

PEDIATRÍA

0119

AFECTACIÓN PULMONAR EN ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO EN LA EDAD PEDIÁTRICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Gabriel Ignacio BARILLA, Lorena FRANCO

HOSPITAL INFANTIL MUNICIPAL DE CÓRDOBA

Presentación del caso: Niña de 11 años, con antecedente de parotiditis a repetición, derivada desde el servicio de Infectología luego de la detección de anticuerpos antinucleares (ANA) positivo, patrón moteado fino y grueso >1/1280 y ENA positivos: anti-U1 RNP, anti-Ro 52/60 y anti-La. Refería un cuadro clínico de un año de evolución caracterizado por pérdida de peso, astenia marcada, disnea de esfuerzo, intolerancia al ejercicio y fenómeno de Raynaud. Al examen físico: palidez cutaneomucosa, hipotonía generalizada, piel esclerodactilia, apertura bucal disminuida (≤ 35 mm), limitación articular en IFP/IFD de manos y pies, hipertrofia parotídea bilateral, adenopatías cervicales y occipitales, y a nivel respiratorio, roncus bibasales. Se internó por sospecha de enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC). Durante la internación se realizó TAC de tórax consolidación subpleural en lóbulo inferior izquierdo y engrosamiento pleural. La espirometría informó patrón restrictivo leve; test de marcha de 6 minutos: desaturación significativa. Ecocardiograma: normal. Evaluación oftalmológica: ojo seco bilateral (test de Schirmer alterado). Evaluación fonaudiológica: disfunción mastigadora y deglutoria secundaria a xerostomía y limitación de apertura oral. Capilaroscopia: patrón SD tardío. Biopsia de glándulas salivales menores: Chisholm y Mason: grado 4. Se realizó diagnóstico de EMTC con afectación pulmonar. Comenzó con tratamiento (meprednisona, micofenolato, sildenafil, hidroxicloroquina, dieta húmeda y lágrimas/saliva artificiales) Actualmente la paciente continúa en seguimiento multidisciplinario, con mejoría clínica y funcional sostenida, mejora del fenómeno de Raynaud, de la apertura bucal y de la limitación de IFP/IFD. Persiste esclerosis cutánea en manos, y capilaroscopia con patrón SD tardío. En mayo de 2025, la espirometría fue normal, sin infecciones oculares ni orales.

Comentarios Finales: En la EMTC pediátrica, las alteraciones de la función pulmonar son frecuentes y pueden constituir la única manifestación del compromiso pulmonar en etapas iniciales. Este caso resalta la importancia de realizar un abordaje diagnóstico sistemático y precoz, que incluya pruebas funcionales respiratorias y TCAR, ya que el reconocimiento oportuno permite instaurar tratamiento adecuado, lo cual puede evitar la progresión y favorecer una evolución clínica favorable.

0128

ESCORBUTO EN TIEMPOS MODERNOS: UNA CAUSA OLVIDADA DE MANIFESTACIONES REUMATOLÓGICAS EN LA INFANCIA

Guissela Glenda LACUADRA, Camila Belén GONZÁLEZ, Federico de Jesús VARGAS CADENAS, María Emilia LACAPRA, Valeria GONZÁLEZ OSLER, María Jimena GÓMEZ SOSA, Vanesa Laura CERVETTO, María MARCANTONI, María Isabel BRUSCO

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

Presentación del caso: El escorbuto es una enfermedad carencial secundaria a la deficiencia de ácido ascórbico (vitamina C), esto provoca una formación anormal del colágeno, especialmente en los vasos sanguíneos. Produce manifestaciones como anemia, gingivorragia, dolor abdominal y musculoesquelético, que pueden simular enfermedades del tejido conectivo. Su espectro clínico va de formas leves hasta cuadros graves, como hipertensión pulmonar (HP). Existen poblaciones con mayor riesgo, como niños con conductas alimentarias selectivas, frecuentes en pacientes con trastornos del espectro autista (TEA). Se describen 5 pacientes con diagnóstico final de escorbuto definido a través del cuadro clínico y radiológico, que consultaron al Servicio de Reumatología desde el 1° de agosto de 2023 al 1° de agosto de 2025. La edad media fue de 5.4 años, el 80% varones. Todos presentaban TEA y alimentación selectiva. El 100% presentó dolor musculoesquelético que impedía su deambulación y compromiso cutáneo

como hematomas (1 caso con hematoma subdural) y petequias. En 4 pacientes, las radiografías de los miembros inferiores mostraron signo de Frankel, despegamiento del periostio, espolones metafisarios y osteopenia generalizada (Figura). Se evidenció anemia y, en algunos casos, elevación de reactantes de fase aguda. Un caso presentó HTP severa. Todos recibieron suplementación con vitamina C. La respuesta clínica fue favorable, con recuperación del dolor y la marcha entre 1 semana y 2 meses.

Discusión: El escorbuto sigue vigente en pediatría, especialmente en poblaciones con TEA y selectividad alimentaria severa. Coincidiendo con la bibliografía, nuestros pacientes se presentaron con impotencia funcional de miembros inferiores, dolor osteoarticular persistente, hematomas espontáneos y antecedentes nutricionales restrictivos. Sus radiografías mostraron los hallazgos descritos en la literatura y fueron clave para orientar el diagnóstico al no disponer del dosaje plasmático de vitamina C. La recuperación con vitamina C es completa si el tratamiento es precoz, pero el retraso diagnóstico puede asociarse a complicaciones sistémicas.

Comentarios Finales: Se destaca la importancia de incluir el escorbuto dentro de los diagnósticos diferenciales de dolor osteoarticular en la infancia. La vigilancia nutricional activa en las poblaciones vulnerables, como niños con TEA, es clave para la detección precoz y prevención de esta enfermedad.



Figura: Radiografía de miembros inferiores con signo de Frankel, despegamiento del periostio, espolones metafisarios y osteopenia generalizada.

MÁS ALLÁ DE LA INFLAMACIÓN SISTÉMICA: QUISTES SINOVIALES BRAQUIALES BILATERALES EN UN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE STILL PEDIÁTRICA

Paola Marcela JUÁREZ¹, Silvia Mónica²

¹HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL; ²HOSPITAL GUTIÉRREZ

Presentación del caso: El quiste sinovial poplíteo es un hallazgo común en niños con artritis idiopática juvenil (AIJ), sin embargo, su formación en otras localizaciones, como en miembros superiores, es poco frecuente. El quiste sinovial braquial suele ser unilateral, causa tumefacción repentina e indolora en la porción superior del brazo, y debe diferenciarse del compromiso inflamatorio de tejidos blandos circundantes no relacionados con la articulación. Los objetivos fueron describir el cuadro clínico de un niño con enfermedad de Still pediátrica y ocurrencia de quistes braquiales bilaterales y realizar una revisión de la literatura. **Caso clínico:** paciente varón de 8 años con diagnóstico de enfermedad de Still pediátrica de 2 años de evolución, respondedor al tratamiento combinado con meprednisona, metotrexato y tocilizumab SC. Luego de un año de evolución con estado de enfermedad inactiva (s-JADAS 0), comenzó con episodios breves de tumefacción súbita y recurrente en la región bicipital del miembro superior derecho, sin afectar la movilización del hombro, de resolución espontánea. Mediante ecografía se identificó la presencia de colección subaponeurótica en bíceps junto con tenosinovitis del tendón de la porción larga del músculo homónimo. Posteriormente, presentó dos episodios con diferente patrón: tumefacción asociada a eritema, dolor y de mayor duración. La RMN demostró líquido en articulación glenohumeral discurriendo por el brazo e infiltrando el bíceps. En su Hospital de origen, a fin de descartar origen infeccioso, se efectuaron varios abordajes quirúrgicos para el drenaje de la colección. Habiéndose descartado causas infecciosas y traumáticas, e interpretándose esta manifestación como de origen inflamatorio, se realizó infiltración con acetoniado de triamcinolona del hombro derecho, con resolución de esta complicación. Ante la aparición de la lesión quística sinovial de características semejantes en bíceps contralateral, se procedió con igual abordaje terapéutico, observándose un rápido control de esta intercurencia inflamatoria.

