0.05, con un intervalo de confianza del 95%.

**RESULTADOS:** En esta cohorte de 16 pacientes se presentaron 10 en el grupo 1 (62.5%) con curso monocíclico que alcanzaron la remisión clínica dentro de los 3 años de inicio de tratamiento sin recaídas en ese período, y 6 en el grupo 2:5 (31.25%) con curso policíclico (grupo 2a) y 1 (6.25%) crónicamente activo (grupo 2b) (Tabla). Al comparar las características de los pacientes del grupo 2a y 2b, no se obtuvieron diferencias significativas.

n=16	Remisión sí (n=10) (62.5%)	Remisión no (n=6) (37.5%)	p valor
Mujeres/hombres	8/2	4/2	0.551
Edad media	9.00 años (DE3.43)	4.67 años (DE 2.25)	0.016
Tiempo de evolución hasta diagnóstico media	3.20 meses (DE 3.36)	3.17 meses (de 2.04)	0.983
Compromiso cutáneo inicial	10	6	
Compromiso cutáneo a los 3 meses (si/no)	3/7	5/1	0.039
Compromiso cutáneo a los 6 meses (si/no)	1/9	6/0	0.000
CMAS inicial media	19.86(de 12.42)	12.40(de 14.87)	0.366
CMAS a los 3 meses media	17.90 (de 18.4)	17.25(de 11.70)	0.949
CMAS a los 6 meses media	46.67(de 3.51)	35.40(de 4.50)	0.010

DE: desvío estándar CMAS; Childhood Myositis Assessment Scale.

**CONCLUSIONES:** En esta cohorte se identificaron como posibles factores predictores de mal pronóstico, la menor edad al diagnóstico, presentar compromiso cutáneo persistente a los 3 y 6 meses, y un valor de CMAS menor a los 6 meses. No se obtuvieron diferencias significativas al comparar aquellos pacientes con curso policíclico y crónicamente activo probablemente debido al bajo número de pacientes. En relación a la literatura existente, no se identificó en esta cohorte como factor de buen pronóstico el diagnóstico precoz o el tratamiento agresivo inicial. En cuanto a los factores de mal pronóstico, sí se encontró coincidencia en relación al compromiso cutáneo persistente a los 3 y 6 meses. Se requieren estudios multicéntricos, aumentando así el número de pacientes para continuar identificando posibles predictores que puedan orientar sobre el pronóstico de esta enfermedad.

1834

## IMPACTO DE LA INFECCIÓN POR SARS-COV-2 EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y/O INMUNOMEDIADAS. REGISTRO ARGENTINO SAR-COVID PEDIÁTRICO

Marcela Beatriz ÁLVAREZ<sup>1</sup>, Mariana Fabi<sup>2</sup>, Lorena Mariana Franco<sup>3</sup>, Laura Lorena Guerini<sup>1</sup>, María Hortas<sup>2</sup>, María Elena Rama<sup>4</sup>, María Susana Galindo<sup>5</sup>, Graciela Espada<sup>1</sup>, Maximiliano Javier Farfan<sup>6</sup>, Carolina Torre Walsh<sup>7</sup>

<sup>1</sup>HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ, <sup>2</sup>HOSPITAL DE NIÑOS SOR MARÍA LUDOVICA DE LA PLATA, <sup>3</sup>HOSPITAL INFANTIL MUNICIPAL DE CÓRDOBA, <sup>4</sup>HOSPITAL DE NIÑOS DE LA SANTÍSIMA TRINIDAD DE CÓRDOBA, <sup>5</sup>HOSPITAL DEL NIÑO JESÚS DE TUCUMÁN, <sup>6</sup>HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA, <sup>7</sup>HOSPITAL ZONAL RAMÓN CARRILLO BARILOCHE

**INTRODUCCIÓN:** Si bien se conoce que la infección por SARS-CoV-2 en niños y adolescentes sanos tiene una forma de presentación paucisintomática, son escasos los reportes en Latinoamérica sobre qué sucede en niños con enfermedades reumáticas que presentan COVID-19. Es por eso que el Grupo de Estudio Pediátrico de la Sociedad Argentina de Reumatología (GESARp) creó el Registro Argentino SAR-COVID pediátrico.

**OBJETIVOS:** Evaluar el impacto de la infección por SARS-CoV-2 en niños y adolescentes con enfermedades reumáticas (ER) y/o inmunomediadas (IM); determinar el estado de vacunación de los pacientes al momento de la infección.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio multicéntrico, observacional, analítico, de cohorte ambispectivo (de marzo de 2020 a julio de 2022). Se incluyeron niños y adolescentes <18 años con diagnóstico de ER y/o IM, con o sin tratamiento inmunosupresor/inmunomodulador, que hayan cursado infección por SARS-CoV-2 confirmada por RT-PCR y/o test rápido antígeno-anticuerpo y/o serologías IgG/IgM. Se determinaron al momento de la infección por SARS CoV-2 los datos: sociodemográficos, manifestaciones clínicas, laboratorio, estado de vacunación contra COVID-19 previa a la infección, tratamiento recibido y complicaciones. Se consignaron las ER y/o IM de cada paciente, exacerbación o no de la enfermedad reumática al momento de la infección, tratamiento inmunosupresor recibido y comorbilidades asociadas. Análisis estadístico: descriptivo, de asociación (chi<sup>2</sup>. T-Test) y regresión logística. SPSS19.0.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 112 pacientes, 83 mujeres (74%), con una mediana de edad de 11,9 años (RIC: 7.7-14.8), pertenecientes a 11 provincias argentinas, mayoritariamente de Buenos Aires (51%) y Córdoba (21%). El 89% presentaba un nivel socioeconómico medio-bajo y sin cobertura médica el 35%. Las ER prevalentes fueron: AIJ 52 pacientes (46%) (más frecuentes subtipos oligo y poliarticular), lupus 17 (15%), uveítis 12 (11%), dermatomiositis 11 (10%) y enfermedades autoinflamatorias 11 pacientes (10%). El diagnóstico de COVID-19 se hizo por RT-PCR y antígeno rápido en 98 pacientes (87%) y la fuente principal de contagio fue intrafamiliar en 78 pacientes (70%). Desarrollaron síntomas 81 pacientes (72%), siendo las manifestaciones clínicas más frecuentes la presencia de: fiebre 60 pacientes (74%) odinofagia 37 (46%), congestión nasal 32 (39%), tos 27 (33%) y cefalea 21 (26%). Se realizó laboratorio en 15 pacientes (13%): el 86% tenía elevación de la PCR y el 20% presentó linfopenia y plaquetopenia. Se encontraban vacunados previo a la infección 38 pacientes (34%). Recibieron tratamiento sintomático durante la infección 72 pacientes (89%) y 9 (11%) esteroides sistémicos. Requirieron internación 14 pacientes (12%) con una media de 7 días desde el ingreso (r:2-23). Los pacientes hospitalizados presentaron en forma significativa: fiebre 93% vs 48% (p:0.001), cefaleas 43% vs 15% (p:0.024) y tos 50% vs. 20% (p:0.023). Tuvieron exacerbación de su enfermedad de base 43% vs 6% (p:0.001) y enfermedad autoinflamatoria sistémica 43% vs. 5% (p:0.0001). Se encontraban en tratamiento con corticoides 71% vs 28% (p:0.03) y ciclosporina 25% vs 3% (p:0.023). En el análisis multivariado se asoció a hospitalización, la presencia de al menos una comorbilidad previa (más frecuente obesidad y patología pulmonar) 50% vs. 12% (OR 6.9; IC 95% 1.15-41.67). El 71% de los internados no estaban vacunados al momento de la infección. Cuatro pacientes (4%) presentaron complicaciones severas por COVID-19: 1 paciente ingresó a UTIM, 2 pacientes (con AIJ sistémica y vasculitis ANCA) desarrollaron síndrome de activación macrofágica y 1 síndrome inflamatorio multisistémico posCOVID (SIM-C) y requirió UTI. Todos se recuperaron sin secuelas. Ningún paciente falleció. Seis pacientes (5%) presentaron reinfección por SARS-CoV-2, con un tiempo medio entre las infecciones de 304,5 días (DE:182,2).

**CONCLUSIONES:** Este es el primer Registro Argentino de pacientes pediátricos con enfermedades reumáticas que presentaron infección por COVID-19. La mayoría de los pacientes presentó buena evolución durante la infección por SARS-CoV-2, con bajas tasas de hospitalizaciones, complicaciones y reinfecciones por COVID-19. Debemos continuar trabajando en la inmunización de nuestros pacientes.

Agradecimiento a UNISAR.

