

Pediatría

0127

EL LABORATORIO DE AUTOINMUNIDAD EN EL SÍNDROME DE SUPERPOSICIÓN

Lucía CASTELLANO, Maximiliano Ezequiel FRÍAS, Mónica ANTOLÍN, Verónica GONZÁLEZ, María Elena RAMA, Daniela VIDAL, Agustina GEYMONAT, María Luz MARTÍN

HOSPITAL DE NIÑOS LA SANTÍSIMA TRINIDAD DE CÓRDOBA

Presentación del Caso: Varón de 11 años. APP: 2020 PTI con respuesta al tratamiento con gammaglobulina. Consultó en noviembre de 2023 por disfagia, decaimiento y descenso de peso con 1 mes de evolución y fiebre de 72 h, por lo que se decidió internación para su estudio. Se sospechaba de dermatomiositis juvenil (DMJ) ya que presentaba signo de Gottron en manos, rodillas y tobillos, *rash* en heliotropo, signo del manto, gingivitis y aftas. Además, debilidad muscular proximal, distal y axial. En el laboratorio (11/23) se encontraron hallazgos compatibles con lupus eritematoso sistémico (LES) y enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC), por lo que junto con la clínica se arribó al diagnóstico de síndrome de superposición (SS). Se indicó tratamiento con corticoides, hidroxicloroquina y gammaglobulina. Laboratorio: 10/23: PT: 10,14 g/dl, Alb: 3,6 g/dl, Acs a-TTg IgA por ELISA: -. 11/23: Hb: 8,9 g/dl, GB: 2180/ul, Plq: 93.000/ul, VSG: 140 mm/h, IgG: 6486 mg/dl, C3: 42 mg/dl, C4: 8 mg/dl, índice P/C: 1,9, GOT: 247 U/l, CK: 1921 U/l. ANA: Patrón nuclear granular grueso >1/640 (AC-5), nuclear homogéneo 1/320 (AC-1) y citoplasmático granular fino denso 1/80 (AC-19). Acs a-DNAc: -; a-RNP: +; a-RNP/Sm: +; a-Rib P: +; a-U1-RNP: +. Acs a-Nucleosomas: >200 U/ml. Panel miositis (Anti Jo-1, PL-7, PL-12, Mi-2, Ku, Pm-Sc1): -. Panel miositis ampliado (Anti NXP2, TIFg, MDA5, SAE1, Ej, Oj, cN-1A, Ha, Ks, Zo): pendiente. Estudios complementarios: biopsia renal: glomerulonefritis clase IV. RMN de miembro inferior: miositis.

Discusión: Se presenta un caso de SS debido a la coexistencia de 2 o más enfermedades autoinmunes (EA) que cumplen con los criterios de clasificación para DMJ, LES y EMTC. Se trata de un síndrome infrecuente en pediatría, que a su vez tiene mayor prevalencia en mujeres en edad puberal, destacando la importancia de su reporte. Se debe estar alerta a aquellos hallazgos iniciales que puedan orientar a una EA, como en este caso fueron: PTI, hiperproteinemia y disfagia, previos a la última consulta. Esto permite solicitar estudios de laboratorio de autoinmunidad más específicos, como test de *screening* y test de reflejos.

Comentarios Finales: El laboratorio de autoinmunidad cumple un rol fundamental porque la clínica es compartida entre las EA, por lo tanto, la posibilidad de determinar Acs específicos y asociados a las mismas facilitan el diagnóstico clínico y permiten un tratamiento precoz e individualizado.

0138

COMPROMISO OCULAR (CONJUNTIVITIS/ESCLERITIS) COMO FORMA DE PRESENTACIÓN EN LA ER-IgG4 EN EDAD PEDIÁTRICA

Luisina Victoria ZUNINO, Romina CALVO, Alberto ORTIZ, Sergio PAIRA

HOSPITAL DR. JOSÉ MARÍA CULLEN

Presentación del Caso: Niña de 12 años con compromiso ocular en enfermedad relacionada a IgG4 (EOR-IgG4) con retraso diagnóstico de 4 años. Presentó conjuntivitis, escleritis, ptosis, edema y dolor ocular unilateral, sin compromiso extraoftálmico asociado; IgG4 y relación IgG4/IgG sérica aumentadas, afectación del vientre central del músculo recto interno izquierdo y compromiso del párpado en imágenes. La muestra de anatomía patológica evidenció un infiltrado linfoplasmocitario, con inmunohistoquímica compatible con ER-IgG4.

Discusión: La frecuencia de EOR-IgG4 en los adultos se estima entre 17%-23%, sin estar en clara esta frecuencia en niños. En adultos es más común en hombres, con mayor afectación de las glándulas lagrimales, compromiso bilateral en un 60% y compromiso extraoftálmico entre un 70%-80%. Un 30-70% presenta elevación sérica de IgG4, con infrecuente hallazgo de flebitis obliterativa y fibrosis estoriforme. Este grupo presenta una alta frecuencia de recaídas. La ER-IgG4 pediátrica tiene una forma de presentación diferente a la población adulta. Se da más comúnmente en mujeres, existe mayor frecuencia de manifestaciones oftalmológicas, con afectación de músculos extraoculares y tejidos blandos orbitarios, usualmente unilateral, e infrecuente compromiso de glándulas lagrimales. El compromiso extraocular suele ser raro. Histopatológicamente presentan infiltrado linfoplasmocitario y fibrosis, e infrecuentemente flebitis obliterativa y fibrosis estoriforme. La IgG4 sérica se encuentra elevada en un 38,5% de los casos aproximadamente.