Discusión: Existen escasos reportes de esta complicación en niños con AIJ en la literatura. Al igual que en nuestro paciente, solo en dos casos el desarrollo de los quistes braquiales fue bilateral, y en su mayoría se describen durante el curso de la enfermedad. La etiología exacta es controvertida, pero se piensa que la inflamación crónica local provoca daño a la cápsula articular con flujo de líquido sinovial hacia la vaina del tendón bicipital (no necesariamente correlaciona con la inflamación sistémica), lo cual sugiere que la formación del quiste sinovial braquial puede ser también de naturaleza mecánica.

Comentarios Finales: El quiste sinovial braquial se presenta con mayor frecuencia en pacientes con enfermedad de Still comparado con otras categorías de AIJ. Especialmente en este grupo de pacientes, la sinovitis subclínica de hombros debería monitorizarse estrechamente mediante ecografía.

USO DE SECUKINUMAB COMO PRIMER BIOLÓGICO EN UNA SERIE DE PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL REFRACTARIOS A METOTREXATO

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

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: La artritis idiopática juvenil (AIJ), la enfermedad reumática más común en la infancia, continúa siendo una causa significativa de morbilidad, en particular en pacientes con espondiloartropatías como artritis psoriásica (APs) y artritis relacionada con entesitis (ERA). Secukinumab fue aprobado para su uso en niños y adolescentes con estas categorías de artritis, demostrando una eficacia sostenida y mayor tiempo a la ocurrencia de *flares*.

Objetivo: Describir nuestra experiencia con la utilización de secukinumab como primer biológico en una serie de pacientes pediátricos con subtipos ERA y APs refractarios a metotrexato.

Métodos: Estudio observacional descriptivo. Pacientes con diagnóstico de espondiloartropatías seronegativas tratados con secukinumab, con seguimiento clínico mínimo de 6 meses. Se evaluaron variables demográficas, clínicas, clinimétricas y respuesta al tratamiento. Análisis estadístico. SPSS 19.0

Resultados: Se incluyeron 4 pacientes, todos varones, con edad X al diagnóstico (DS) 11.9 (±0.6) años y tiempo X (DS) de seguimiento 2.0 (±1.3) años. En cuanto a las categorías de AIJ: 2 pacientes presentaban diagnóstico de APs y los 2 restantes de ERA. Se adicionó tratamiento con secukinumab por refractariedad a MTX (20 mg/m²/semana) a dosis standard según peso luego de tiempo mediano 0.9 años (RIC 0.3-1,8) desde el diagnóstico. La respuesta clínica se observó rápidamente al finalizar el período de inducción. El tiempo X (DS) de exposición a secukinumab fue de 1.3 años (±1.4), ningún paciente desarrolló eventos adversos serios.

Conclusión: En nuestra pequeña serie de pacientes con ERA y APs refractarios a MTX se observó que todos alcanzaron inactividad clínica (articular y cutánea) luego del tratamiento con secukinumab como primer agente biológico, sin presentar eventos adversos. La rápida introducción de bloqueantes de IL-17 puede prevenir la discapacidad funcional y el daño extraarticular a largo plazo en este grupo de pacientes.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO EN UNA COHORTE DE NIÑOS CON DERMATOMIOSITIS JUVENIL SEGÚN LA EDAD DE PRESENTACIÓN

Clara MARINONI, Ayelén OJEDA SILVA, María Laura BARZOLA, Silvia Mónica MEIORIN

HOSPITAL RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una vasculopatía autoinmune multisistémica que afecta principalmente la piel y el músculo. Tanto el debut como el curso de la enfermedad pueden ser muy heterogéneos, especialmente en formas de inicio precoz. Algunos autores sostienen que este grupo de niños pueden presentar una enfermedad más grave.

Objetivo: 1) Describir la forma de presentación, evolución y abordaje terapéutico de una cohorte de pacientes con DMJ; 2) Analizar las diferencias según edad de inicio (antes o después de 5 años de edad).

Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo. Revisión de historias clínicas de pacientes (ptes.) con DMJ (Bohan-Peter), <16 años de edad y seguimien-

to >6 meses en HNRR (período 2000-2025). Se evaluaron variables demográficas, clínicas, de laboratorio y modalidades de tratamiento (requerimiento terapia de 2-3° línea por enfermedad severa/refractaria). Clinimetría: MMT-8, DAS, CMAS, C-HAQ. Se identificaron para el análisis 2 grupos etarios: <5 años (Inicio temprano) o ≥5 años. Estadística descriptiva, Chi², T-test. SPSS 21.0

Resultados: Se incluyeron 138 pacientes (ptes) con diagnóstico de DMJ, 94 mujeres (68.1%), con edad X al Dx 7.7 (DE±3.3) años, tiempo X seguimiento 5.7 (DE±3.8) años y Md de retraso al Dx 0.22 (RIC 0.1–0.5) años. El debut fue temprano en 32 niños (23.2%), sin hallarse diferencias entre los grupos respecto de la demografía. La mayoría de los niños inició con afectación cutánea y musculoesquelética simultánea (89.8%). En 87 ptes la fuerza muscular global fue <3 (63.0%), Md MMT8 Dx 34 (RIC 25.5-45.7) y CMAS Dx 24 (RIC 14-35). El compromiso cutáneo clásico se observó en 119 ptes: Gottron y rash en heliotropo los prevalentes. Solo 6 ptes presentaron formas amioptáticas (4.4%). El 73.2% manifestó compromiso visceral, en orden de frecuencia (%): disfagia (35.6), alteración de pruebas funcionales respiratorias (26.7), disfonía (20.1) y vasculopatía severa con úlceras (18.8). En un subgrupo de 42 ptes se efectuó panel de anticuerpos específicos de miositis, siendo NXP2 19% y TIF-1 16.6% los prevalentes. El tratamiento más frecuentemente utilizado fue corticoide y metotrexato (83.3%);

ante enfermedad severa/refractaria, 87 ptes adicionaron terapia de 2 ó 3° línea: 36.7% ciclofosfamida (alteración deglución 62.5%), ciclosporina en 28.7% y 14 ptes. terapia biológica (rituximab 42,8%) a tiempo X 1,29 años (DE±1.06) años. Durante un tiempo X seguimiento de 4.61 (DE± 2.8) años, el 45,6% experimentó curso monocíclico. A la última consulta, el 24,6% se encontraba en remisión sin medicación.

Conclusión: En nuestra cohorte de 138 pacientes con DMJ, el 23.2% inició antes de los 5 años. No se observaron diferencias estadísticas en cuanto a la presentación, severidad o tratamiento entre grupos según edad de presentación (excepto nivel CPK al debut p .01). A pesar de ello, el diagnóstico y el abordaje en este grupo etario constituyen un verdadero desafío.

	Inicio temprano n=32	Inicio tardío n=106	p
Debilidad musc. severa < 3 n (%)	17 (53.1)	70 (66.0)	ns
Enf. Ulcerativa n (%)	7 (21.9)	12 (11.3)	ns
Calcinosis n (%)	7 (21.9)	20 (18.9)	ns
CPK U/L, X (SD)	947,20 (±1847,1)	3383,53 (±9055,9)	.010
DAS X (SD)	10.7 (± 4.6)	10.6 (± 4.4)	ns
Tto 2°-3° línea n (%)	16 (50)	71(66.9)	ns
Curso crónico persistente n (%)	7 (24.1)	30 (31.2)	ns
Recaídas n (%)	13 (40.6)	35 (33.01)	ns

Tabla

0230

PENFIGOIDE DE MEMBRANAS MUCOSAS OCULAR DE INICIO INFANTOJUVENIL. REPORTE DE 4 CASOS

Ariana RINGER¹, Serenela CHULIBERT¹, María MARCANTONI¹, Carlos SIEGRIST¹, Yoshie KONNO², Gonzalo CHORZEPA³, Ramiro GÓMEZ⁴, Ignacio GANDINO⁵, Andrea SMICHOWSKI⁶, María Lorena BRANCE⁷, Ana Rosa PÉREZ⁸