## MANIFESTACIONES REUMATOLÓGICAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

Valentina María Pierotti, **Micaela Ayelén MONTECUCO**, Mariana Fabi, Viviana Mastro, María Hortas, Romina Larroulet, Lorena Menéndez, Luciana Guzmán, Borobia Paula

HOSPITAL SOR MARÍA LUDOVICA

**INTRODUCCIÓN:** Las enfermedades inflamatorias intestinales (EII), enfermedad de Crohn (EC) y la colitis ulcerosa (CU) son trastornos gastrointestinales inflamatorios crónicos y recidivantes secundarios a disregulación inmune, de etiología desconocida. Los pacientes pueden presentar manifestaciones extraintestinales (MEI) que afectan ojos, piel, órganos internos, vasos y articulaciones. Algunas MEI siguen a la actividad intestinal subyacente, mientras que otras son independientes de esta. Muchas de estas constituyen también manifestaciones de enfermedades reumatológicas, pudiendo existir en estos pacientes enfermedades inmunes asociadas. Esto plantea diagnósticos diferenciales y situaciones clínicas que requieren la participación del reumatólogo en el seguimiento de estos pacientes.

**OBJETIVOS:** Determinar la frecuencia de manifestaciones reumatológicas en pacientes con EII seguidos en los servicios de Reumatología y Gastroenterología en los últimos 10 años; evaluar la asociación entre la actividad de EII y la aparición de la manifestación reumatológica y determinar la frecuencia de aparición en diferentes subtipos de EII.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo, por revisión de historias clínicas en los últimos 10 años, incluyendo pacientes <16 años con EII (criterios de Oporto), atendidos en Reumatología y Gastroenterología del hospital pediátrico de alta complejidad. Se recolectaron características epidemiológicas y clínicas de EII, manifestaciones reumatológicas y comorbilidades inmunes. La actividad de la EII se evaluó con: calprotectina y scores de actividad: *Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index* (PUCAI) y *Pediatric Crohn Disease Activity Index* (PCDAI) para CU y EC respectivamente. Para el análisis estadístico se utilizó el software R versión 4.0.3 (R *Project for Statistical Computing*). Las variables cualitativas se informan en frecuencias y porcentajes. La normalidad de la edad al momento del diagnóstico o de la manifestación reumatológica y el tiempo de evolución de la EII se informó como mediana (P25-P75) por su distribución no normal. La asociación entre las variables cualitativas se evaluó con test exacto de Fisher y para la diferencia de edad según las manifestaciones reumatológicas, el test de Mann-Whitney. Se consideró significativo un p-valor <0.05.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 35 pacientes, 19/35 (54%) de sexo femenino. La edad mediana de diagnóstico de EII fue 8.39 años (5.26-13.04). 26/35 (74%) de los pacientes tenían CU y 9/35 (26%) EC. 6/35 pacientes (17%) presentaban comorbilidad inmune. El tiempo de evolución de la EII a la aparición de manifestación reumatológica tuvo una mediana de 2 años (1-4.94). 17/35 pacientes (48.5%) presentaron manifestaciones reumatológicas. La más frecuente fue: artralgia (31%), seguida de artritis (14%), úlceras orales (8.6%), entesitis (3%) y pioderma gangrenoso (3%). Ningún paciente presentó compromiso ocular. No se encontró asociación significativa entre manifestaciones reumatológicas y actividad de EII, pero 10/17(48%) tenían calprotectina elevada al momento de la manifestación. La frecuencia de manifestaciones reumatológicas fue significativamente mayor en EC, predominando artritis y compromiso cutáneomucoso, así como en mujeres.

**CONCLUSIONES:** En nuestra cohorte de pacientes con diagnóstico de EII, el 48.5% presentó manifestación reumatológica y un 17% otra enfermedad inmune asociada. No encontramos correlación positiva con la actividad de la EII, pero sí fueron significativamente más frecuentes en pacientes con EC y en mujeres. Esto nos permite reafirmar la importancia de la participación del RP en el seguimiento de estos pacientes, poniendo especial atención a los pacientes con EC, sin olvidar la posibilidad de asociación de otra enfermedad inmunológica y la superposición de síntomas entre estas.

## EPIDEMIOLOGÍA DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN ARGENTINA: UN ESTUDIO RETROSPECTIVO

Daniela VIDAL<sup>1</sup>, Judith Gioipponi<sup>2</sup>, Lorena Guerin<sup>3</sup>, Romina Larroulet<sup>4</sup>, María Susana Galindo<sup>5</sup>, Javier Farfan<sup>6</sup>, María Victoria Arispe<sup>7</sup>, Iris Vilca<sup>8</sup>, Lorena Franco<sup>9</sup>, Verónica Ochoa y Gómez<sup>10</sup>, María Marcantoni<sup>11</sup>, Vanesa Deves<sup>12</sup>, Fernando Martín Zunino Pradier<sup>13</sup>, María Elena Rama<sup>14</sup>, Gabriela Yesuron<sup>15</sup>, Carolina Torres Walsh<sup>16</sup>, Ingrid Pintos<sup>17</sup>, Vanesa Duarte<sup>18</sup>, Julio Alfieri<sup>18</sup>, Graciela Espada<sup>3</sup>

<sup>1</sup>HOSPITAL DE NIÑOS DE LA SANTÍSIMA TRINIDAD/SANATORIO ALLENDE, <sup>2</sup>HOSPITAL DE NIÑOS DE LA CIUDAD DE SANTA FE, <sup>3</sup>HNRG, <sup>4</sup>HOSPITAL SOR MARÍA LUDOVICA, CIUDAD DE LA PLATA, <sup>5</sup>HOSPITAL DEL NIÑO JESÚS, CIUDAD DE TUCUMÁN, <sup>6</sup>HOSPITAL MATERNO INFANTIL, CIUDAD DE SALTA, <sup>7</sup>HOSPITAL ELIZALDE, <sup>8</sup>HOSPITAL MATERNO INFANTIL DE LA CIUDAD DE JUJUY, <sup>9</sup>HOSPITAL INFANTIL MUNICIPAL DE LA CIUDAD DE CÓRDOBA, <sup>10</sup>HOSPITAL DE NIÑOS ZONA NORTE, CIUDAD DE ROSARIO, <sup>11</sup>CENTRO MÉDICO LABI, CIUDAD DE SANTA FE, <sup>12</sup>HOSPITAL MATERNO INFANTIL ESCARDÓ TIGRE, <sup>13</sup>HIBA, <sup>14</sup>CLÍNICA DEL SOL, CIUDAD DE CÓRDOBA, <sup>15</sup>SAN JUAN CONSULTORIOS, <sup>16</sup>BARILOCHE CONSULTORIOS, <sup>17</sup>GME SALUD INTEGRAL, ONCATIVO 2060, LANÚS ESTE, <sup>18</sup>NOVARTIS ARGENTINA S.A.

**INTRODUCCIÓN:** La artritis idiopática juvenil (AIJ) constituye un grupo heterogéneo de enfermedades inflamatorias cuya manifestación más relevante es la presencia de artritis. Esta entidad abarca fenotipos clínicos con diferente patrón articular de inicio, complicaciones, curso y evolución a largo plazo. La AIJ es la afección reumatológica crónica más común en los niños, siendo la principal causa de discapacidad a corto y largo plazo. En Argentina, la información sobre pacientes con AIJ es escasa. La diversidad de condiciones sociodemográficas asociadas a las disparidades en el acceso a la atención médica podría influir en el pronóstico de estos pacientes.

**OBJETIVOS:** Describir las características sociodemográficas y clínicas de los pacientes según los diferentes subtipos de AIJ en Argentina.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio descriptivo, retrospectivo, de revisión de historias clínicas y multicéntrico. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de AIJ según criterios ILAR (2001) e inicio de síntomas ≤16 años, diagnóstico en los últimos 3 años y con al menos 12 meses de seguimiento desde el diagnóstico por el mismo médico o equipo tratante. Se registraron variables sociodemográficas, variables clínicas antes del diagnóstico por el reumatólogo pediátrico, tiempo a la consulta especializada, tratamientos previos al diagnóstico y variables al momento del diagnóstico por el especialista: subtipo de AIJ, manifestaciones serológicas, articulares, oculares y sistémicas; complicaciones asociadas y tratamientos instaurados.