Comentarios Finales: Es importante que los oftalmólogos y pediatras tengan en cuenta esta entidad y conozcan sus distintas formas de presentación.

0183

OSIFICACIÓN HETEROTÓPICA, DISTINTAS FORMAS DE PRESENTACIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: REPORTE DE CASOS

Valeria GONZÁLEZ OSLER, Vanesa CERVETTO, Jimena GÓMEZ SOSA, María MARCANTONI, Rocio HERNÁNDEZ, María Emilia LACAPRA, Isabel BRUSCO

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

Presentación del Caso: La osificación heterotópica (OH) es el desarrollo del hueso ectópico en regiones del tejido blando. Es infrecuente y afecta la calidad de vida. Puede ser traumática o por desregulación de la señalización osteogénica. En estas últimas se incluyen la fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) y la heteroplasia ósea progresiva (HOP). Los procedimientos invasivos y traumatismos pueden reactivar lesiones. Se describen 6 pacientes (pac) con OH, 2 de etiología traumática y 4 genética. Predominó el sexo masculino (83,3%), con una edad promedio al inicio de la enfermedad de 3,2 años. En todos los casos la manifestación inicial fue una tumoración duroelástica con limitación funcional asociada. La distribución fue: 2 a nivel torácico, 2 a nivel de miembros y 2 tanto en tórax como en miembros. Una paciente con OH traumática a su vez presentó edema y eritema local. 3/5 pac tenían otros hallazgos: uno escoliosis, otro *hallux* pequeños y el 3º malformación de *hallux*, cifoesceliosis dorsolumbar severa y agenesia renal izquierda. Los 4 pac con forma progresiva presentaron múltiples OH. En los pac con OH traumática se confirmó el diagnóstico mediante biopsia, en los pac con FOP con biopsia y hallazgos clínicos, y en los pac con HOP con estudio genómico. La mediana de la demora al diagnóstico fue de 2

meses (RIC 2-12). Todos los pac recibieron tratamiento conservador y una pac recibió pamidronato (ver en poster las características de los pacientes).
Discusión: Si bien la OH es poco frecuente y las formas progresivas tienen una prevalencia aún menor, en nuestra serie encontramos 6 pac con OH y de ellos, 4 con una forma progresiva, 2 en tronco (FOP) y 2 en miembros (HOP). Coincidente con la bibliografía, la manifestación inicial fue una tumorescencia que progresó en tamaño y número en FOP y HOP, y se mantuvo única en OH traumática. Se arribó al diagnóstico mediante clínica y biopsia en los pac con FOP, ya que la forma clásica suele asociarse con malformaciones típicas, y se confirmó en los pac con HOP con estudio genómico.
Comentarios Finales: La OH es una condición infrecuente que afecta significativamente la calidad de vida. Sin embargo, nuestra serie de casos representa una cohorte considerable de pacientes. Es importante conocer las distintas formas de presentación para diagnosticarla en forma precoz y evitar intervenciones invasivas que podrían generar mayor daño.

0237

ABORDAJE DE LA MICROBIOTA COMO TRATAMIENTO DE SÍNDROME PFAPA

Verónica CAMPANELLI, María de los Ángeles COCUCCI, Vanesa CRUZAT, Patricia Julia MOLINA, María Andrea SPINETTO

CONSULTORIO PRIVADO

Presentación del Caso: Varón con antecedentes de APLV (dolor abdominal, heces sanguinolientas, anticuerpos negativos, alta gastroenterológica al año) y TEA (terapias multidisciplinarias), inició a los 3 años con episodios autolimitados de fiebre de hasta 40,5°C persistente de 96 h de duración asociado a astenia y faringitis ocasional. No presentaba rash ni artritis, adenopatías, diarrea o tos. No tenía historia de asma o infecciones a repetición. Se descartó patología infectológica, inmunodeficiencia, enfermedad celíaca (radiografía de tórax, cultivos de sangre orina materia fecal, hisopado de fauces, PPD, serologías, dosaje complemento e inmunoglobulinas negativo/normal). Como datos positivos presentó RFA elevados durante fiebre, anemia de trastornos crónicos leve, y reacción positiva débil para huevo y lactoalbúmina. Una dieta libre de huevo y leche por 3 meses no modificó las crisis febriles. Al año de inicio de las crisis febriles, con sospecha de PFAPA, se indicó prueba terapéutica con 0,5 mg/kg de prednisona con desaparición de la fiebre. A pesar de responder a los esteroides, el intervalo intercrisis no se modificó. En forma paralela se realizaron perfil metabólico en sangre y orina, y pruebas de permeabilidad alimentaria evidenciando severa disbiosis con sobrecrecimiento de *Candida* y *Chlostridium spp.* Se indicó tratamiento con nistatina y metronidazol, asociado a dieta inmunomoduladora y probióticos. Las crisis febriles remitieron y permanece asintomático a 3 años de seguimiento.

Discusión: Se conoce el rol de la microbiota en los desórdenes inmunológicos. Presentamos un caso de síndrome PFAPA con remisión sostenida con intervención biomédica y tratamiento de disbiosis.