¹CLÍNICA DE MEDICINA Y LABORATORIO INMUNOLÓGICO ESPECIALIZADO; ²CASA ALVEAR; ³GRUPO OROÑO; ⁴HOSPITAL UNIVERSITARIO AUSTRAL, CONSULTORIO DE REUMATOLOGÍA BUENOS AIRES (CREUBA); ⁵HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES; ⁶CONSULTORIO PRIVADO; ⁷REUMATOLOGÍA Y ENFERMEDADES ÓSEAS, ROSARIO; ⁸INSTITUTO DE INMUNOLOGÍA CLÍNICA Y EXPERIMENTAL DE ROSARIO (IDICER/CONICET)

Presentación del caso: Se describen cuatro casos de penfigoide de membranas mucosas ocular (PMMo) de inicio en población infantojuvenil. **Caso 1:** Femenina, inicio de síntomas a los 13 años: conjuntivitis recurrente, triquiasis, distiquiasis y queratopatía. Biopsia: PMMo. Foster II. Tratamiento: ciclosporina, suero autólogo y metotrexato. Retraso diagnóstico 45 meses. **Caso 2:** Femenina, inicio de síntomas a los 11 años: conjuntivitis recurrente. Biopsia: PMMo. Foster I. Tratamiento: ciclosporina y suero autólogo. Retraso diagnóstico 18 meses. **Caso 3:** Femenina, inicio de síntomas a los 15 años: conjuntivitis recurrente, triquiasis, xeroftalmia y obstrucción de conductos lagrimales. Biopsia: PMMo. Foster II. Tratamiento ciclosporina, suero autólogo y metotrexato. Retraso diagnóstico 14 meses. **Caso 4:** Femenina, inicio de síntomas a los 16 años: conjuntivitis recurrente, xeroftalmia, úlceras corneales y obstrucción de conductos lagrimales. Biopsia: PMMo. Foster II. Tratamiento ciclosporina, suero autólogo y metotrexato. Retraso diagnóstico 126 meses. En los cuatro casos presentados, las pacientes no presentaron alteración de la agudeza visual, enfermedades autoinmunes asociadas, atopia o cáncer. En todos los casos se descartaron otras causas de conjuntivitis cicatrizales, arribando al diagnóstico definitivo por biopsia de conjuntiva. Recibieron seguimiento conjunto entre Reumatología y Oftalmología.

Discusión: El PMMo es una enfermedad ampollar, subepitelial, crónica, inmunomediada comprendida dentro del espectro de penfigoides de membranas mucosas (PMM). Aproximadamente un 32-48% de los PMM tienen compromiso ocular. Se ha reportado una incidencia de 0.7-0.8/millón. Su mayor incidencia es entre los 50-60 años, aunque se han reportado variaciones de edad entre los 20 y 80 años, y una predominancia femenina 2-3:1. La etiopatogenia del PMMo no se conoce exactamente, se postula que factores genéticos y ambientales estarían involucrados, produciéndose una respuesta de hipersensibilidad tipo II. Se han reportado pocos casos en la población infantojuvenil. El PMM es poco común en pediatría, con aproximadamente 30 casos reportados en la literatura mundial, de los cuales 5 presentaron compromiso ocular aislado. La edad media reportada al diagnóstico varía entre 1 y 17 años, con un retraso entre 2 meses y 5 años. Comparte características similares al adulto, siendo necesario descartar otras causas de conjuntivitis cicatrizales, con cultivos de gérmenes y biopsia de conjuntiva.

Comentarios Finales: El PMMo de inicio infantojuvenil es una entidad poco frecuente, que representa un desafío diagnóstico y terapéutico a corto y largo plazo. Es necesario un alto índice de sospecha para su identificación temprana y consecuente tratamiento con el fin de evitar secuelas.

0236

ESCLERODERMIA LOCALIZADA JUVENIL: ANÁLISIS CLÍNICO Y EVOLUTIVO DE UNA COHORTE DE 135 PACIENTES EN LA SECCIÓN DE REUMATOLOGÍA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Catalina BENAVIDES MUÑOZ, Marcela ÁLVAREZ, Ayelén OJEDA SILVA, María Laura BARZOLA, Silvia Mónica MEIORIN

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: La esclerodermia localizada juvenil (ELJ) es la forma más frecuente de esclerosis en la infancia. El proceso inflamatorio de la piel y de los tejidos blandos puede provocar diferentes complicaciones, con impacto funcional y cosmético/psicológico. Alrededor del 20% de los pacientes presenta manifestaciones extracutáneas. El manejo terapéutico se basa en el subtipo clínico, la localización de las lesiones y el grado de actividad.

Objetivo: Analizar la prevalencia de subtipos y características clínico-evolutivas en una cohorte de pacientes con ELJ.

Métodos: Estudio retrospectivo, observacional. Se revisaron historias clínicas de pacientes con diagnóstico de ELJ seguidos en nuestro servicio entre 2000 y 2024. El diagnóstico de ELJ se efectuó según clínica o biopsia cutánea, y los subtipos fueron clasificados según criterios Padua 2004. Se determinaron variables demográficas, clínicas, de laboratorio y terapéuticas. Se realizó evaluación clínica basal y en la última consulta LoSSI y LoSDI para cuantificar actividad y daño, respectivamente. Estadística descriptiva. SPSS 19.0.

Resultados: Se incluyeron 135 pacientes con ELJ, 100 mujeres (74%), con tiempos medianos (RIC) de edad al diagnóstico y de seguimiento 8,5 (4,9-11,5) y 5,4 (3,4-8,5) años, respectivamente; y tiempo X de demora al diagnóstico de 0,92 años (DE±0,91). Los subtipos prevalentes fueron las formas lineales 72 pacientes: 38 miembros y 34 cabeza (53.3%) y las circunscriptas 35 pacientes (25,9%). Manifestaciones extracutáneas se observaron en 22 pacientes (16,2%): cefaleas, convulsiones y ACV en 17/34 por clínica e imágenes en pacientes con golpe de sable/Parry Romberg y además 5 niños con artritis. El tratamiento más utilizado fue metotrexato en el 83,7% de la cohorte (n=113/135). En 88 casos (65.1%) se observó progresión de la enfermedad por incremento de LoSSI, por lo tanto, requirieron optimización de la dosis/vía de metotrexato en 74 pacientes, y los 14 restantes *switch* terapéutico a micofenolato/biológicos. Se efectuaron intervenciones quirúrgicas en 8 pacientes: en 2 se colocaron tutores externos por discrepancia severa de miembros y alteración de la marcha y en 6 casos lipotransferencia en subtipo lineales (Parry Romberg/golpe de Sable). A la última consulta, el 65% de los pacientes (n=89/135) se encontraba inactivo (LoSSI=0) y el 96,2% (n=130/135) presentaba daño con una media de LoSDI 7,4 (DE±6,7).

Conclusión: En nuestra cohorte de pacientes con ELJ el subtipo prevalente fue la lineal en el 53.3%. La droga más utilizada fue el metotrexato en el 83.7% de los pacientes y, debido a progresión/recaída de la enfermedad más de las dos terceras partes de la cohorte requirió optimización de metotrexato o adición de una droga de segunda línea. A la última consulta, el 65% de los pacientes se encontraba inactivo, sin embargo, con un *score* de daño con una media 7,4 (DE±6,7).

0250

UNA MIRADA DE LAS VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Georgina DEL GIORGIO, Luciana VASCONCELLOS, Francisco CANO, Luciana LANCIONI, María Emilia PUENTES, Juan Pablo PORTIGLIATTI, María Giselle VILLARREAL, María Martha KATSICAS

HOSPITAL DE PEDIATRÍA S.A.M.I.C. PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN

Introducción: Las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (VAA) constituyen un grupo infrecuente, pero potencialmente grave de enfermedades autoinmunes en la población pediátrica. Incluyen la granulomatosis con poliangeítis (GPA), la poliangeítis microscópica (MPA) y la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA). La evidencia descrita en la literatura pediátrica es escasa.

Objetivo: Describir una cohorte de pacientes con diagnóstico de vasculitis ANCA en un centro de tercer nivel.

Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo con recolección prospectiva de datos. Se incluyeron pacientes con diagnóstico VAA según criterios de expertos, clasificados como GPA según los criterios de EULAR/PRINTO/PRES 2008, diagnosticados y seguidos en un hospital de tercer nivel entre enero de 2013 y diciembre de 2024. Se analizaron variables demográficas, clínicas, de laboratorio, tratamiento y medidas de resultado: actividad (PVAS) y daño (PVDI), en tres momentos: basal, T1 (18 meses ±3 meses) y T2 (36 ±3 meses). Tanto la presencia de remisión como de recaída se definieron según las recomendaciones de EULAR 2022. Se utilizó estadística descriptiva, ANOVA y Mc Nemar.

Resultados: De 22 pacientes, 14 (63%) cumplieron criterios de inclusión. La presentación clínica predominante fue pulmo-renal con requerimiento de diálisis en el 42%. Se evidenció mejoría significativa en relación a las medidas de actividad (PVAS basal/T2 p<0.0001). Un paciente presentó recaída renal con requerimiento de reintroducción con rituximab.

Conclusión: La granulomatosis con poliangeítis representa la forma más frecuente de vasculitis ANCA en esta cohorte pediátrica. El diagnóstico y tratamiento oportuno evidenciaron una mejoría significativa en las medidas de actividad y una supervivencia del 100% a los 3 años de seguimiento. La mayor morbilidad se observó en el impacto renal, por lo que creemos necesarias nuevas terapéuticas que prevengan el daño a largo plazo.

0259

ENFRENTANDO EL DESAFÍO DE LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Francisco César Augusto CANO, Georgina DEL GIORGIO, Luciana LANCIONI, María Emilia PUENTES, Juan Pablo PORTIGLIATTI, Luciana VASCONCELLOS, María Giselle VILLARREAL, María Martha KATSICAS

HOSPITAL DE PEDIATRÍA S.A.M.I.C. PROF. DR. JUAN P. GARRAHAN

Introducción: La dermatomiositis juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria más frecuente en pediatría. Se caracteriza por debilidad muscular proximal y lesiones cutáneas típicas. Su curso es crónico y requiere un enfoque multidisciplinario.

Objetivo: Describir una cohorte de pacientes con DMJ atendidos en un centro de tercer nivel.

Métodos: Estudio observacional de cohorte retrospectiva con recolección de datos prospectiva. Se incluyeron pacientes con DMJ según criterios de Bohan y Peter y/o EULAR/ACR 2017, diagnosticados y seguidos en nuestra institución entre enero de 2014 y enero de 2024. Se excluyeron aquellos con otra enfermedad autoinmune asociada. Se analizaron variables clínicas, bioquímicas, imagenológicas, funcionales y de tratamiento. Se utilizaron MMT-80, CMAS-52, DAS, CHAQ, escalas visuales análogas (EVAp, EVAm, EVAd) y MDI. Se aplicó estadística descriptiva, ANOVA y McNemar.

Resultados: De la cohorte total de 53 pacientes se incluyeron 35 (66%). El 63% fueron mujeres. La mediana de edad al diagnóstico fue de 6,78 años y el tiempo desde el inicio de los síntomas al diagnóstico fue de 3 meses. El 97% presentó debilidad muscular. Se realizó capilaroscopia en el 57% (capilaropatía en el 100%). La totalidad de los pacientes presentó elevación de enzimas musculares. El 100% de los pacientes realizó kinesioterapia motora. A los 18 meses las medidas de resultado evidenciaron diferencias estadísticamente significativas. La morbimortalidad asociada reveló daño acumulado en el 31% y mortalidad en 1 paciente.

Conclusión: La cohorte descrita demuestra heterogeneidad clínica. Se evidencia una respuesta efectiva a la terapéutica implementada a los 18 meses. A pesar del tratamiento instaurado, una proporción de pacientes presentó daño acumulado, por lo que se requieren nuevas estrategias para mejorar los índices de morbimortalidad.

VASCULITIS POR IgA EN PEDIATRÍA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Camila GONZÁLEZ, Federico de Jesús VARGAS CADENAS, Guissela Glenda LACUADRA, María Emilia LACAPRA, Valeria GONZÁLEZ OSLER, María Jimena GÓMEZ SOSA, Vanesa Laura CERVETTO, María MARCANTONI, Ezequiel ZACAÑINO, María Isabel BRUSCO

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

	N = 169 ¹
Edad al inicio (años)	8.1 ± 3.5
Género	
Femenino	94 (56%)
Masculino	75 (44%)
Tiempo de seguimiento (meses)	3 [1-8]
Infección previa	76 (45%)
Extensión cutánea	
Atípica	79 (47%)
Típica	90 (53%)
Severidad cutánea	
Leve	158 (93%)
Moderada	11 (6.5%)
Púrpura persistente	50 (30%)
Recurrencia cutánea	19 (11%)
Compromiso renal	75 (44%)
Hematuria persistente	29 (39%)
Proteinuria	41 (55%)
Compromiso gastrointestinal	90 (53%)
Severidad GI	
Leve	65 (72%)
Moderada	19 (21%)
Severa	6 (6.7%)
Orquitis	11 (6.5%)
Compromiso neurológico	2 (1.2%)
Compromiso cardíaco	0 (0%)
Hipertensión arterial	15 (9.1%)
Otro compromiso	99 (58%)
Edema doloroso de partes blandas	50 (51%)
Artralgias	37 (37%)
Otros	12 (12%)
Internación	80 (47%)
Uso de corticoides	106 (63%)
Uso de inmunosupresores	3 (1.8%)

¹ Media ± DE; n (%); Mediana [Q1-Q3]

Introducción: La vasculitis por IgA (IgAV) es la vasculitis de pequeños vasos más frecuente en pediatría. Se caracteriza fundamentalmente por púrpura palpable, artritis/artralgia, compromiso gastrointestinal (GI) y renal. La mayoría de los casos es autolimitado; el compromiso GI severo y la nefritis determinan el pronóstico.

Objetivo: Evaluar las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas en una cohorte de pacientes pediátricos con IgAV, y explorar los posibles factores de riesgo asociados al compromiso renal y GI.

Métodos: Estudio observacional, transversal, retrospectivo, descriptivo y analítico. Se incluyeron pacientes menores de 16 años con diagnóstico de IgAV según criterios EULAR/PRINTO/PreS 2008 atendidos por el Servicio de Reumatología entre enero 2019 y diciembre 2024. Se excluyeron aquellos con enfermedades autoinmunes reumatológicas asociadas. Se recolectaron datos mediante revisión de historias clínicas electrónicas. Se realizó análisis descriptivo e inferencial, ajustando modelos de regresión logística entre variables clínicas y riesgo de compromiso renal o GI, utilizando R (4.4.2).

Resultados: De un total de 169 pacientes, predominó el sexo femenino (relación 1,27:1) con edad media al diagnóstico de 8 años (DE 3,49). La mediana de tiempo de seguimiento fue de 3.43 meses [1.10-7.77]. Las características demográficas y clínicas se resumen en la Tabla. Las complicaciones GI se vieron en 7 pacientes (4%): 1 hematoquecia, 1 adenitis mesentérica, 4 invaginación intestinal, y de éstos 3 requirieron intervención quirúrgica. En el análisis univariado, la púrpura persistente se asoció de forma significativa con el compromiso renal (RR=1,8; IC95%: 1,21-2,30; p=0,0048), y en el modelo de regresión logística multivariado, se mantuvo como único predictor independiente y significativo de compromiso renal tras ajustar por edad, sexo, recurrencia cutánea, extensión cutánea, compromiso GI y genital. La orquitis se comportó como predictor de riesgo (ORa=8,92; p=0,045) para el compromiso GI, mientras que la edad >10 años fue factor protector (OR = 0,35; p=0,008). Se evidenció un aumento progresivo en la incidencia anual de casos, mayor en invierno (38,5%), reflejado en la curva de tendencia suavizada.