**RESULTADOS:** Se incluyó un total de 320 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión de 17 centros de atención especializada de Argentina (11 públicos y 6 privados). La edad media al comienzo de los síntomas fue de 6.9 años (DE 4.09) y el 65.6% fueron niñas. El 94.4% de los pacientes estaba escolarizados acorde a su edad cronológica. El 37.2% y el 36.9% de los pacientes pertenecían a estratos socioeconómicos medio-medio bajo respectivamente medido por la escala de Graffar. El 96.9% tenía residencia urbana y el lugar de residencia en orden decreciente fue: Provincia de Buenos Aires, Gran Buenos Aires, CABA, Córdoba, Santa Fe, Jujuy, Salta, Tucumán, Entre Ríos, Catamarca, Chubut, Río Negro, Santiago del Estero, San Juan, Formosa, Chaco, La Pampa, La Rioja, Mendoza, Neuquén y Santa Cruz. El 49.1% tenía cobertura médica privada y el 41.6%

pública. La media de educación (en años) de los padres fue de 13.6 años (DE 4.16). En el 54.5% de los casos el primer profesional que visitaron fue el traumatólogo. El 57% de los pacientes había recibido tratamiento previo: el 90.9% antiinflamatorios no esteroides (AINES) y el 5.11% corticoides. Al momento del diagnóstico, los subtipos de AIJ estuvieron representados por: oligoartritis persistente (37.8%), poliartritis FR- (20%), sistémica (15%), poliartritis FR+ (12.1%), relacionado a entesis (6.8%), oligoartritis extendida (2.5%), psoriática (1.8%) e indiferenciada (0.3%). La mediana en el retraso en meses según el subtipo fue de: oligoartritis persistente (3.00 [2.00,4.50]), poliartritis FR -(3.00 [2.00,6.00]), sistémica (1.00 [1.00,2.00]), poliartritis FR+ (3.00 [2.00,6.00]), relacionado a entesis (7.00 [3.25,12.0]), oligoartritis extendida (3.5 [1.00,4.25]), psoriática (11.5 [4.75,13.8]) e indiferenciada (1.00 [1.00,1.00]). Las manifestaciones articulares y serológicas fueron las más frecuentes. El compromiso ocular (12.5%) fue más frecuente en el subtipo oligoartritis. El síndrome de activación macrófaga se observó en el subtipo sistémica (2%) y poliartritis FR- (1.5%). Los tratamientos más utilizados fueron AINES, csDARMEs, siendo el metotrexato la primera opción. Los pacientes pertenecientes a los subtipos de sistémicas (18.7%) y poliartritis FR + (5.0%) fueron tratados con bDARMEs (Anti TNF e inhibidores de la IL6).

**CONCLUSIONES:** Este es el primer estudio multicéntrico nacional de pacientes con AIJ. Los resultados arrojan datos que deben priorizarse como acortar los tiempos a la consulta especializada. El abordaje integral de niños con AIJ debe ser coordinado por los reumatólogos pediatras y apoyados por un equipo multi e interdisciplinario.

*Conflictos de interés: esta investigación fue apoyada por Novartis Argentina S.A. que también proporcionó aportes de expertos en el desarrollo del diseño del estudio. El financiador del estudio no participó en la recopilación ni en el análisis de datos.*

## NIVEL DE PREPARACIÓN PARA INICIAR LA TRANSICIÓN A LA ATENCIÓN DE ADULTOS EN ADOLESCENTES CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS PEDIÁTRICAS

Micaela Ayelén MONTECUCO<sup>1</sup>, Valentina María Pierotti<sup>1</sup>, Mariana Fabi<sup>1</sup>, Viviana Mastri<sup>1</sup>, María Hortas<sup>1</sup>, Romina Larroulet<sup>1</sup>, Victoria Martire<sup>2</sup>, Amelia Granel<sup>2</sup>, Ana Marcos<sup>2</sup>

<sup>1</sup>HOSPITAL SOR MARÍA LUDOVICA, <sup>2</sup>HOSPITAL SAN ROQUE, GONNET

**INTRODUCCIÓN:** La transición se define como el proceso planificado y orientado a continuar el seguimiento de adolescentes desde el sistema de atención pediátrico al de adultos. El 60-80% de los pacientes al momento de la transición tienen enfermedad activa y hasta 50% no la realiza con éxito. Conocer la preparación de los pacientes para iniciar este proceso es clave en la toma de decisiones para mejorar la clínica de transición.

**OBJETIVOS:** Describir los temores y el nivel de preparación de pacientes con enfermedades reumáticas pediátricas para iniciar la transición a la atención de adultos y los factores asociados a mayor grado de preparación.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio corte transversal, observacional y analítico. Se incluyeron pacientes consecutivos, ≥15 años atendidos en Reumatología Pediátrica de un hospital de alta complejidad, con diagnóstico de artritis idiopática juvenil (AIJ), lupus eritematoso sistémico (LES) o dermatomiositis juvenil (DMJ) (criterios ILAR, EULAR/ACR 2019 y Bohan y Peter respectivamente), de marzo a julio de 2022. Se excluyeron pacientes que ya habían tenido contacto de seguimiento con reumatólogo de adultos. Se recolectaron datos sociodemográficos y características clínicas. La actividad de la enfermedad se evaluó independientemente del diagnóstico, utilizando una escala visual análoga global del médico (EVA) de 0 a 10, 0=enfermedad inactiva, 10=alta actividad. Los pacientes completaron el cuestionario TRAQ 5.0 versión en español. El resultado varía de 1 (peor preparación) a 5 (mejor preparación). Se les solicitó que expresaran su autopercepción de preparación para iniciar la transición en una escala global (EVA) de 0 a 10 (0=nada preparado, 10=totalmente preparado) e identificar temores asociados a este proceso. Análisis estadístico: se resumieron las variables categóricas en frecuencia y porcentajes, y las continuas como medias o medianas con sus correspondientes medidas de dispersión (desvío estándar y rango intercuartil -RIC-, respectivamente). Se evaluaron asociaciones con rho de Spearman y T de student. Se realizó análisis de regresión lineal utilizando como variable dependiente al cuestionario TRAQ. Se consideró significativa una p<0.05.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 45 pacientes, 34 (75.6%) mujeres, con una mediana de edad de 17 años (RIC 2) y tiempo de seguimiento medio de 7.9 años. La mediana de edad al diagnóstico fue 9.7 años (RIC 8.4). El diagnóstico más frecuente fue AIJ (64%), seguida por LES (33%) y DMJ (2%). La mediana de distancia entre ciudad de origen y ciudad de La Plata fue de 33 Km (RIC 339). El nivel educacional de 93% (42/45) fue acorde a la edad. El temor más frecuente fue “cambiar de médico” en 19/45 (42%), seguido por “cambiar de hospital” en 6/45 (13%). El 22% refirió no sentir ningún temor. El TRAQ tuvo una media 3.4 (DE 0.64). Se encontró correlación positiva y significativa entre la edad y el TRAQ (rho: 0.41, p=0.005). No se encontró correlación entre el TRAQ y la edad al diagnóstico (rho:0.06, p=0.66), tiempo de seguimiento (rho:0.1, p=0.49), VAS del médico (rho:-0.10, p=0.5), VAS del paciente (rho 0.2, p=0.15) ni con la distancia desde el hogar al hospital (rho:-0.01, p=0.99). Tampoco hubo diferencias entre la media de TRAQ en pacientes de sexo femenino vs masculino (3.5 DE 0.63 vs 3.3 DE 0.69, p=0.51), pacientes con y sin obra social (3.4 DE 0.55 vs 3.5 DE 0.75; p=0.39), diagnóstico de AIJ vs LES/miopatía (3.4 DE 0.67 vs 3.5 DE 0.58, p=0.5), escolaridad acorde a edad vs no acorde (3.4 DE 0.64 vs 4 DE 0.40, p=0.12), uso de hospital de día (3.2 DE 0.88 vs 3.5 DE 0.59, p=0.33), uso de corticoides vs no uso (3.5 DE 0.73 vs 3.4 DE 0.60, p=0.78), uso DMARDc vs no uso (3.4 DE 0.68 vs 3.6 DE 0.45, p=0.26), uso de agentes biológicos vs no uso (3.4 DE 0.61 vs 3.4 DE 0.68, p=0.93). En el análisis de regresión lineal la edad del paciente se mantuvo asociada de manera independiente a un mayor puntaje del TRAQ (Tabla).

**Tabla:** Análisis de regresión lineal, variable dependiente: cuestionario TRAQ.

Variable	Coefficiente beta	p valor	IC95% límite inferior	IC95% límite superior
Edad	0.497	0.001	0.063	0.236
Género	0.026	0.853	-0.381	0.459
Diagnóstico	-0.027	0.847	-0.364	0.301
VAS médico	-0.226	0.111	-0.180	0.019

**CONCLUSIONES:** Los pacientes de menor edad son los menos preparados para iniciar la transición. Este dato, junto con los temores reportados, nos permitirá trabajar para mejorar las estrategias brindadas a este grupo etario y lograr mayor éxito en este proceso.

## ASPECTOS CLÍNICOS Y FACTORES ASOCIADOS A COMPROMISO RENAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON PÚRPURA DE SCHÖNLEIN HENOCH

Flavia Alejandra LUNA MATHEU, María Teresa Apaz

CLÍNICA UNIVERSITARIA REINA FABIOLA

**INTRODUCCIÓN:** La púrpura de Schönlein Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia y afecta a pequeños vasos, siendo sus principales manifestaciones en la piel, tracto digestivo y riñón. Su curso es generalmente autolimitado pero puede conllevar morbilidad renal a largo plazo. La frecuencia de afectación renal varía del 20 al 60% de los niños, en el 91% dentro de las 6 semanas del diagnóstico. Por lo tanto, predecir los factores de riesgo puede facilitar el manejo de la enfermedad.