Comentarios Finales: El manejo de la disbiosis y la dieta inmunomoduladora deberían considerarse como terapias adyuvantes de enfermedades autoinflamatorias pudiendo disminuir los requerimientos de inmunosupresión.

0246

EVALUACIÓN DE LA RESPUESTA ARTICULAR A LA INYECCIÓN CON CORTICOIDES INTRAARTICULARES EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Clara MARINONI, Agustina SHARRUF, María Laura BARZOLA, Silvia Mónica MEIORIN

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: La inyección de corticoides intrarticulares (CIA) es un método eficaz para controlar la inflamación articular y alcanzar la remisión, sin desarrollar eventos adversos significativos en todas las formas de artritis idiopática juvenil (AIJ), especialmente en el subtipo oligo. La evidencia respecto de la duración de la remisión bajo este procedimiento en niños con AIJ es escasa.

Objetivo: Analizar la respuesta clínica al tratamiento con CIA en pacientes con AIJ al primer procedimiento; identificar los factores asociados a la duración de la inactividad articular a 6 meses.

Métodos: Estudio retrospectivo de revisión historias clínicas de pacientes con AIJ que recibieron CIA (acetónido de triamcinolona a dosis óptima según articulación), período 2000-2023. Se determinaron variables demográficas, clínicas (JADAS-71, CHAQ), terapéuticas al basal, meses 1 y 6 pos-procedimiento; tasa y duración de remisión articular, y complicaciones asociadas. Estadística descriptiva, chi-cuadrado T-test.

Resultados: Se incluyeron 147 pacientes, 99 mujeres (67,3%), edad Dx X 7,2 (±4,6) años y tiempo X seguimiento 7,2 (±4,7) años, subtipo prevalente oligo persistente 49,6% (n=73, 24 monoartritis). Se infiltraron 387 articulaciones, 94 procedimientos fueron múltiples (63,9%). A la primera inyección, las articulaciones más frecuentemente tratadas fueron: 129 rodillas (87,7%), 21 tobillos (14,3%) y 10 carpos (6,8%), tpo. X evolución enfermedad 2,1 meses, evaluación clinimétrica: JADAS-71 X 10,5 (±8,0) y CHAQ 0,5 (±0,4). Medicación concomitante (n pacientes, %): 114 metotrexato (77,5), 69 prednisona (46,9), 54 AINEs (36,7) y 11 agentes biológicos (7,5). Tasas de inactividad articular posprocedimiento: 92,5% (n=136 pacientes) y 74,1% a 1 y 6 meses, respectivamente. Tratamiento mediano duración remisión de la articulación inyectada 0,73 años (RIC 0.4-2.2). Categoría oligo persistente se asoció significativamente con enfermedad inactiva articular al sexto mes (p,03). Durante el curso de la enfermedad, 94 pacientes (63,9%) recibieron CIA en forma repetida, mediana 2 (RIC 1-3). Cuatro niños (2,7%) desarrollaron hipopigmentación cutánea.

Conclusión: En nuestra cohorte de pacientes con AIJ se infiltraron 387 articulaciones (rodillas y tobillos prevalentes) múltiples en 63,9%. Tiempo mediano de duración remisión en articulación inyectada: 0,73 años. La categoría oligo persistente se asoció con inactividad a 6 meses (p,03).

0248

TRATAMIENTO CON RITUXIMAB EN ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO DE BUENOS AIRES ¿CUÁNDO, POR QUÉ Y PARA QUIÉN? EXPERIENCIA DE 20 AÑOS

Rocío HERNÁNDEZ, Valeria GONZÁLEZ OSLER, María Emilia LACAPRA, Vanesa CERVETTO, María Jimena GOMES SOSA, María MARCANTONI, Isabel BRUSCO

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

Introducción: El rituximab (RTX) es un anticuerpo monoclonal quimérico dirigido al antígeno CD20 de las células B, aprobado en 1997 por la FDA para el linfoma no Hodgkin, en 2006 para la AR y en 2011 para las vasculitis sistémicas ANCA asociadas. Además, su uso fuera de prospecto en LES contribuyó significativamente a su creciente utilización.

Objetivo: Describir los motivos de indicación de RTX en pacientes pediátricos con enfermedad reumatológica; describir la respuesta terapéutica y los efectos adversos del fármaco.

Métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo de pacientes (pac) pediátricos con enfermedad reumatológica que recibieron RTX entre 2004 y 2024. Se valoró el grado de actividad de la enfermedad y la respuesta terapéutica mediante herramientas de clinimetría estandarizadas acordes a cada enfermedad y parámetros de laboratorio previos y posteriores al RTX. La enfermedad inactiva y la remisión clínica se determinaron utilizando criterios validados.

Resultados: Se incluyeron 34 pac con una edad media a la primera consulta de 10,9 años (DE 4,0) con un tiempo medio de seguimiento de 5,7 años (DE 2,9). El 73,5% fue de sexo femenino. La enfermedad reumática de base, el motivo de indicación de RTX y el compromiso principal a tratar se presentan en las Tablas. El 85,3% recibió tratamiento inmunosupresor previo (MTX 32,5%, ciclofosfamida 23,5%, combinación de 2 drogas 23,5% y otros 20,5%), y el 100% GC. Concomitantemente el 97,1% recibió otro inmunosupresor, siendo la más frecuente ciclofosfamida (41,2%). Al momento de la última consulta, el 44% presentaba enfermedad inactiva y la dosis media de GC se redujo de 0,77 a 0,2 mg/kg/día y 5 pac lograron suspenderlo. 12 pac presentaron efectos adversos, 5 leves, 2 moderados y 5 graves; 4 de ellos debieron suspender el fármaco. El evento más frecuente fue reacción alérgica (6 pac), seguido de hipotensión arterial (4 pac) e infección (2 pac: TBC y neumonía por neumococo). Ningún paciente falleció.