Conclusión: En nuestro trabajo la frecuencia del compromiso renal y GI fue similar a las publicaciones revisadas. La púrpura persistente se identificó como un predictor independiente de compromiso renal, coincidiendo con la bibliografía. La orquitis como factor asociado a afectación GI es una relación poco reportada. A diferencia de lo publicado, observamos una relación inversa entre la edad >10 años y el riesgo de compromiso GI. El aumento de casos en invierno podría sugerir un posible rol ambiental o infeccioso como desencadenante. Nuestros resultados aportarían evidencia clínica útil para el seguimiento y estratificación del riesgo en pacientes con IgAV.

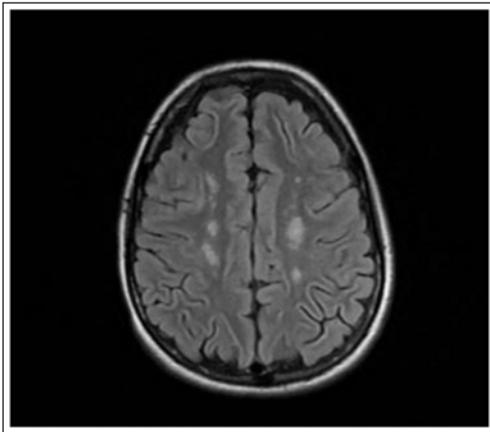
Tabla: Características demográficas y clínicas (n=169).

LUPUS NEUROPSIQUIÁTRICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

María Agustina GEYMONAT, Ivana ROJAS, María Elena RAMA

HOSPITAL DE NIÑOS LA SANTÍSIMA TRINIDAD DE CÓRDOBA

Presentación del caso: Paciente femenina de 12 años, comienza 5 días previos a la consulta con alucinaciones auditivas, movimientos anormales, discinesias orolinguales y afasia, comunicándose mediante escritura. Refiere esguince de tobillo derecho de un año de evolución, alopecia y cefalea de 3 meses de evolución. Al examen físico, la paciente está irritable, consciente, glasgow 15, pupilas isocóricas reactivas, movimientos anormales incontrolados de miembros superiores e inferiores, afasia, reflejos osteotendinosos normales, Babinski bilateral positivo. Placas de alopecia en el cuero cabelludo y palidez mucocutánea generalizada. Ingresa por guardia por sospecha de encefalitis, se realizan: -Laboratorio: pancitopenia, hipocomplementemia, ANA 1/640, antiosfólipidos positivos (anticoagulante lúpico, anticardiolipinas, anti b2 glicoproteínas). -Orina: índice proteinuria/creatininuria de 1.74. -RMN: imágenes hiperintensas en T2 y FLAIR en sustancia blanca. -LCR normal. Panel encefalitis autoinmune negativo. -Biopsia



renal: nefritis lúpica difusa tipo IV. Actividad 13, cronicidad 2. Se realiza diagnóstico de lupus con compromiso renal, neurológico y hematológico. SLEDAI: 40. Se indica tratamiento con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida. Por compromiso hematológico persistente se realiza rituximab.

Discusión: El lupus neuropsiquiátrico ocurre en el 13,5-51% de los pacientes pediátricos, es una de las principales causas de mortalidad y morbilidad en pacientes con lupus eritematoso sistémico. El diagnóstico representa un desafío y es principalmente de exclusión. Las pruebas serológicas actuales no son lo suficientemente precisas para el diagnóstico ni para evaluar la gravedad de la enfermedad. El tratamiento sigue siendo empírico y en función de la experiencia clínica, la elección depende de la identificación del mecanismo patogénico subyacente.

0267

AUTOANTICUERPOS EN PACIENTES CON MIOSITIS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS JUVENILES

Lucía CASTELLANO, Maximiliano Ezequiel FRÍAS, Mónica ANTOLÍN, Verónica GONZALÉZ, María Elena RAMA, María Agustina GEYMONAT, Ivana Daniela ROJAS, María Luz MARTÍN

HOSPITAL DE NIÑOS LA SANTÍSIMA TRINIDAD DE CÓRDOBA

Introducción: Las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles (MIJ) son un grupo de desórdenes inflamatorios crónicos infrecuentes, caracterizados por compromiso muscular y cutáneo. La identificación de autoanticuerpos específicos de miositis (MSA) y asociados a miositis (MAA) ha permitido mejorar el diagnóstico, pronóstico y manejo terapéutico. Desde el descubrimiento de nuevos autoanticuerpos (AutoAcs) como a-TIFg1, a-NXP2, a-MDA5 y a-CN1-A se ha incrementado su prevalencia en población pediátrica, resaltando la importancia de su determinación sistemática. No obstante, la evidencia en esta población es limitada.

Objetivo: Describir los AutoAcs presentes en una cohorte pediátrica con diagnóstico de MIJ y su posible asociación con manifestaciones clínicas.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo retrospectivo. Se incluyeron pacientes menores a 16 años clasificados como MIJ (criterios de Bohan y Peter) atendidos entre diciembre de 2012 y octubre de 2024. Se analizaron variables clínicas, de laboratorio, escalas de compromiso muscular (MMT8) y cutáneo (aCAT) y exámenes complementarios (TAC, estudio de deglución y espirometría). El análisis estadístico se realizó con SPSS v21.0.

Resultados: Se incluyeron 16 pacientes: 81,3% dermatomiositis juvenil, 12,5 % miositis de superposición (MS) y 6,3 % polimiositis juvenil. La edad media al diagnóstico fue de 6,3 años. El 68,8% presentó debilidad muscular severa y el 62,5% lesiones cutáneas severas. Se detectaron calcificaciones en el 31,3% de los casos. Cuatro pacientes presentaron TAC alterada, 3 estudio de deglución alterado y 3 espirometría de patrón restrictivo. La incorporación de los nuevos AutoAcs permitió aumentar la tasa de positividad del 25% al 68,8% (71,4% MSA y 28,6% MAA). Los MSA más frecuentes fueron a-Mi2 (31,3%), a-NXP2 (25%) y a-MDA5 (12,5%). Además, un 18,8% presentó 2 MSA a la vez. Los MAA detectados fueron a-U1RNP, a-Pm-Sci 75/100, presentes en pacientes con MS. Un 31,2 % de pacientes fueron negativos para MSA/MAA. Se observó asociación estadísticamente significativa entre AutoAcs a-MDA5 y menor compromiso muscular ($\chi^2=5,029$; $p=0,025$), así como entre AutoAcs a-MDA5 y una escala MMT8 mayor ($Rho=0,580$; $p=0,018$). Por otro lado, se encontró asociación estadísticamente significativa entre AutoAcs a-Mi2 y niveles elevados de CPK ($Rho=0,746$; $p=0,001$) y entre AutoAcs a-Mi2 y una menor escala aCAT asociada a daño ($p=0,013$).

Conclusión: En este estudio se destaca la importancia de incluir la detección temprana de MSA y MAA en el abordaje clínico de las MIJ. La detección de AutoAcs como a-Mi2, a-NXP2 y a-MDA5 resulta fundamental para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes con un enfoque más personalizado. Se requiere validar estos resultados en cohortes más amplias mediante estudios multicéntricos.

0293

NÓDULOS PULMONARES COMO MANIFESTACIÓN DE INFECCIÓN OPORTUNISTA EN UN PACIENTE CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Micaela MONTECUCO, María HORTAS, Romina LARROULET, Viviana MASTRI, Mariana FABI

HOSPITAL DE NIÑOS SOR MARÍA LUDOVICA DE LA PLATA

Introducción: Los nodulares pulmonares en la artritis idiopática juvenil (AIJ) son infrecuentes, pero significativos, existiendo pocos reportes. Su presencia puede deberse a diferentes causas, entre ellas infecciosas. El riesgo de adquirir infecciones, comunes u oportunistas, está aumentado tanto por la autoinmunidad como por el uso de agentes biológicos. Dentro de las infecciones oportunistas, la histoplasmosis, micosis granulomatosa endémica en América del Sur, producida por histoplasma *Capsulatum* presente en suelos contaminados. La forma de presentación depende del estado inmunológico, la carga fúngica inhalada y la virulencia. En inmunocompetentes produce enfermedad pulmonar asintomática y autolimitada, pero en inmunosuprimidos formas diseminadas y crónicas. En estas últimas se describen nódulos únicos o múltiples, de paredes gruesas, a veces con cavitación y calcificaciones, predominando en lóbulos superiores, difícil de diferenciar de la tuberculosis (TB) en imágenes. El tratamiento temprano evita las formas progresivas y diseminadas.