**OBJETIVOS:** Determinar la frecuencia de las manifestaciones clínicas de la PSH y las variables asociadas al compromiso renal en pacientes con PSH durante el período 2015-2020.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio observacional, retrospectivo, transversal, analítico. Se incluyeron pacientes menores de 15 años con diagnóstico de PSH. Variables: edad, sexo, mes de diagnóstico, compromiso dermatológico, renal, gastrointestinal, articular y recurrencia y/o persistencia y otras manifestaciones. Análisis estadístico: test T de Student, test chi cuadrado y regresión logística multivariada.

**RESULTADOS:** Se analizaron los datos de 107 pacientes. Sesenta y uno (57%) pacientes fueron de sexo femenino, con una media (desviación estándar, DE) de edad 6.49±3.48 años, el debut fue más frecuente en otoño e invierno (26% y 36% respectivamente). El seguimiento de los pacientes fue de al menos 6 semanas con una mediana de (rango intercuartilo, RIC) de 15,29 (7,71-32,29). En cuanto al compromiso dérmico, 19 pacientes (18%) presentaron púrpura persistente o recurrente y solo 6 (5%) púrpura generalizada, en frecuencia seguido por el compromiso articular, renal y luego gastrointestinal. En la Tabla se pueden ver las características demográficas y clínicas de los pacientes. En el análisis univariado, los pacientes con edad mayor a 7 años ( $p=0.0064$ ), púrpura persistente y/o recurrente ( $p=0.0001$ ), con compromiso articular ( $p=0.0135$ ) y dolor abdominal ( $p=0.0136$ ) tuvieron una mayor tendencia a presentar compromiso renal. Al total de pacientes con compromiso renal severo durante el curso de su enfermedad se les realizó una toma de muestra de biopsia renal ( $n=7$ , 37%), presentando 4 de ellos (57%) proliferación mesangial. En el análisis multivariado la púrpura persistente o recurrente se asoció con compromiso renal y fue considerada factor de riesgo frente al hecho de presentar compromiso renal; los pacientes que presentaban estas características tenían 7.16 veces más probabilidades de desarrollar daño renal en comparación a quienes no lo manifestaron (IC95%: 1,81-28,25).

**CONCLUSIONES:** La púrpura persistente o recurrente fue considerada factor de riesgo para presentar compromiso renal y además se evidenció una asociación entre pacientes mayores a 7 años, compromiso articular y dolor abdominal con compromiso renal.

**Tabla:** Características demográficas y clínicas de los pacientes con púrpura de Schönlein Henoch.

Total de pacientes	107	100%
Sexo femenino	61	57%
Mayor o igual a 7 años	40	38%
Invierno	41	38%
Otoño	28	26%
Compromiso dérmico	107	100%
Púrpura persistente o recurrente	19	18%
Púrpura generalizada	6	5%
Compromiso gastrointestinal	21	19%
Dolor abdominal	17	16%
Hemorragia gastrointestinal	6	6%
Invaginación intestinal	1	1%
Manifestaciones articulares	38	36%
Compromiso renal	21	20%
Proteinuria	18	17%
Hematuria	14	13%
Hipertensión arterial	1	1%
Compromiso renal severo	7	7%

## MIOCARDITIS FOCAL ASOCIADA LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO. REPORTE DE UN CASO

Flavia Alejandra LUNA MATHEU, María Teresa Apaz, Ernesto Juaneda, Liliana Luján, María Eugenia Pedernera

CLÍNICA UNIVERSITARIA REINA FABIOLA

**INTRODUCCIÓN:** El compromiso cardiovascular en el lupus eritematoso sistémico de inicio en la infancia presenta una prevalencia del 32-42%, y de ellos se describe que la miocarditis posee una incidencia en Pediatría del 2-19%. Dentro de la miocarditis, su manifestación focal inclusive es aún más infrecuente sin presentar datos específicos en Pediatría.

**OBJETIVOS:** Presentar un caso clínico de miocarditis focal como primera manifestación clínica de lupus eritematoso sistémico en una paciente en edad pediátrica.

**CASO CLÍNICO:** Paciente de 15 años de edad, de sexo femenino, que inicia con dolor precordial opresivo, de moderada intensidad, no irradiado, aumenta en inspiración y relacionado al ejercicio, por lo que consulta y se realiza electrocardiograma que evidencia: taquicardia sinusal y alteraciones inespecíficas del segmento ST con infradesnivel de V3 a V6 arribando al diagnóstico presuntivo de síndrome coronario agudo sin elevación del ST por lo cual derivan a la paciente a nuestra institución. A su ingreso, se encontraba hemodinámicamente compensada, presentando registro febril de 38,3°C. Se solicita laboratorio donde se destaca anemia macrocítica (hemoglobina 9,4g/dL, hematocrito 29%, VCM 96.3 y HCM 33.6), linfopenia (glóbulos blancos 6.000/ $\mu$ L, linfocitos absolutos 498/ $\mu$ L), aumento de reactantes de fase aguda (PCR 56 mg/l y VSG 57 mm/hora), alteración de coagulograma (APP 47% y KPTT 54 seg) y aumento de enzimas cardíacas (troponina 2509 pg/ml, creatininfosfoquinasa 146U/l/fracción MB de creatininfosfoquinasa 34 U/l y péptido natriurético atrial 2664 U/l). Se realizan radiografía de tórax y ecocardiograma cuyos informes fueron normales. Posteriormente se solicita ecocardiograma Strain que informa hipoquinesia en segmentos apicales y leve dilatación de cavidades izquierdas y resonancia magnética cardíaca con contraste de gadolinio que muestra signos compatibles de miocarditis focal: en secuencia T2 presencia de inflamación lateral medio-apical, con disminución de contractilidad en esa región y realce temprano con gadolinio. Frente a este cuadro se solicita interconsulta con Servicio de Reumatología pediátrica que pide ampliar laboratorio, en el cual se destacan anticuerpos antinucleares positivos (1/160), anticuerpo anti-DNA negativo, anticuerpo anti-LA negativo, anticuerpos anti-RO, anti-Sm y anti-RNP reactivos, alteración del complemento (CH50: 24, C3: 60 mg/dl y C4: 3 mg/dl) y se evidencia positividad de anticuerpos antifosfolípidos presentado: anticuerpos anticardiolipinas

IgG: 15mg/l e IgM: 65mg/l, anticoagulante lúpico positivo (DVVRT (rn): 2,33 - índice de Rosner (ica): 60) y anticuerpo anti Beta 2 glicoproteína I IgM: 160 u/ml e IgG: 10 u/ml. Debido a cuadro clínico y métodos complementarios, se realiza diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, diagnóstico presuntivo de síndrome antifosfolípido asociado y miocarditis focal secundaria. Se inicia tratamiento con metilprednisolona 30 mg/kg/día en pulsos endovenosos cumpliendo 3 en total con posterior dosis de mantenimiento con meprednisona vía oral a 1 mg/kg/día con posterior asociación de hidroxycloquina 200 mg/día. El Servicio de Hematología inicia tratamiento anticoagulante inicial con enoxaparina 40 mg/día y luego mantenimiento con acenokumarol 2 mg/día, y el Servicio de Cardiología Pediátrica indica asociar además al tratamiento ácido acetilsalicílico 100 mg/día y espironolactona 25 mg/día.

**RESULTADOS:** La paciente evoluciona favorablemente con disminución progresiva de las enzimas cardíacas otorgándose alta médica con seguimiento estricto.

**CONCLUSIONES:** La prevalencia de miocarditis en lupus eritematoso sistémico en algunos estudios es significativamente mayor en niños comparados con adultos, por lo que su sospecha ante síntomas compatibles es importante en estos pacientes, utilizando métodos diagnósticos de fuerte valor predictivo no invasivos como es la resonancia magnética cardíaca con gadolinio.

1976

## ENFERMEDAD DE BLAU. A PROPÓSITO DE UN CASO

Rocío HERNÁNDEZ, Isabel Brusco, Alejandra Pringe

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

**INTRODUCCIÓN:** La sarcoidosis pediátrica, o síndrome de Blau (SB), incluye un espectro de patologías inflamatorias granulomatosas de la infancia caracterizadas por la presencia de granulomas epitelioides no caseificantes. Es una enfermedad autoinflamatoria de herencia autosómica dominante causada por mutaciones del gen NOD2. Clínicamente presenta un debut temprano (generalmente por debajo de los 4 años) y se caracteriza por la tríada dermatitis, artritis y uveítis. También se ha documentado afectación sistémica con fiebre, adenopatías e infiltración visceral granulomatosa. La uveítis se presenta como panuveítis pudiendo evolucionar a una forma grave con coroiditis multifocal y alto riesgo de morbilidad visual. En la edad pediátrica, también se describe sarcoidosis tipo adulto, principalmente de inicio en la adolescencia temprana. Se caracteriza principalmente por manifestaciones sistémicas con afectación pulmonar y adenopatías. Pueden presentar aumento de RFA, anemia, hipergammaglobulinemia y perfil de autoanticuerpos negativos. El aumento de la enzima convertidora de angiotensina (ECA) no es constante ni específico. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico, la evidencia histológica de granulomas no caseificantes y la exclusión de otras enfermedades con cuadro histológico o clínico similar. El estudio genético confirma el diagnóstico. Existe escasa evidencia que indique cuál es el tratamiento óptimo en el SB, en gran parte debido a la baja incidencia y a la heterogeneidad de la enfermedad, utilizándose corticoides, inmunosupresores y fármacos biológicos, siendo los anti-TNF- $\alpha$  (sobre todo los anticuerpos monoclonales adalimumab e infliximab) los empleados con frecuencia creciente, mostrando buena eficacia.