Conclusión: Los resultados de nuestro estudio sugieren que RTX puede ser efectivo para reducir la actividad de la enfermedad y la necesidad de corticoides en pacientes con enfermedades reumáticas pediátricas, aunque el perfil de seguridad debe ser monitoreado cuidadosamente por la posibilidad de efectos adversos graves.

Enfermedad Reumática de base	N° de pacientes	Porcentaje
LESJ	13	38.2
DMJ	7	20.6
Vasculitis	5	14.7
Esclerodermia sistémica	3	8.8
EMTC	4	11.8
Sd Sjogren	1	2.9
AJ	1	2.9

Tabla 1

Motivo de indicación	N° de pacientes	Porcentaje
Fallo al tratamiento previo	4	11.8
Severidad de la enfermedad	11	32.4
Falta de acceso a otras medicaciones	1	2.9
Falla a tratamiento y severidad	16	47.1
Falla a tratamiento y falta de acceso a otras medicaciones	2	5.9

Tabla 2

Principal compromiso a tratar	N° de pacientes	Porcentaje
Glomerulonefritis	9	26.5
Cutáneo	4	11.8
Neumonía intersticial	3	8.8
Artritis	1	2.9
Citopenias	3	8.8
Glomerulonefritis y hemorragia alveolar	1	2.9
Vasculitis	2	5.9
Miositis	5	14.7
Miositis y cutáneo	2	5.9
Pancreatitis	1	2.9
3 o más órganos	3	8.8

Tabla 3

0254

EFFECTIVIDAD DEL RITUXIMAB EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL, UNA COHORTE DE LA VIDA REAL

María Emilia PUENTES, Luciana VASCONCELLOS, Franco GARCÍA, Juan Pablo PORTIGLIATTI, Janet MANRIQUE, Luciana LANCIONI, María Gisell VILLARREAL, María Martha KATSICAS

HOSPITAL DE PEDIATRÍA PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN

Introducción: El rituximab (RTX) es un anticuerpo monoclonal quimérico dirigido hacia el CD20 de los linfocitos B maduros. Si bien se utiliza como tratamiento para el lupus eritematoso sistémico Juvenil (LESJ), la evidencia de su efectividad es escasa.

Objetivo: Evaluar la efectividad del tratamiento con RTX en una cohorte de pacientes con LESJ y describir los eventos adversos (EEAA).

Métodos: Estudio retrospectivo con recolección de datos en forma prospectiva. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de LESJ según criterios SLICC 2012/EULAR 2019 que recibieron esquema terapéutico completo con RTX entre enero de 2014 y enero de 2024 con seguimiento posterior de al menos 6 meses. Se analizaron variables demográficas, clínicas, de laboratorio y el índice de actividad de enfermedad de LES (SLEDAI). El análisis se realizó en 3 tiempos: T0 (basal), T1 (6±2 meses) y T2 (12±2 meses). La efectividad se evaluó con SLEDAI teniendo en cuenta dos sets de respuestas. El primero los clasifica en enfermedad inactiva (SLEDAI 0), actividad mínima (SLEDAI ≤5), moderada (SLEDAI e/ 6-10), grave (SLEDAI e/ 11-19) y severa (SLEDAI ≥20). El segundo define respuesta completa a SLEDAI=0, parcial a SLEDAI menor al inicial, estable al mantener el SLEDAI y sin respuesta a un SLEDAI mayor al inicial. Se describieron EEAA periinfusionales y que hayan sucedido entre las infusiones. Análisis: estadística descriptiva, T student, Mac Nemar y varianza.

Resultados: De 153 pacientes, 40 recibieron RTX. 25 cumplían criterios de inclusión. Los impactos más frecuentes fueron: hematológico, constitucional, mucocutáneo, musculoesquelético y renal. El 88% presentaba en T0 actividad moderada, grave o severa. En T1 ningún paciente presentaba enfermedad grave o severa, con respuesta parcial o completa en el 88% de los casos. En T2 el 100% presentaba actividad mínima o inactividad, evidenciado en todos los casos una respuesta parcial o completa. Se reportaron EEAA en 15 de los 40 pacientes. Dos presentaron anafilaxia posterior a completar el tratamiento, 13 debieron suspenderlo y no ingresaron al estudio. De ellos, 8 cursaron shock anafiláctico y 5 infecciones (ver en poster las características demográficas y los resultados).

Conclusión: En nuestro trabajo el RTX demostró ser efectivo, obteniendo una respuesta parcial o completa en el 100% de los casos. Se requieren estudios a largo plazo que evalúen la persistencia de la respuesta.

0257

CALIDAD DE VIDA EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL: ESTUDIO TRANSVERSAL EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Luciana LANCIONI, María Giselle VILLARREAL, Janet MANRIQUE, Luciana VASCONCELLOS, María Emilia PUENTES, Juan Pablo PORTIGLIATTI, María Martha KATSICAS

HOSPITAL DE PEDIATRÍA PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN

Introducción: El lupus eritematoso sistémico juvenil (LESj) es una enfermedad multisistémica con alta morbimortalidad que afecta la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS). A la fecha, en Argentina, no se han publicado datos sobre la CVRS en cohortes de LESj.