Objetivo: Presentación de caso clínico de paciente con AIJ poliarticular y nódulos pulmonares por histoplasmosis.

Caso clínico: Paciente femenina de 11 años, con diagnóstico de AIJ poliarticular FR negativo de 2 años de evolución en tratamiento con metotrexato (23 meses) y adalimumab (4 meses) en remisión clínica, con síndrome febril prolongado. Al examen físico, presentaba buen estado general, febril, asténica, tos seca leve, sin compromiso mucocutáneo, articular, sin adenopatías ni visceromegalias. Inicialmente presentaba leucocitosis, anemia y aumento de reactantes de fase aguda. En la radiografía de tórax, foco de consolidación derecho interpretándose como neumonía e iniciando trata-

miento antibiótico endovenoso. Por persistir febril se realiza TACAR (Figura 1) de tórax que informa en segmento apical de lóbulo inferior derecho, nódulo cavitado de 10x12 mm con signo de la medialuna y pared gruesa, y otro de 6x5 mm, ambos en relación con tractos vasculares sin realce con contraste junto a adenopatía pretraqueal de 12 mm con realce periférico. Se realizó BAL con toma de muestra para gérmenes comunes, micobacterias, geneXpert, PCR panfúngica, serología y antígeno urinario para *Histoplasma capsulatum* mientras inicia tratamiento empírico para TB. Por falta de respuesta clínica, resultado de BAL negativos y progresión radiológica se efectuó biopsia pulmonar que informó en parénquima múltiples lesiones granulomatosas con necrosis central, células gigantes multinucleadas y numerosas estructuras levaduriformes dispersas en la necrosis, correspondientes con *Histoplasma Capsulatum*. Recibió tratamiento con Itraconazol vía oral por 12 meses, con evolución favorable (Figura 2).

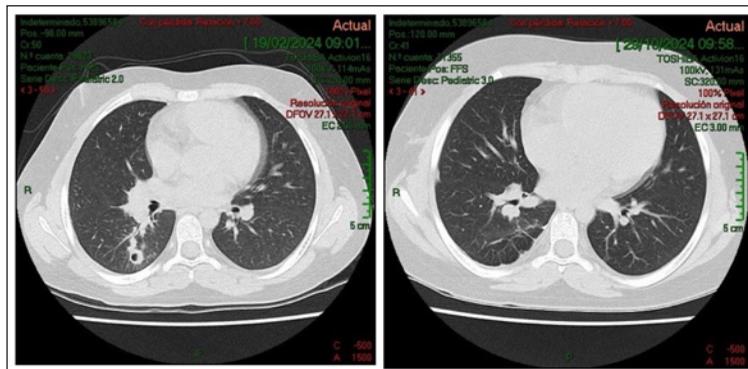


Figura 1

Figura 2

Conclusiones: Ante un paciente con ALJ, inmunosuprimido y con nódulos pulmonares es importante pensar en infecciones oportunistas para mejorar el tiempo diagnóstico y evitar formas severas.

Conclusiones: Ante un paciente con ALJ, inmunosuprimido y con nódulos pulmonares es importante pensar en infecciones oportunistas para mejorar el tiempo diagnóstico y evitar formas severas.

0294

VASCULITIS IgA PEDIÁTRICA CON COMPROMISO CUTÁNEO RECURRENTE. EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO CON COLCHICINA

Romina LARROULET, Micaela MONTECUCO, María HORTAS, Viviana MASTRI, Mariana FABI

HOSPITAL DE NIÑOS SOR MARÍA LUDOVICA DE LA PLATA

Introducción: La vasculitis IgA (VIgA) es la vasculitis sistémica más frecuente en pediatría que afecta vasos de pequeño calibre con depósitos de IgA. La mayoría se autolimita en 4 semanas y el tratamiento es de soporte. El 30% presenta recaídas cutáneas que pueden requerir terapias prolongadas con corticoides, con efectos adversos e impacto en la calidad de vida. Aunque el uso de otros fármacos es controversial, existen reportes de buena respuesta al tratamiento con colchicina.

Objetivo: Describir una serie de casos de pacientes pediátricos con diagnóstico de vasculitis IgA y compromiso cutáneo recurrente tratados con colchicina.

Métodos: Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo, con revisión de historias clínicas en pacientes <16 años con diagnóstico de VIgA (EULAR/PRINTO/PRES 2008) desde 6/2021 a 6/2024, seguidos en el servicio de Reumatología de nuestro hospital que presentaban manifestaciones cutáneas recurrentes, tratados con colchicina. Recurrencia: nuevo brote cutáneo en un paciente con diagnóstico de VIg luego de al menos 4 semanas asintomático. Respuesta clínica: desaparición del compromiso cutáneo. Evaluamos datos demográficos, clínicos, estudios complementarios, tratamientos y respuesta clínica.

Resultados: Se incluyeron 5 pacientes con edad media al diagnóstico de 11.2 años, 3 eran varones. Dos tenían antecedentes de infecciones. Todos presentaron púrpura palpable en miembros inferiores y en el 60% fue generalizada. Al inicio 3 tenían artralgias y 2 dolor abdominal con engrosamiento de la pared intestinal. En un caso el compromiso fue severo con hemorragia digestiva que requirió inmunosupresión (corticoide sistémico y gammaglobulina). Cuatro pacientes desarrollaron hematuria microscópica, 2 al inicio con resolución posterior y 2 en la evolución. Todos tuvieron FAN y ANCA negativos con C3/C4 normal. Biopsia cutánea se realizó en 4 resultando en vasculitis leucocitoclástica IgA positiva. El promedio de recaídas cutáneas fue de 3.2. El 100% recibió ciclos cortos de meprednisona previo al uso de colchicina, 2 pacientes corticoides sistémicos y 2 recibieron azatioprina con buena respuesta inicial y recaída cutánea posterior. El tiempo medio desde el inicio de la enfermedad hasta el comienzo de la colchicina fue de 9 meses (4-21). La dosis fue de 0.5-1 mg/día por 12 meses. Se obtuvo respuesta clínica en todos los pacientes en promedio a los 11.6 días del inicio, solo 1 paciente suspendió por presentar efectos adversos gastrointestinales.

Conclusión: Describimos 5 pacientes que presentaron respuesta clínica favorable, con efecto ahorrador de corticoide y suspensión de la colchicina luego de 12 meses. Existen escasos reportes en la literatura sobre el tratamiento del compromiso cutáneo recurrente en pacientes VIgA. Aunque nuestra experiencia con colchicina fue positiva, son necesarios estudios con mayor número de pacientes para valorar las diferentes opciones terapéuticas.

0301

DOS CARAS DE UNA MISMA LINFADENOPATÍA: KIKUCHI-FUJIMOTO Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Patricia Tatiana VELASCO, Mayra ETCHEVERRY, Eva Victoria JAVIER GELATTI, Matías Hernán GARCÍA HERNÁNDEZ, Adrián ESTÉVEZ, Alejandro ABALO, Graciela BETANCUR, María Julia PAPAGNO, Sabrina ARGÜELLO, Agustina LLARENS, Lucía PEIRANO

HOSPITAL EL CRUCE. FLORENCIO VARELA

Presentación del caso: **Caso 1:** Paciente masculino de 13 años, con antecedente de cefalea intensa, vómitos e hipertensión arterial. Resonancia magnética cerebral con lesión ocupante en la región pineal, que requirió neurocirugía. Evoluciona con síndrome febril sin foco, adenomegalias cervicales, faringitis, esplenomegalia, exantema eritematoso, bicitopenia, hiperferritinemia y elevación de transaminasas. Se descartan causas infectológicas, punción de médula ósea normal. Se realizó biopsia de ganglio cervical: histoarquitectura distorsionada áreas pálidas de forma irregular compuestas por histiocitos, células dendríticas plasmocitoides, material granular eosinofílico y abundantes restos cariorrepticos (polvo nuclear), que rodean zona central de necrosis, linfocitos mezclados con inmunoblastos y grupos de células dendríticas plasmocitoides, apariencia de cielo estrellado. Compatible con linfadenitis necrotizante histiocítica. Presenta excelente evolución postexeresis, se diagnóstica EKF. **Caso 2:** Paciente masculino de 16 años, con antecedentes de supuración pleuropulmonar y trasplante de córnea (queratocono), consultó por síndrome febril prolongado acompañado de adenopatía axilar izquierda y anemia, FAN+. Tomografía axial computarizada: derrame pleural laminar bilateral, adenopatías axilares bilaterales, e iliacas,

derrame pericárdico laminar. Se descartaron procesos infecciosos. Biopsia de adenopatía axilar: hiperplasia linfática folicular reactiva con pequeños focos de necrosis con cuerpos hematocíclicos. Diagnóstico linfadenitis lúpica. Se inició tratamiento con metilprednisolona e hidroxiquina, con buena evolución.