**OBJETIVOS:** Describir el caso clínico de un paciente pediátrico con síndrome de Blau.

**CASO CLÍNICO:** Paciente de 3 años de vida cursando cuadro de toxoplasmosis ocular en tratamiento con pirimetamina, sulfadiazina y meprednisona, se interna en nuestro hospital por síndrome febril prolongado por lo que se realizan estudios complementarios con PCR para COVID negativa, orina completa normal, radiografía de tórax y ecografía abdominal sin alteraciones, laboratorio con PCR elevada, leucocitosis, anemia e hiperplquetosis y perfil de autoanticuerpos negativos. Se realiza interconsulta a nuestro Servicio por antecedente de madre y abuela materna con artritis idiopática juvenil. Al examen físico presenta como datos positivos artritis de rodilla derecha y tenosinovitis en tobillo homolateral. Con sospecha de artritis idiopática juvenil sistémica vs SB, se ajusta tratamiento con esteroides, inicia metotrexato y se solicita estudio genómico en busca de mutaciones asociadas a enfermedades autoinflamatorias. Se recibe el resultado con presencia de variante de significado incierto en el gen NOD2 asociado con SB, autosómica dominante. Si bien no es una mutación establecida como causante del síndrome, dado el cuadro clínico del paciente y los antecedentes familiares, se asume el diagnóstico. El paciente presenta respuesta inadecuada al tratamiento con esteroides y metotrexato por lo que se indica agregar adalimumab.

**CONCLUSIONES:** La variada presentación de la sarcoidosis con un cuadro clínico que puede simular enfermedades del tejido conectivo, suele representar un desafío diagnóstico para los reumatólogos infantiles. Además de la evaluación clínica y los estudios complementarios, en todo paciente con sospecha de enfermedad reumatológica es fundamental interrogar acerca de la historia familiar para plantear diagnósticos diferenciales de patologías poco frecuentes y así brindar un tratamiento dirigido para lograr una mejor calidad de vida.

1987

## PERFIL DE AUTOANTICUERPOS ESPECÍFICOS (AEM) Y ASOCIADOS A MIOSITIS (AAM) EN PACIENTES JUVENILES CON MIOPATÍAS INFLAMATORIAS (MII)

Agustina María SHARRUF, Silvia Meiorin, Laura Barzola, Patricia Carabajal, Graciela Espada

HOSPITAL RICARDO GUTIÉRREZ

**INTRODUCCIÓN:** Las miopatías inflamatorias idiopáticas de inicio juvenil constituyen enfermedades autoinmunes heterogéneas de baja prevalencia caracterizadas por inflamación crónica del músculo y usualmente también de la piel. Los AEM definen subgrupos de pacientes que comparten similares características clínicas y pronósticas, mientras que los AAM se observan en miopatías superpuestas con otras enfermedades autoinmunes.

**OBJETIVOS:** Determinar la prevalencia de AEM y AAM en una cohorte de pacientes juveniles con MII; caracterizar el fenotipo y evolución de la enfermedad de acuerdo al perfil de anticuerpos.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio descriptivo. Se enrolaron en esta cohorte pacientes con diagnóstico de MII de inicio <16 años y presencia de anticuerpos específicos asociados a miositis (detectados a través del registro inmunoserológico disponible para estos pacientes a partir de 2019). Los pacientes con dermatomiositis (DM) y polimiositis (PM) juvenil cumplieron Criterios de Bohan y Peter (75) y aquellos con dermatomiositis amioiopática criterios de Euwer-Sonthemir (93). Se evaluaron variables demográficas, clínicas, de laboratorio y terapéuticas. Determinación serológica de anticuerpos específicos y asociados, mediante Inmunoblotting y Elisa, respectivamente, y anticuerpos antinucleares (FAN) por IFI-Hep2. Se definió como miositis severa a score MMT <3 (escala de puntuación 1-5). Evaluación clínica mediante DAS (2003), capacidad funcional a través de CHAQ (1994) y CMAS (1999), y daño por score MDI (2005). Se consideró como refractariedad al tratamiento (1° línea) con metotrexato a quienes requirieron otro inmunosupresor y/o drogas biológicas. Estadística descriptiva, SPSS 2019.

**RESULTADOS:** Se determinó el perfil de anticuerpos (AEM-AAM) en 31/39 pacientes con miopatías en seguimiento. Se identificaron 25/31 pacientes con anticuerpos positivos (prevalencia 80,6%), hallándose AEM en 20 niños (80%) con la siguiente distribución (n ptes): 7 NXP2 (28%), 5 MDA5 (20%), 3 TIF-1 (12%), y 5 antisintetasa (20%): 3 PL12 (12%), 1 EJ y 1 JO1 (4% en cada caso); y en otros 5 pacientes se hallaron AAM (20%): 3 Pm-Scl (12%), 1 RNP y 1 KU (4%). FAN+ (80%), se observó en 20/25 pts, en su mayoría con patrón moteado (90%). Ningún paciente presentó superposición con otro AEM. De los 25 pacientes (seropositivos), 21 fueron mujeres (72%), con edad media al debut de 9.6 años (DE±3,9). La mediana de tiempo de demora al dx y de seguimiento fueron 0,25 años (RIC 0.1-0.9) y 2.5 años (RIC 0.7-3.9), respectivamente. Veinte pacientes cumplían criterios para DM, 3 para PM y 2 dermatomiositis amiopática. El inicio de la afectación cutánea y muscular fue simultáneo en 70% (n=14) de los niños con DM. En la Tabla se representan las características fenotípicas y evolutivas prevalentes según subgrupos de anticuerpos hallados. Dos pacientes con miopatías asociadas a Scl-100 y RNP fallecieron, ambos por sepsis.

	AEM (20)						AAM (5)		
	NXP2 (n=7)	MDA5 (n=5)	TIF1 (n=3)	PL12 (n=3)	Antisintetasa EJ (n=1)	JO1 (n=1)	PM-Scl (n=3)	RNP (n=1)	KU (n=1)
Edad X debut (años DE) tipo mediano demora Dx (meses RIC)	11.9 (1.7) 0.2 (0.1-0.2)	6.5 (4) 0.7 (0.2-0.9)	4.6 (1.2) 0.7 (0.6-1.5)	12.9 (4.3) 0.3 (0.1-0.6)	5.4	11.1	11.1 (2.3) 0.4 (0.2-1.2)	7.1	14.2
Debilidad muscular <3 (n,%)	6 (85.7)	3 (60)	2 (66.6)	2 (66.6)	-	1 (100)	1 (33)	1	-
Artritis	-	3 (60)	-	2 (66)	-	1 (100)	2 (66)	-	1
Compromiso cutáneo típico (%)	7 (100)	4 (80)	3 (100)	2 (66)	1	1	3 (100)	1	1
Esclerodermia	-	-	-	1 (33)	-	1	2 (66.6)	-	-
Úlceras cutáneas	2 (28.5)	2 (40)	-	-	-	-	-	1	-
Calcinosis	3 (42.8)	-	-	2 (66)	-	1	-	-	-
Raynaud/manos mecánicas	-	-	-	1	-	-	1 (33)	-	-
Disfagia	4 (57)	-	-	1	-	-	1 (33)	1	1
Neumonitis intersticial	-	1 (20)	-	-	-	1 (100)	-	-	-
Miocarditis /serositis	-	-	-	-	-	-	-	-	1
Refractariedad al tratamiento	4 (57)	4 (80)	1 (33)	1 (33)	-	1	1 (33)	1	-
Curso no monofásico	6 (85.7)	3 (60)	2 (66)	2 (66)	-	1 (100)	2 (66)	1	1

**CONCLUSIONES:** En nuestra cohorte de pacientes con MII, la prevalencia de AEM fue del 80%, siendo los prevalentes: NXP2 (28%), MDA5 (20%) y antisintetasa (20%). El subgrupo predominante NXP2 mostró un fenotipo clásico, pero con debilidad severa y compromiso deglutorio en >50% de los pacientes, desarrollo de calcinosis en 42.8% y curso crónico. El 20% de los pacientes presentó AAM, prevaleciendo PM-Scl con fenotipo de afectación inflamatoria articular y lesiones esclerodermiformes, con menor deterioro muscular. Es de destacar, al comparar con otras series de niños con MII, la alta prevalencia de NXP2 en nuestra cohorte.