Objetivo: Evaluar la CVRS de pacientes con LESj; analizar los impactos, la actividad de la enfermedad y su asociación con la CVRS; correlacionar la percepción de la CVRS entre pacientes y cuidadores.

Métodos: Estudio transversal que incluyó pacientes con diagnóstico de LESj según criterios EULAR 2019/SLICC 2012, que asistieron a controles y completaron, junto con sus cuidadores, un cuestionario de CVRS validado en pediatría (*Pediatric Quality of Life Inventory*, PEDsQL). Se evaluó la calidad de vida global y cada uno de sus dominios en forma independiente. Se analizaron variables demográficas, clínicas, bioquímicas, impactos en órganos, SLEDAI y tratamientos. Se definió como LESj grave un SLEDAI >10 al momento del diagnóstico. El análisis estadístico incluyó estadística descriptiva, prueba de Wilcoxon-Mann Whitney y coeficiente de correlación de Spearman.

Resultados: De 153 pacientes, 46 cumplieron criterios de inclusión. La edad media al diagnóstico fue 12 años (7,3-15,8), y al momento de completar el PEDsQL 13,9 (8,4-18,3); 32 (70%) presentaron LESj grave, con impactos renal, articular, mucocutáneo y hematológico. La CVRS global fue del 70% (41-100) para la evaluación de los pacientes y del 72% (45-98) para los cuidadores. La CVRS no evidenció diferencias significativas relacionadas con la actividad de la enfermedad, impactos de órganos o tratamientos recibidos. El análisis de la CVRS también se efectuó separando la cohorte en dos grupos (<1 año de enfermedad y >1 año), y se evidenció una CVRS global del 62% vs. 74% ($p=0,0133$). La correlación del PEDsQL entre pacientes y padres fue del 52% ($p<0,00004$) (ver en poster las características de los pacientes).

Conclusión: El trabajo demuestra que la CVRS tuvo mayor impacto cuando se consultó a los pacientes durante el primer año de enfermedad, sin embargo no se asoció a actividad/severidad de la misma. Probablemente existan factores no inherentes al LESj que impacten en la CVRS. Se necesitan datos de cohortes más amplias y multicéntricas, considerando variables como nivel educacional, socioeconómico, áreas geográficas y políticas sanitarias.

0274

ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD Y DISCAPACIDAD EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL UN AÑO DESPUÉS DE LA PRESENTACIÓN A REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA. DATOS DEL PRIMER REGISTRO ARGENTINO DE AIJ

Judith GIUPPONI¹, Daniela VIDAL², Lorena GUERINI³, Romina LARROULET⁴, Susana GALINDO⁵, Javier Maximiliano FARFAN⁶, Lorena FRANCO⁷, Iris VILCA⁷, María Victoria ARISPE⁸, María Beatriz MARCANTONI⁹, Verónica OCHOA Y GÓMEZ¹⁰, Vanesa DEVES¹¹, Martín ZUNINO¹², María Elena RAMA¹³, Ingrid PINTOS¹⁴, Carolina TORRE WALSH¹⁴, Gabriela YESURON¹⁵, Graciela ESPADA³

¹HOSPITAL DE NIÑOS DE SANTA FE DR. ORLANDO ALASSIA, ²HOSPITAL DE NIÑOS LA SANTÍSIMA TRINIDAD DE CÓRDOBA, ³HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ, ⁴HOSPITAL DE NIÑOS SOR MARIA LUDOVICA DE LA PLATA, ⁵HOSPITAL DE NIÑOS JESÚS DE TUCUMÁN, ⁶HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA, ⁷HOSPITAL INFANTIL MUNICIPAL DE CÓRDOBA, ⁸HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE, ⁹CONSULTORIO PRIVADO, ¹⁰HOSPITAL ZONA NORTE ROSARIO, ¹¹HOSPITAL DE TIGRE, ¹²HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES, ¹³CONSULTORIO PRIVADO, ¹⁴HOSPITAL ZONAL RAMÓN CARRILLO BARILOCHE, ¹⁵HOSPITAL DE SAN JUAN

Introducción: La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una entidad heterogénea tanto en su expresión clínica como en su evolución. Uno de los datos más llamativos que arrojó nuestro primer registro AIJ (2023) fue el alto grado de discapacidad que presentaban los pacientes al llegar por primera vez a la visita con el reumatólogo pediatra, con una mediana CHAQ 0,875 (0,50-1,38).

Objetivo: Describir el grado de discapacidad al inicio y su evolución al año de tratamiento; identificar predictores de discapacidad al año de evolución de la enfermedad.

Métodos: Se incluyeron pacientes con AIJ (ILAR 01) < de 16 años seguidos durante el primer año por el reumatólogo pediatra pertenecientes al 1º registro argentino de AIJ (2023) con 17 centros, de 19 provincias (11 hospitales públicos y 6 centros privados). Se analizaron datos demográficos, clínicos-evolutivos, de laboratorio, terapéuticos y clinimétricos: actividad JADAS score (Consolero 09) y discapacidad -CHAQ (Singh 94) al inicio, 6 meses y luego anualmente. Se describió la distribución del CHAQ en determinadas variables y luego un modelo de regresión logística para identificar predictores discapacidad. Se utilizó el *software* R.