Discusión: La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) es una entidad inflamatoria infrecuente y autolimitada. El lupus eritematoso sistémico (LES) es la enfermedad autoinmune más asociada con EKF, se han descrito también casos asociados a síndrome de activación macrofágica. Representa un desafío diagnóstico debido a la variedad de diagnósticos diferenciales, que incluyen infecciones, inmunodeficiencias, procesos autoinmunes y neoplasias. En este trabajo se presentan dos entidades clínicas que, aunque diferentes en su fisiopatología, pueden compartir hallazgos clínicos similares.

Comentarios Finales: Destacamos la importancia de una evaluación clínica integral, el papel fundamental del estudio histopatológico y la necesidad de un abordaje interdisciplinario para el diagnóstico y el manejo adecuado de las linfadenopatías reactivo-necróticas. Es fundamental el seguimiento ya que según reportes hasta el 53% podría desarrollar alguna enfermedad del tejido conectivo.

0305

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUTIVAS EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL EN UN HOSPITAL DE CUARTO NIVEL DE SALTA

Paola Marcela JUÁREZ, Javier Maximiliano FARFAN

HOSPITAL PÚBLICO MATERNO INFANTIL DE SALTA

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune multisistémica, 20-30% de los pacientes comienzan en edad pediátrica, el inicio temprano (<5 años) puede estar asociado con presentaciones atípicas, mal pronóstico y curso más grave.

Objetivo: 1) Determinar la prevalencia de LES juvenil (LESj); 2) describir las características clínicas, de laboratorio, y evolutivas de pacientes con LESj; 3) comparar en los diferentes grupos etarios (≤ 7 años, 8-12 años, ≥ 13 años).

Métodos: Estudio retrospectivo observacional analítico. Se revisaron historias clínicas de pacientes (ptes) <18 años con LESj (ACR-EULAR 2019), entre 1/2009- 5/2025 seguidos en Salta. Se analizaron variables demográficas, clínicas, bioquímicas, clinimétricas, terapéuticas y complicaciones. ANÁLISIS ESTADÍSTICO: Descriptivo, T test, χ^2 .

Resultados: 49 ptes con LESj, 83% femeninos. Al debut: edad media 12.1 años ($DS \pm 2.5$), 4 eran ≤ 7 años, 22 entre 8-12 años y 23 ≥ 13 años, promedio de demora al diagnóstico de 5.4 meses. Mediana criterios de diagnóstico ACR-EULAR: 21 puntos y SLEDAI: 16 puntos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes al debut: 82% artritis, 71% síntomas constitucionales, 67% enfermedad renal (51.5% Nefropatía Clase VI), 43% enfermedad cutánea, 1 pte taponamiento cardíaco, 1 pte pancreatitis aguda, 4 ptes debutaron con SAM. Lab: 94% con hipocomplementemia, 71% DNA, 36% RO y Sm, 14% La y AFL, 10% RNP. Tiempo X de seguimiento 3.9 años. Última consulta: 41% en remisión y 10% con LDA, 84% aun recibían CTC (dosis X 8 mg/d). Durante seguimiento 5 ptes hicieron enfermedad renal de novo, el 49% presentó toxicidad al uso de CTC (22% cataratas, 20% glaucoma, 18% osteoporosis, 6% NOA, 4% PRES y pseudotumor cerebral), 49% tuvo infecciones, las más severas predominaron en ptes ≤ 7 años. En cuanto a abordaje terapéutico, el 100% recibió CTC (53% de inicio EV), 65% CFM EV, mantenimiento: 54% recibió MMF como primera elección, de ellos en 24% se rotó o se agregó un segundo IS (refractoriedad/mala tolerancia), 31% usó biológicos. En última consulta, 2 ptes tenían ERCT y 1 fue a trasplante renal, 2 ptes fallecieron: 1 al debut y otro en seguimiento (< 7 años). No hubo diferencias significativas en cuanto a sexo, enfermedad renal al debut, terapéutica utilizada ni tasa de remisión en los diferentes grupos etarios ($P > 0.01$), en debut ≤ 7 años se observó mayor positividad de Autoatc comparada con el resto ($p < 0.0003$).

Conclusión: Nuestra cohorte de ptes tuvo como principales manifestaciones al debut síntomas constitucionales, enfermedad renal y artritis, 4 debutaron con SAM (complicación poco frecuente en LES). Los ptes <7 años al debut se destacaron por mayor severidad del cuadro clínico, infecciones más severas, mayor positividad de autoatc y mayor mortalidad. La mayoría de nuestros ptes recibía CTC en última consulta, pero a dosis seguras, sin embargo, un gran porcentaje presentaba comorbilidades asociado a uso de CTC.

0307

ENFERMEDAD DE KAWASAKI RECURRENTE EN UN LACTANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Agustina SHARRUE, Susana CHICCO CAMPOS, Susana GALINDO

HOSPITAL DE NIÑOS JESÚS DE TUCUMÁN

Presentación del caso: La enfermedad de Kawasaki (EK) en lactantes menores de 6 meses presenta desafíos diagnósticos y terapéuticos, con mayor riesgo de formas refractarias y complicaciones cardiovasculares. Reportamos el caso de una paciente de 4 meses con EK recurrente con aneurisma coronario, previamente sana, que presenta cuadro de fiebre de más de 5 días, irritabilidad, rash maculopapular en tronco y extremidades, conjuntivitis no exudativa, adenopatía cervical izquierda y edema en pies. Se asume como EK completo por lo que se indica IVIG (2 gr/kg) y AAS en dosis antiinflamatorias. Se realiza ecocardiograma: normal. Persiste febril y tras descartar infección sobreagregada, se considera como EK refractaria. Evaluada por Pediatría, se administra segunda dosis de IVIG con buena respuesta y defervescencia de la fiebre. Ambulatoriamente continúa con controles por Cardiología (ecocardiogramas normales) y es derivada a Reumatología para valoración. Dado el cuadro clínico, con factores de riesgo de resistencia a la IVIG, se añade al tratamiento de la paciente esteroides (1 mg/kg/d). Dicho tratamiento es discontinuado a la semana por decisión materna. Cinco meses después presenta recaída con fiebre, conjuntivitis, rash en manos y pies, irritabilidad y en el laboratorio anemia (Hb 9,5) neutrofilia (72%), elevación de reactantes de fase aguda (VSG 52, PCR 237). Ante la sospecha de EK se realiza ecocardiograma mostrando aneurisma en coronaria derecha y derrame pericárdico leve. Se asume como EK recurrente y se indica tratamiento con IVIG+pulsos de metilprednisolona (30 mg/kg/d por 3 días consecutivos). Posteriormente se indica descenso gradual de prednisona con mejoría clínica y analítica. Mantiene controles periódicos con Cardiología con ecocardiograma, evidenciando mejoría imagenológica de los aneurismas. A los 3 meses, el ecocardiograma de control evidenció remisión completa de las dilataciones coronarias.