## SÍNDROME INFLAMATORIO MULTISISTÉMICO POSCOVID (SIM-C) EN PEDIATRÍA: COMPLICACIONES EN LA FASE AGUDA Y DURANTE EL SEGUIMIENTO

Marcela Beatriz ÁLVAREZ, Laura Lorena Guerini, Ayelén Ojeda Silva, Silvia Mónica Meiorin, Graciela Espada

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

**INTRODUCCIÓN:** SIM-C es una enfermedad inflamatoria, inmunomediada, que se presenta 4-6 semanas posteriores a la infección por SARS-CoV-2. Su presentación varía de formas leves a severas. Sin embargo, un subgrupo desarrollará cuadros de hiperinflamación e hiperferritinemia con elevada morbilidad. Poco se conoce sobre las complicaciones que presentan estos pacientes a corto y largo plazo.

**OBJETIVOS:** Describir las características clínicas, de laboratorio y tratamiento en pacientes con SIM-C; determinar las complicaciones en la etapa aguda y durante el seguimiento.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo. Se incluyeron pacientes <18 años (del 03/2020 al 04/2022) con diagnóstico de SIM-C, según la definición de caso del Ministerio de Salud 2020. Se consignaron datos demográficos, clínicos, de laboratorio, terapéuticos y comorbilidades. Se determinaron las complicaciones del SIM-C en la fase aguda y durante el seguimiento. Análisis estadístico: descriptivo, chi<sup>2</sup>. T-test. SPSS19.0.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 44 pacientes, 23 (52%) varones, edad mediana al Dx: 5.4 años (RIC 2,1-9,6). Serología IgG positiva SARS CoV-2 en 32 pacientes (73%) y 14 (32%) RT-PCR positiva. Frecuencia de fenotipos clínicos (pacientes, %): 19 (43%) Kawasaki-like, 16 (36%) inespecífico y 9 (20%) síndrome de activación macrofágica (SAM). Presentaron compromiso cardiológico (elevación de enzimas cardíacas, disfunción ventricular y afectación coronaria) 37 pacientes (84%), compromiso gastrointestinal (dolor abdominal y diarrea) 31 pacientes (70%) y pulmonar (neumonía bilateral-hipoxemia) 5 pacientes (11%). Ingresaron a UTIP 19 pacientes (43%) (14 en 2020, 5 en 2021), 15 (34%) con shock. Incremento de parámetros de laboratorio al diagnóstico (pacientes, %): 44 (100%) PCR, 40 (91%) dímero D, 39 (89%) procalcitonina, 30 (68%) proBNP, 29 (66%) troponina y 23 (52%) ferritina y citopenias en 43 niños (98%). Todos recibieron gammaglobulina, 36 pacientes (82%) corticoides y 7 (16%) tocilizumab. Comorbilidad previa 13 pacientes (29%): 4 IRC (2 vasculitis ANCA y *goodpasture*), 4 obesidad, 2 cardiopatías y 2 LLA. Complicaciones fase aguda en 27 casos (61%), (pacientes, %): 9 (20%) SAM, 3 (7%) abdomen agudo con invaginación intestinal, íleo paralítico y apendicitis; 7 (16%) aneurismas coronarios y 2 (5%) trombosis arterial (coronaria y femoral). Estas complicaciones se asociaron con la presencia al Dx de: dímero D elevado 100% vs 76% (p:0.02), linfopenia (680 vs. 1026 mm<sup>3</sup> p:0.02), proBNP (X: 16820 vs. 2984 pg/ml p:0.03) y procalcitonina (X: 37.9 vs 2.5 ng/ml p:0.04), especialmente en pacientes con comorbilidades asociadas (44% vs. 6% p:0.006). Tres adolescentes (7%) presentaron paro cardiorrespiratorio, 2 fallecieron (4.5%) en contexto de SAM. Ambos presentaban significativamente valores elevados ferritina (X:8.373 vs.1.240 ng/ml p:0.0001), procalcitonina (X: 260 vs. 13 ng/ml p:0.000) y troponina (X: 1.274 vs. 304 ng/L p:0.004) con linfopenia (360 vs. 794 mm<sup>3</sup> p:0.03) y plaquetopenia (67 vs. 437 x10<sup>3</sup> p:0.01) vs aquellos ptes que sobrevivieron. Continuaron seguimiento 36 pacientes (86%), tiempo mediano 180.5 días (RIC 95.7-346). Complicaciones fase de seguimiento en 19 casos (53%): hipogammaglobulinemia transitoria y linfopenia persistente en 14 (39%) y 4 (11%) ptes, respectivamente. Pre-cordialgia en 1° trimestre en 6 pacientes (17%) con enzimas y ECO normales. Se observó persistencia de troponina elevada en 5 pacientes (14%) al

6° mes de seguimiento, confirmando isquemia cardíaca en 2 (SPECT). Reinternaciones en 6 pacientes (17%), tiempo X: 70 días (r:19-194). Causas: 2 cuadro abdominal, 1 shock séptico, 1 trombosis cardíaca, 1 síndrome febril y 1 desarrollo de aneurismas gigantes. Un niño (3%) presentó alteraciones de la conducta y del aprendizaje. Posterior al alta, no se observó la aparición de nuevos eventos de SIM-C, en 8 pacientes vacunados contra COVID-19 (22%) ni en 3 pacientes (8%) re-infectados con SARS-CoV-2.

**CONCLUSIONES:** En nuestra cohorte de pacientes con SIM-C observamos un 61% de desarrollo de complicaciones agudas (SAM, aneurismas coronarios y abdomen agudo), mientras que en la fase de seguimiento hasta un 53% de los pacientes presentaron hipogammaglobulinemia, precordialgia o persistencia de troponina elevada. La tasa de mortalidad fue mayor en pacientes con SAM y enfermedad comórbida concomitante. Observamos que un subgrupo de pacientes presentó persistencia o recurrencia de manifestaciones clínicas y/o de laboratorio post SIM-C (similar a lo observado en Long-COVID), por lo que enfatizamos la importancia del seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

1992

## ESCLERODERMIA SISTÉMICA JUVENIL (ESJ): EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Ayelén Gabriela OJEDA SILVA<sup>1</sup>, Silvia Meiorin<sup>1</sup>, María Laura Barzola<sup>1</sup>, María Susana Galindo<sup>2</sup>, Graciela Espada<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ, <sup>2</sup>HOSPITAL DE NIÑOS JESÚS DE TUCUMÁN

**INTRODUCCIÓN:** La esclerodermia sistémica es una enfermedad autoinmune caracterizada por una tríada de inflamación, fibrosis y compromiso vascular con impacto en diferentes órganos tales como piel, pulmón, tracto gastrointestinal, entre otros. Es una enfermedad poco prevalente en la infancia, de curso crónico y progresivo, asociada a significativo retraso al diagnóstico y consecuente riesgo de morbimortalidad.

**OBJETIVOS:** Describir las características clínico-serológicas, terapéuticas y evolutivas de una cohorte de pacientes con esclerodermia sistémica de inicio juvenil; comparar los subgrupos de pacientes según subtipo limitada y difusa.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron pacientes con Dx de ESJ (Criterios PRES-ACR-EULAR 2007) <16 años seguidos durante el período 2000-2022. Se excluyeron pacientes con criterios para síndromes de superposición. Se analizaron datos demográficos, clínicos, de laboratorio, estudios complementarios (incluyendo capilaroscopia) y terapéuticos (corticoides, inmunosupresores, vasodilatadores). Evaluación clinimétrica mediante score de Rodnan modificado (1993) y J4S (2012) para determinar severidad de la enfermedad. Análisis estadístico: descriptivo  $\chi^2$ . T-Test. (SPSS 2019).

**RESULTADOS:** Se incluyeron 12 pacientes, todas mujeres, con mediana de edad al inicio de síntomas 10,5 años (RIC 7.65-13.78) y con tiempo mediano al diagnóstico 20.8 meses (RIC 2.2-25.6). La mediana de seguimiento fue de 3.9 años (RIC 0.46-5.9). Los motivos de derivación más frecuentes fueron fenómeno de Raynaud en 11 pacientes (92%), compromiso cutáneo en 9 pacientes (75%) y retracciones tendinosas en 7 pacientes (58%). Siete niñas fueron clasificadas como formas difusas y el resto limitadas, siendo la edad al debut significativamente menor en el primer grupo (8.8 vs 13.8 años,  $p < 0.01$ ), sin hallar otras diferencias clínicas ni de laboratorio entre los subtipos. En 11 pacientes (92%) se detectó esclerodactilia y/o induración cutánea, 4 de ellas desarrollaron úlceras digitales y telangiectasias en 5 pacientes. Se realizó videocapilaroscopia en todas las pacientes, patológicas en 83% (n: 10 pacientes) con prevalencia de patrón SD activo. Miositis, artritis, y manos mecánicas se observaron en 3, 1 y 1 pacientes, respectivamente. Solo 3 pacientes (25%) presentaron disnea, constatándose patrón restrictivo leve mediante espirometría e imágenes patológicas (vidrio esmerilado y bullas subpleurales) en 7 (58%) y 4 pacientes (33%), respectivamente. Una paciente desarrolló hipertensión pulmonar severa. El 50% de la cohorte presentó disfagia, con motilidad esofágica enlentecida (videodeglución) y presencia de esofagitis-gastritis (VEDA). En contexto de anemia ferropénica severa refractaria, se diagnosticó ectasia vascular gástrica en una joven controlada con electrocoagulación con argón. Una paciente desarrolló neuropatía periférica. Todas las pacientes presentaron FAN en títulos altos (X 1:2560, patrón nucleolar en 50%), Scl-70 en 4 pacientes, ningún ac anticentrómero. Como abordaje terapéutico, las pacientes fueron tratadas con corticoides sistémicos, drogas inmunosupresoras (metotrexato y micofenolato mofetil) para afectación cutánea y musculoesquelética, mientras que 5 pacientes requirieron ciclofosfamida por neumonitis intersticial. Dos pacientes recibieron rituximab por enfermedad cutánea y respiratoria severa progresiva. Nifedipina fue el fármaco vasodilatador más utilizado, y 3 pacientes debieron combinar terapia con sildenafil debido a la severidad del fenómeno vascular. Bosentan se indicó en 1 paciente por presencia de úlceras digitales recalcitrantes. No se observó mejoría significativa de clinimetría a la última consulta: score de Rodnan X 21,8 (rango 2-56) vs 14,1 (rango 0-56) y J4S X 8,32 (DE 4,8) vs 6,64 (DE 5.3), aunque no significativa ( $p > 0.79$  y  $p > 0.09$ ). Una paciente falleció debido a fibrosis pulmonar y arritmias.