Resultados: Se incluyeron 320 niños con AIJ; edad mediana al inicio 6,5 años (2,9-10,3), 65,5% niñas. Durante el primer año el 84,1% recibió AINE, el 19,4% corticoides IA, el 76,3% MTX y el 52,7% esteroides sistémicos. Quince pacientes recibieron biológicos de inicio (9/15 sistémicos). La mediana de CHAQ al inicio fue de 0,875 [0,50-1,38]. Un 45,3 % de los pacientes presentó un CHAQ $\geq 0,75$ al inicio; poliseropositivos (74,4%) - seronegativos (64,1%) y ERA (59,1%). Al año presentaron CHAQ con una mediana de 0,37 [0, 0-0,875]. Sin embargo, el 7,2% de los pacientes permaneció con CHAQ $\geq 0,75$ al inicio (poliseropositivos, negativos y sistémicos). La chance de tener CHAQ $\geq 0,75$ disminuyó en los pacientes oligo persistentes (RO=0,22, IC 95%:0,03-0,86, ref=oligo extendida) y en los pacientes con CHAQ basal <0,75 (RO=0,21, IC 95%:0,03-0,77, ref= CHAQ $\geq 0,75$).

Conclusión: Aunque el score de CHAQ mejoró en la mayoría de los niños, el score elevado de CHAQ al inicio permaneció como un predictor de pobre evolución final. Es fundamental tener estos datos en cuenta a la hora del abordaje terapéutico global de estos niños.

0299

ENFERMEDAD E INFECCIÓN LATENTE POR TUBERCULOSIS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

María Emilia LACAPRA, Vanesa CERVETTO, Jimena GÓMEZ SOSA, Isabel BRUSCO, María MARCANTONI, Valeria GONZÁLEZ OSLER, Rocio HERNÁNDEZ
HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

Introducción: La tuberculosis (TB) sigue siendo un problema de salud pública en Argentina con una incidencia creciente. Los pacientes (pac) con enfermedades reumáticas (ER) tienen mayor riesgo. Es crucial realizar vigilancia de infección latente (L) o enfermedad (E). Falta información sobre el impacto en ER.

Objetivo: Describir la población de pac con ER que presentaron TB (E o L); estimar prevalencia de TB en nuestra población y los factores asociados que aumentan el riesgo de TB.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, con datos de historias clínicas desde 6/2008 al 6/2024. Se incluyeron <18 años con ER con TB. Se excluyeron pac con quimioprofilaxis primaria para TB. Se valoraron datos demográficos, clínicos, comorbilidades, actividad, tratamientos de la enfermedad base (TEB) y métodos diagnósticos (Dx) de TB. Se estratificaron entre TB E y L, investigando asociaciones de riesgo. Se realizó estadística descriptiva. Medias con DS para variables (V) continuas y porcentajes para V categóricas. Para la comparación de datos categóricos se utilizó test de chi-cuadrado y test de Fisher, y para datos cuantitativos el test t de Student. SPSS 20.

Resultados: En nuestra cohorte 33/1904 (1,73%) presentaron TB. Cuando se analizó V. de riesgo entre TB E vs. L, se encontró que el TEB combinado (2 o más) incrementó el riesgo de TB E en 8,1 veces (OR 8,1; IC 95%:1,1-59,2; p=0,03). Los esteroides como variable independiente no aumentaron el riesgo significativamente (OR 3,6; IC 95% 0,62-20,4). La actividad de la enfermedad de base (OR 0,59; IC 95% 0,10-3,28) y las comorbilidades (OR 2,8; IC 95% 0,60-13,3) no se asociaron con un mayor riesgo de TB E. Por otro lado, los varones tuvieron 8 veces más riesgo de presentar TB E (OR 7,6; IC 95% 1,3-41,6; p=0,02), lo que podría estar vinculado a que la mayoría presentaba TEB combinado. La Rx de tórax patológica aumentaría 12 veces la probabilidad de detección de TB E (OR 12; IC 95%: 1,99-72,35; p=0,008), mientras la PPD positiva aumentaría 7,6 la probabilidad de detectar TB L (OR 7,6 IC 95% 1,38-41,6; p=0,019) (ver en poster las generalidades y los datos estratificados).

Conclusión: En nuestra cohorte, el TE B combinado aumentó significativamente el riesgo de TB E. La PPD ayuda a identificar la TB L, pero no sería suficiente para descartar la TB E. En pacientes de alto riesgo, se deben realizar estudios adicionales para un diagnóstico preciso.

0306

EXPERIENCIA CON EL USO DE BIOSIMILARES antiTNF EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Luz CARDOZO, Ayelén OJEDA SILVA, Agustina SHARRUF, María Laura BARZOLA, Silvia Mónica MEIORIN

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: El uso cada vez más amplio de biosimilares tiene el potencial de reducir sustancialmente el costo de la terapia biológica, sin afectar la eficacia y seguridad. Datos sobre uso de biosimilares son limitados, especialmente en pediatría.

Objetivo: Evaluar trayectorias de tratamiento con biosimilares antiTNF en niños con AIJ; analizar cambios en la actividad de la enfermedad secundarios a *switch*.

Métodos: Estudio retrospectivo observacional. Se incluyeron pacientes (ptes) AIJ no sistémica que recibieron ≥ 6 meses de terapia biosimilar antiTNF (inicio o *switch* de original). Se analizaron variables demográficas, secuencias terapéuticas (número y razón de *switch*), actividad trimestral hasta última consulta (JADAS-71) y eventos adversos. Se determinó acceso y cobertura de medicación. Estadística descriptiva.

Resultados: Se incluyeron 22 pacientes expuestos a biosimilares, 12 mujeres (54%), edad X Dx 8,5 \pm 4,4 años, edad X inicio biológico 13,3 \pm 3,2 años, y tpo. X seguimiento 7,3 \pm 3,8 años. Categorías AIJ prevalentes (n,%): Poli 7 (31,8) y ERA 6 (27,2). Adalimumab fue el biosimilar más utilizado (n=18, 81,8%). Distribución de cobertura médica (n,%): fondos nacionales 11 (50), obra social 7 (32) y prepaga 4 (18). Secuencias de tratamiento: 13 ptes (59%) comenzaron con biosimilar, pero 4 cambiaron a original (30,7%), mientras que 9 niños (41%) realizaron *switch* desde la droga de referencia. En total se registraron 19 eventos de *switch* (tpo mediano 0.9 años, RIC 0.5-1.8), siendo múltiples en 2 ptes. En todos los casos las razones del mismo fueron decisión del financiador, indistintamente de la cobertura médica. El tiempo de acceso al tratamiento varió según la cobertura, siendo más prolongado en el sistema público (X 4 meses, rango 3-18 meses). No se observó incremento de la actividad de enfermedad ni en la frecuencia de eventos adversos serios posterior a intercambios terapéuticos (ver en poster los resultados).

Conclusión: En nuestra cohorte de pacientes con AIJ, 22 niños fueron tratados con biosimilares (59% de inicio), siendo bio-adalimumab el más utilizado. Al evaluar las trayectorias de tratamiento, se observaron 19 intercambios, todos por razones no médicas (decisión del financiador). No hubo cambios en variables clinimétricas de actividad ni en el desarrollo de eventos adversos serios secundarios a los numerosos *switch*.

0311

INFECCIONES OPORTUNISTAS Y TERAPIAS BIOLÓGICAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

Luz CARDOZO, Ayelén OJEDA SILVA, María Laura BARZOLA, Silvia Mónica MEIORIN

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: La introducción de terapias biológicas cambió el pronóstico de los pacientes con enfermedades reumáticas, sin embargo, condiciona un mayor riesgo de infecciones por gérmenes habituales u oportunistas, incrementando su morbimortalidad. Aproximadamente en el 36% de los casos se desarrolla durante el primer año de tratamiento.

Objetivo: Analizar la ocurrencia de infecciones oportunistas en pacientes pediátricos con enfermedades inflamatorias (EI) expuestos a terapias biológicas.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Se incluyeron pacientes (ptes) <18 años con EI bajo tratamiento biológico, que desarrollaron infecciones oportunistas, micobacterias (típicas/atípicas) y/o inusuales por gravedad o localización. Se analizaron datos demográficos, clínico-terapéuticos e infectológicos. Estadística descriptiva.

Resultados: Se incluyeron 12 pts, 10 (83%) mujeres, edad Dx X 10,5 años (RIC 8.7-14.3) y X de seguimiento de 5,2 años (RIC 3-9.2). Distribución EI, (n,%): artritis idiopática juvenil 5 (42), lupus eritematoso sistémico 4 (34) y 3 otras: uveítis, panarteritis nodosa y Takayasu (24%). Terapias biológicas más frecuentes: anti-TNF 7(58%) y rituximab 3 (25%), mientras que abatacept y tocilizumab se utilizaron en 1 pte, respectivamente. Medicación inmunosupresora concomitante: metotrexato 6 ptes (50%) y prednisona 6 ptes (dosis X 15 mg/d \pm 16.5). Los ptes desarrollaron el evento infeccioso a tiempo mediano 0,4 años desde inicio del biológico (RIC 0.2-2.1), encontrándose activos 42%. Infecciones identificadas (n,%): 6 tuberculosis-TBC (50), 4 herpes Zóster (33), y *Nocardiosis*, *Aspergillosis* y Sarna Noruega, 1 pte. respectivamente. Un pte. con vasculitis severa desarrolló 2 infecciones secuenciales (aspergilosis y TBC ganglionar). No se hallaron formas resistentes de TBC. Ninguno experimentó complicaciones relacionadas con la infección y durante su curso todos suspendieron el tratamiento biológico, reiniciándose a mediana 4 meses (RIC 2.9-10.4). Solo 1 joven presentó recaída del compromiso articular.

Conclusión: En nuestra cohorte de niños con EI, las infecciones oportunistas prevalentes fueron TBC y herpes Zóster (50% y 33%, respectivamente), acontecidas a X 0,4 años del inicio del biológico. La mayoría de los pacientes no presentaba enfermedad activa. Todos resolvieron los eventos sin complicaciones, mientras que el 42% reanudó la terapia IS.

RITUXIMAB EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL: INDICACIONES, EFICACIA Y SEGURIDAD

Marcela Beatriz ÁLVAREZ, Laura Lorena GUERINI, Silvia Mónica MEIORIN

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: Rituximab (RTX) es un anticuerpo monoclonal anti CD20 utilizado para el tratamiento del LES refractario y severo. Los datos disponibles sobre su uso en el lupus eritematoso sistémico juvenil (LESj) siguen siendo limitados.