**CONCLUSIONES:** En nuestra cohorte de pacientes con esclerodermia sistémica, el fenómeno de Raynaud fue el motivo de consulta y la manifestación clínica más frecuente. Siete pacientes presentaron compromiso respiratorio y la mitad GI. El subtipo difuso se detectó en niñas más pequeñas, sin otras diferencias clínicas en comparación con la forma limitada. Se detectó Scl 70 solo en 4 pacientes. Una paciente falleció por compromiso cardiopulmonar severo.

## LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES) DE PRESENTACIÓN TEMPRANA: FENOTIPOS CLÍNICOS SEGÚN LA EDAD DE INICIO Y ANTECEDENTES DE LUPUS FAMILIAR

Marcela Beatriz ÁLVAREZ, Laura Lorena Guerini, Silvia Mónica Meiorin, Ayelén Ojeda Silva, Graciela Espada

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

**INTRODUCCIÓN:** El 15-20% de los pacientes con LES inician su enfermedad antes de los 18 años de edad. Se describe que su presentación en menores de 10 años se asocia a mayor riesgo de enfermedad más severa. Son escasos los datos sobre la expresión clínica del LES en pacientes con antecedentes de lupus familiar que debutan en la edad pediátrica. En ambos fenotipos clínicos de presentación, los factores genéticos parecen tener un rol importante en la patogenia de la enfermedad.

**OBJETIVOS:** Describir y comparar los fenotipos clínicos de presentación, evolución y pronóstico de pacientes con LES antes y después de los 10 años de edad; describir los antecedentes de lupus familiar y analizar la expresión clínica en estos pacientes.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de LES (SLICC '12) <18 años. Período 2000-2022. Los pacientes con LES se agruparon según la edad de inicio en: ≤10 años (LES de presentación temprana) y >10 años (LES de inicio juvenil). Se analizaron variables demográficas, clínicas (actividad por SLEDAI-2K), de laboratorio y terapéuticas, también la ocurrencia de infecciones, de daño (SLICC '96) y mortalidad. Se analizó además la presencia de agregación familiar de autoinmunidad (AI) con foco en lupus familiar. Análisis estadístico: descriptivo, asociación (chi<sup>2</sup>-T test) SPSS 19.0.

**RESULTADOS:** Se incluyeron 254 pacientes con LES, 213 (84%) mujeres, con edad mediana al diagnóstico y evolución de la enfermedad de: 13.3 años (RIC:10.9-14.8) y 4 años (RIC:2-6.2), respectivamente. Presentaron antecedentes familiares de AI, 100 pacientes (39%) siendo las enfermedades más frecuentemente reportadas: tiroiditis, LES y artritis reumatoide. Identificamos lupus familiar en 30 pacientes (12%), y en al menos la mitad, el afectado era un familiar de 1° grado. Para evaluar el fenotipo clínico de presentación, los pacientes se dividieron en 2 grupos según la edad de inicio: ≤10 años y mayores de 10 años. Los niños con presentación temprana (n=70, 28%) mostraron un inicio más abrupto de la enfermedad y por ende, menor demora al diagnóstico (mediana 2 meses RIC:1-4,3 p:0.003) y mayor compromiso hematológico al debut (90% vs 74% p:0.003) como plaquetopenia y anemia hemolítica, comparado con el grupo de inicio juvenil. Requiritieron, además, un tratamiento inicial más agresivo con pulsos de corticoides y ciclofosfamida (58% vs 44% p:0.027). No hubo diferencias en la expresión de autoanticuerpos entre ambos grupos. Durante la evolución, el grupo de niños ≤10 años desarrolló más complicaciones: infecciones con hospitalización (57% v. 43%, p:0.03, siendo las causas más frecuentes herpes zóster, neumonía y celulitis), mayor número de ingresos a UTI (26% vs 14% p:0.019) y de eventos de síndrome de activación macrófaga (SAM) (13% vs 4% p:0.012). A la última consulta, comparado con el grupo juvenil, la prevalencia de daño orgánico y enfermedad inactiva fue de 47% vs 34% (p:0.032) y 16% vs 39% (p: 0.014), respectivamente. En el grupo de inicio temprano, observamos en el 53% antecedentes familiares de AI y 21% lupus familiar, comparado con el 39% y 10% en el grupo de pacientes >10 años de edad (p:0.048 y p:0.003). Al caracterizar el fenotipo clínico en el grupo de inicio temprano, hallamos en aquellos con lupus familiar una frecuencia significativamente mayor de fiebre (75% vs 24% p:0.024) y plaquetopenia (43% vs 14% p:0.029), sin diferencias en la fase evolutiva de la enfermedad. Ningún paciente con antecedentes de lupus familiar falleció (0 vs 11%).

**CONCLUSIONES:** En nuestra cohorte de 254 pacientes con LES, el grupo de niños con presentación temprana tuvo un fenotipo clínico más severo: debut abrupto de la enfermedad, con mayor compromiso hematológico y complicaciones (infecciones, ingreso a UTI y SAM). Mayor prevalencia de antecedentes de AI y lupus familiar (21%), comparado con los pacientes juveniles. Presentar un inicio temprano de la enfermedad y al menos 1 familiar con LES, se asoció con un fenotipo caracterizado por fiebre y plaquetopenia. En pacientes con LES de presentación temprana, con enfermedad severa y carga genética familiar, es importante determinar el perfil genético y la expresión de citoquinas para conocer su implicancia en el desarrollo de las manifestaciones clínicas. Esto nos permitirá identificar subgrupos de niños que se benefician con un tratamiento dirigido y personalizado.

## A PROPÓSITO DE UN CASO ¿LUPUS MONOGÉNICO PEDIÁTRICO O ERROR INNATO DE LA INMUNIDAD?

María MARTÍN<sup>1</sup>, E. Frias<sup>1</sup>, B. Pereira<sup>1</sup>, M. Antolin<sup>1</sup>, V. González<sup>1</sup>, A. Minetti<sup>1</sup>, J. Orellan<sup>1</sup>, V. Skrie<sup>1</sup>, L. Del Pino<sup>1</sup>, D. Velázquez<sup>1</sup>, V. Pedano<sup>2</sup>, T. Bevan<sup>2</sup>, M. Rama<sup>1</sup>, Daniela Vidal<sup>1</sup>

<sup>1</sup>HOSPITAL DE NIÑOS DE LA SANTÍSIMA TRINIDAD, <sup>2</sup>HOSPITAL SAN ROQUE

**INTRODUCCIÓN:** El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, sistémica, caracterizada por un amplio espectro de manifestaciones clínicas y por la producción de autoanticuerpos, como anticuerpos anti nucleocitoplasmáticos (ANA), cuya especificidad suele ser: anticuerpos anti-doble cadena de DNA (a-DNAs), antígenos extraíbles del núcleo (Sm, RNP, Ro y La), histonas y anti C1q, entre otros. Dentro de este, solo el 20% de los pacientes debuta en la edad pediátrica (LESp). En niños menores a 5 años, se identifica el LESp muy precoz, el cual se asocia con mayor compromiso renal, del sistema nervioso central (SNC), manifestaciones cutáneas, mayor actividad de la enfermedad, peor curso y peor pronóstico que en los pacientes con LES poligénico. En aquellos niños con LESp muy precoz, con patología severa, consanguinidad parental e historia familiar de enfermedad autoinmune se debe sospechar de un lupus monogénico (LM). Más de 30 genes han sido descritos hasta el momento como causa de LM. Sin embargo, la presencia de autoinmunidad no solo es propia de enfermedades autoinmunes, sino que además pueden presentarse en alteraciones del sistema inmune más complejas como en los errores innatos de la inmunidad (EII), grupo heterogéneo de patologías monogénicas. Dentro de este grupo, se describen entidades en las cuales la autoinmunidad es la principal manifestación clínica, como en los desórdenes autoinflamatorios o en las enfermedades de disregulación inmunológica. En casos de LESp severo es necesario buscar el EII subyacente.

**OBJETIVOS:** Describir un caso clínico de lupus pediátrico infrecuente en la práctica clínica destacando el aporte del laboratorio y el abordaje interdisciplinario.

**CASO:** Varón de 3 años de edad, consanguinidad parental, evaluado al año de edad por urticaria aguda y eccema leve en rostro, con diagnóstico (Dx) de alergia a la lactosa. Primera internación junio de 2022: Dx de *status* convulsivo refractario a anticonvulsivantes e infección por virus coxsackie. Por alteraciones bioquímicas se diagnóstica síndrome de activación macrófaga, iniciando pulsos de corticoides con metilprednisolona 30 mg/kg/dosis. Alta hospitalaria con corticoterapia de mantenimiento. Segunda internación julio de 2022: *status* convulsivo febril, TAC de cerebro muestra atrofia cerebral, aumento de profundidad de los surcos, ventrículos laterales amplios. Sospecha diagnóstica de lupus inducida por fármacos por

eritema malar persistente, leucopenia, anemia, laquetopenia, transaminasas elevadas, función renal alterada, hipocomplementemia (C3 24 mg/dL y C4 2 mg/dL), Coombs Directa ++ y compromiso neurológico. Inicia pulso de metilprednisolona a 20 mg/kg. Resultados del laboratorio inmunológico: inmunoglobulina G: 3.314 mg/dL; Acs. a- nucleocitoplasmáticos: Positivo 1/320, patrón nuclear homogéneo/granular 1/320 y un patrón citoplasmático granular 1/80 (por inmunofluorescencia indirecta -IFI-en Hep-2000); Acs. a-DNAs: Positivo 1/200 (método: IFI sobre *Crithidia lucillae*); Acs. anti antígenos extraíbles del núcleo: Ro60 kDa: positivo-Ro52 kDa: negativo- La: positivo- antígeno Sm: Positivo- ribonucleoproteína nucleolar: Positivo- Ag. DNA-Topoisomerasa I Scl70: Negativo- Histidil-tRNA sintetasa Jo1: Negativo- Antígeno Ribosomal RNP Positivo- Ac. a-Histonas: Positivo; Ac. a- DNAs Positivo; Ac. a- Nucleosoma: positivo (Método Inmunoensayo lineal); Acs. a-C1Q: >100.0 U/mL; Acs. a-LC1: Positivo. Con sospecha diagnóstica de LM, se realiza infusión con ciclofosfamida + MESNA. La complejidad del caso llevó al abordaje interdisciplinario de los servicios de Reumatología, Inmunología, Gastroenterología y Clínica Pediátrica con el fin de determinar pendientes: RMN con angioresonancia, estudio de función linfocitaria, estudio genético y evacuar dudas sobre diagnóstico (LM vs. EII) y tratamiento. El paciente se encuentra cursando internación en sala común.

**CONCLUSIONES:** Este paciente representa un desafío dx debido a la variedad de manifestaciones clínicas y de los hallazgos de laboratorios en el contexto de un LESp de inicio muy precoz. Se destaca el enfoque multidisciplinario involucrando reumatólogos, inmunólogos, dermatólogos, gastroenterólogos y neurólogos, con los resultados del laboratorio como un pilar fundamental en las conductas a seguir. El diagnóstico definitivo, en base a las alteraciones genéticas a encontrar, es necesario no solo para instaurar un tratamiento apropiado, sino también para el consejo genético.

---

## FE DE ERRATAS

En Vol. 32 N° 4 Suplemento 54° Congreso Argentino de Reumatología, en el trabajo N° 0147 "PREDICTORES DE RIESGO DE RECAÍDA EN POLIMIALGIA REUMÁTICA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO EN 185 PACIENTES" involuntariamente se omitió mencionar como autor al Dr. Juan Pablo Vinicki.

0147

---

## PREDICTORES DE RIESGO DE RECAÍDA EN POLIMIALGIA REUMÁTICA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO EN 185 PACIENTES

José Luis VELASCO ZAMORA<sup>1</sup>, Oscar Eduardo GUT<sup>2</sup>, María Del Rosario MALIANDI<sup>3</sup>, Javier Alberto CAVALLASCA<sup>4</sup>, Miguel Alex LINAREZ<sup>5</sup>, María Alejandra CUSA<sup>6</sup>, Julio A. GOT<sup>7</sup>, María Andrea SPINETTO<sup>2</sup>, Adrián Jorge ESTEVEZ<sup>8</sup>, Alejandro BRIGANTE<sup>9</sup>, Ana Carolina CURTI<sup>2</sup>, Ana Carolina COSTI<sup>10</sup>, Juan Pablo VINICKI<sup>11</sup>

<sup>1</sup>INSTITUTO DE INVESTIGACIONES CLÍNICAS DE QUILMES, <sup>2</sup>CENTRO MÉDICO PRIVADO, <sup>3</sup>UNIDAD DE REUMATOLOGÍA, SANATORIO GARAY, <sup>4</sup>SECCIÓN REUMATOLOGÍA, HOSPITAL JOSÉ BERNARDO ITURRASPE, <sup>5</sup>OSPM, <sup>6</sup>MEDICINA REUMATOLÓGICA, CENTRO MÉDICO PRIVADO, <sup>7</sup>UNIDAD DE REUMATOLOGÍA, INSTITUTO MÉDICO HUMANITAS, <sup>8</sup>UNIDAD DE INMUNOREUMATOLOGÍA, HOSPITAL EL CRUCE, <sup>9</sup>SECCIÓN REUMATOLOGÍA, SANATORIO GÜEMES, <sup>10</sup>SERVICIO DE REUMATOLOGÍA, HIGA SAN MARTÍN DE LA PLATA, <sup>11</sup>UNIDAD DE REUMATOLOGÍA, HOSPITAL DE QUILMES

**OBJETIVOS:** Identificar predictores de riesgo de recaída en pacientes con PMR tratados con GC.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo multicéntrico en Argentina. Revisamos las historias clínicas de los pacientes con PMR diagnosticados entre 2006 y 2021. El diagnóstico de PMR se basó en los criterios de Chuang. Se excluyeron pacientes con menos de 1 mes de seguimiento. Se registraron datos demográficos, cuadro clínico (compromiso de cintura escapular, pelviana o ambas, artritis, arteritis), laboratorio (hemoglobina, eritrosedimentación [ESR], proteína C reactiva [PCR], cociente neutrófilo/linfocito [NLR], cociente plaqueta/linfocito [PLR], cociente monocito/linfocito [MLR]) al momento del diagnóstico y el tratamiento inicial con glucocorticoides (GC). Se consideró dosis alta de GC a meprednisona >=20 mg por día, prednisona >=16 mg por día o deflazacort >=18 mg por día. La recaída se definió como la reaparición de signos y síntomas asociados, con o sin niveles elevados de ESR o PCR en pacientes que necesitaron aumento en la dosis o re-inicio de GC. Se compararon grupos que presentaron recaída versus lo que no mediante análisis proporcional de Cox. Se informan Hazard Ratio (HR) con intervalos de confianza (IC) para el 95%. Este estudio fue aprobado por el comité de ética de cada centro participante.

**Resultados:** Se incluyeron 185 pacientes (69,19% sexo femenino, edad media 71,17±9,52 años). El 57,84% tenía antecedente de hipertensión arterial (HTA) y el 38,38% de dislipemia (DLP). El cuadro clínico predominante fue el compromiso de cintura escapular y pelviana (76,76%) y la artritis estaba presente en el 21,08%. El 67,03% recibió meprednisona y el 31,89% recibió dosis altas de GC como tratamiento inicial. La mediana del tiempo de seguimiento fue de 17 meses (rango 1,5 a 166). La incidencia de recaídas fue de 1,2 por cien personas/mes. La mediana del tiempo a la recaída fue de 70,5 meses (percentilo 25= 14 meses). No se encontró asociación entre el riesgo de recaídas con la edad, sexo, antecedentes de HTA, diabetes o tabaquismo, cuadro clínico, PCR, ESR, NLR, MLR y PLR. Se encontró asociación significativa con el uso de dosis altas de GC (HR=2.44, IC95%=1.46 a 4.06; p=0,001), uso de meprednisona (HR=2.91, IC95%=1.54 a 5.47; p=0,001) y antecedente de dislipemia (HR=0.51, IC95%= 0,30 a 0,89, p=0,018).

**CONCLUSIONES:** Se observó una tasa de recaídas inferior a lo reportado en la literatura. El riesgo de recaída fue mayor en personas tratadas con dosis altas de GC y con el uso de meprednisona. En pacientes con antecedente de dislipemia el riesgo de recaída fue menor.