Objetivo: Describir las indicaciones, respuestas y eventos adversos en pacientes con LESj expuestos a rituximab.

Métodos: Estudio retrospectivo. Se incluyeron pacientes <18 años con LES (SLICC 12), tratados con rituximab (2005-2024). Se analizaron variables demográficas, clínicas (SLEDAI-2K), laboratorio y tratamiento concomitante. Se determinaron las indicaciones y el tiempo de evolución al inicio del RTX. Se midió la respuesta al RTX por mejoría del SLEDAI y descenso de esteroides. Se determinaron eventos adversos, infecciones y mortalidad. Análisis estadístico: chi-cuadrado, T. test, Wilcoxon. SPSS 19.0.

Resultados: De una cohorte de 211 pacientes (pts) con LESj, se incluyeron 34 niños (16%) tratados con RTX, 82% mujeres, edad mediana al dx LES: 13 años (RIC: 10.5-14.7). Se indicaron 46 series de RTX, 27 por refractariedad y 19 por recaída de enfermedad. Indicaciones más frecuentes: 61% renal, 43% afectación multiorgánica, 30% hematológico y 22% SNC. Al inicio de RTX, SLEDAI X=13.4 (r:4-36). Nueve pts (20%) requirieron ≥ 2 series de RTX. Debido al severo compromiso multiorgánico al debut, 13 pts (38%) recibieron RTX en el 1° trimestre de enfermedad y en el resto se administró con mediana = 44 meses (RIC: 20.1-53.5). Al 3° mes post RTX se observó mejoría del SLEDAI (12 vs. 4 p=.0001) y disminución de la dosis de esteroides (44,3 vs. 24,9 mg/día p=.0001). Al 6° mes no se modificó el SLEDAI (3,9 vs 4,2 p=.62), pero sí se descendieron los esteroides (25,6 vs. 16,8 mg/día p=.0001). Solo 1 de 4 pts que desarrolló reacción a la infusión y suspendió el tratamiento con RTX. Desarrollaron hipogammaglobulinemia 11 pts y 45% persistió más allá del 6° mes. Ocho pts (23%) se infectaron en los primeros 3 meses post- RTX (sepsis y herpes zóster). Fallecieron 2 pts dentro de los 6 meses de administración de droga (*shock séptico* y muerte súbita).

Conclusión: En nuestra cohorte, el 16% fue tratado con RTX, con mejoría del SLEDAI y descenso de esteroides en pts con LESj refractario y severo. RTX sigue siendo una opción de tratamiento en este grupo de pacientes, sin embargo, debemos prestar atención a los efectos adversos relacionados a su uso. Se requieren más estudios controlados en pediatría.

DETECCIÓN TEMPRANA DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. MODIFICACIÓN Y ADAPTACIÓN TRANSCULTURAL DE UN INSTRUMENTO DE SCREENING

Florencia AHUMADA¹, Marcela Beatriz ÁLVAREZ²

¹HOSPITAL PROVINCIAL DE PEDIATRÍA DR. FERNANDO BARREYRO, ²HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la artritis crónica más común en la población pediátrica a nivel mundial. En Argentina no existe hasta el momento un instrumento validado para la detección temprana de AIJ en el primer nivel de atención. En 2006 el Dr. Len desarrolló un cuestionario (DPA-12) para la detección de AIJ, posteriormente adaptado y validado por Dr. Scheer en 2019 con una sensibilidad del 90% y una especificidad 93% cuando el número de respuestas positivas fue ≥ 5 , por lo que en este caso proponen la derivación al especialista.

Objetivo: Describir el proceso de modificación y la adaptación transcultural del cuestionario de *screening* de AIJ al español.

Métodos: Para el proceso de adaptación transcultural se utilizaron las guías publicadas por Beaton et al. (2000), previo contacto con el autor original obteniendo su consentimiento. Participaron profesionales médicos, especialistas en pediatría y reumatología infantil, con conocimiento técnico del inglés y de nacionalidad argentina. Se solicitó consentimiento y asentimiento oral a los pacientes y a las familias intervinientes. El protocolo contó con la aprobación del Comité de Ética e Investigación.

Resultados: Se inició el proceso con la traducción, se incluyeron términos adaptados a la región, se realizaron modificaciones para incluir síntomas de AIJ (no especificados previamente). Posteriormente se realizó una retrotraducción; en la versión prefinal se evaluaron las características de semántica, idioma, conceptual y adaptación al estilo de vida local. Se consideró mantener igual número de preguntas (12), con instrucciones simples y opciones de respuesta (SI-NO-NOSE). Se realizó una prueba de campo con un total de 70 participantes confirmando la comprensión del cuestionario. En la etapa final se presentaron los informes preliminares del proceso y los pasos realizados, y se conformó la versión final la cual fue enviada y aprobada por el autor del instrumento original.

Conclusión: Se tradujo y adaptó transculturalmente el cuestionario de *screening* de AIJ siguiendo las recomendaciones internacionales para este proceso. Dicho cuestionario está destinado al primer nivel de atención, intentando mejorar la derivación temprana de pacientes. El próximo paso será la validación e implementación del mismo en diferentes puntos del país.