Comentarios Finales: Los lactantes con EK requieren alto índice de sospecha, tratamiento oportuno con IVIG+esteroides en pacientes con factores de riesgo de resistencia a gammaglobulina y seguimiento ecocardiográfico prolongado para monitorizar complicaciones coronarias y/o cardíacas.

COMPROMISO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN NIÑOS CON ESCLERODERMIA LOCALIZADA LINEAL EN CABEZA

Diego Ignacio GONZÁLEZ MÁRQUEZ, Catalina BENAVIDES, Marcela ÁLVAREZ, María Laura BARZOLA, Ayelén OJEDA SILVA, Silvia Mónica MEIORIN
HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: La esclerodermia en Golpe de Sable (GS) y el síndrome de Parry-Romberg (PR) son variantes de morfea lineal localizadas en cabeza que pueden asociarse con afectación neurológica (siendo las convulsiones y cefaleas las manifestaciones prevalentes); sin embargo, pueden constituir hallazgos incidentales en las neuroimágenes de rutina.

Objetivo: Describir el compromiso del sistema nervioso central (SNC) en una cohorte de pacientes pediátricos con esclerodermia localizada lineal en cabeza, y realizar una revisión de la literatura.

Métodos: Estudio retrospectivo, con revisión de historias clínicas de pacientes con diagnóstico de GS y PR seguidos en nuestro Servicio (período 2000-2024). Se definió como afectación del SNC a la ocurrencia de manifestaciones clínicas y/o alteraciones en RMN de SNC. Se determinaron variables demográficas, clínicas, imágenes y terapéuticas. Análisis estadístico descriptivo, SPSS 19.0

Resultados: En una cohorte de 135 pacientes (ptes) con esclerodermia localizada, 34 de ellos presentaron subtipo GS y/o PR (25,2%), con edad X (\pm DS) al diagnóstico de 10,5 años (\pm 4,6) y tiempo X (\pm DS) de seguimiento 6,4 años (\pm 3,7). La mitad de los pacientes presentó compromiso del SNC (17 ptes), sin diferencias respecto de las variables demográficas con el grupo no afectado (edad y retraso al diagnóstico en años, valores X (\pm DS): 7,9 (SD 5,7) y 0,7 (0,5) vs. 8,2 (3,3) y 0,9 (0,8), respectivamente). Trece pacientes (38,2%) presentaron manifestaciones neurológicas, n ptes (%): cefaleas 8 (23,5), convulsiones 3 (8,8), y hemiparesia 2 (5,8) (1 paciente con vasculitis SNC y 1 sangrado por cavernoma). Se efectuaron neuroimágenes en forma sistemática en todos los pacientes, siendo patológicas en 10 (29,4%), observándose (n): cavernoma 3, vasculitis frontal 1 (arteria cerebral media), calcificaciones 1, quiste aracnoideo 1, hipotrofia frontal 1 y neuropatía óptica por atrapamiento 1, todas ipsilaterales a la esclerodermia, mientras que los pacientes con síndrome convulsivo presentaron afectación difusa de sustancia blanca. En 2 casos (5,9%), los cavernomas representaron hallazgos incidentales en niños asintomáticos. Todos los pacientes recibieron tratamiento con MTX por su esclerodermia. Abordaje terapéutico del compromiso neurológico, n ptes: 1 recibió pulsos de CFM por vasculitis de SNC, anticomiciales en 3 y exéresis quirúrgica en 1 paciente con cavernoma.

Conclusión: En nuestra cohorte de 34 pacientes con esclerodermia localizada juvenil lineal en cabeza, el 50% presentó compromiso del SNC (el 38% con síntomas clínicos, mientras que las imágenes fueron patológicas en 1/3 de ellos). Las neuroimágenes, tanto al diagnóstico como durante la evolución, son esenciales para identificar esta frecuente manifestación extracutánea.

COEXISTENCIA ENTRE ESCLERODERMIA LOCALIZADA JUVENIL Y VITILIGO EN UNA SERIE DE 10 PACIENTES

Carmen MENDOZA LLERENA, Marcela ÁLVAREZ, Andrés BURKETT, Silvia Mónica MEIORIN
HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: La esclerodermia localizada y el vitiligo son dos condiciones autoinmunes que afectan la piel y raramente coexisten en el mismo paciente, especialmente en la etapa pediátrica. Se ha sugerido que podrían compartir mecanismos inmunológicos similares. Son limitados los reportes sobre la coexistencia de estas dos entidades en pacientes pediátricos en la literatura

Objetivo: Caracterizar el cuadro clínico y terapéutico en pacientes con esclerodermia localizada juvenil (ELJ) y vitiligo concomitantes.

Métodos: Serie de casos. Revisión de historias clínicas de pacientes con co-ocurrencia de ELJ y vitiligo, seguidos en forma conjunta por Reumatología y Dermatología (período 2000-2025). Se analizaron variables demográficas, clínicas, de laboratorio y terapéuticas. Análisis estadístico descriptivo, Excel.

Resultados: En nuestra cohorte de 135 pacientes (ptes.) con ELJ, se identificaron 10 ptes. con vitiligo (7,4%), 8 mujeres (80%), con edades X (DS) al diagnóstico de 7,4 años (\pm 3,8) y de 6,9 años (\pm 2,9), para ELJ y vitiligo, respectivamente. Según clasificación Padua 2004, las formas identificadas fueron: 6 lineales (4 en banda), 3 mixtas y 1 circunscripta. El vitiligo antecedió al diagnóstico de morfea en 4 ptes. (40%), con un tiempo medio de 1,9 años (\pm 1,4), siendo prevalentes las formas segmentarias. En solo 2 ptes. (20%) se observó coincidencia en el sitio de afectación anatómica entre ambas entidades. Perfil de autoinmunidad con ANA + (rango título 1/160-1280) se observó en 7 niños (70%), sin autoanticuerpos específicos. En ningún caso se reconocieron otras patologías autoinmunes concomitantes. Las drogas inmunomoduladoras más utilizadas para el abordaje terapéutico fueron: metotrexato para ELJ en 9 ptes. (90%) y tacrolimus local en 4 niños. A la última consulta, 6 ptes. permanecían con tratamiento estable, sin evidenciar progresión de ningún tipo de lesión.

Conclusión: En nuestra serie de pacientes pediátricos, el 7,4% mostró la coexistencia de esclerodermia localizada y vitiligo. Las formas prevalentes fueron lineales y segmentarias en cada entidad, respectivamente. El 70% presentó ANA positivo, sin embargo, no se registró asociación con otras enfermedades autoinmunes.

CENSO REUMA-ARG EN PEDIATRÍA

Marcela Beatriz ÁLVAREZ¹, Nieves CAPOZZI², Víctor D. CAPUTO², María Flavia CEBALLOS RECALDE³, Leandro FERREYRA GARROTT³, Javier Federico FLORES TREJO², María Olga LEAL², Fabiana MONTOYA², Ingrid PETKOVIC², Verónica SAURIT²

¹GESAR DE PEDIATRÍA; ²COMITÉ DE EDUCACIÓN A PACIENTES SAR; ³HOSPITAL ITALIANO DE BUENOS AIRES

Introducción: Con la experiencia del Censo ReumaARG en la población adulta se realizó la misma encuesta adaptada para la población pediátrica. En Argentina no hay datos de prevalencia de enfermedades reumáticas en esta población ni sobre el tiempo de demora al diagnóstico. Se conoce el impacto que tienen estas patologías en la calidad de vida y sobrevida más aún en los niños y adolescentes.

Objetivo: Determinar la frecuencia de las enfermedades reumáticas en la población pediátrica, y analizar su distribución por provincias, áreas, acceso al sistema de salud y el tiempo transcurrido hasta el diagnóstico.

Métodos: Estudio observacional, transversal, multicéntrico, mediante encuesta (mayo de 2025) en pacientes con diagnóstico antes de los 18 años residentes en Argentina. Recolección mediante un cuestionario estructurado en *Google Form*, distribuido por las asociaciones de pacientes y GESAR pediátrico. Se excluyeron pacientes ≥ 18 años, sin diagnóstico confirmado y datos incompletos. Se realizó análisis descriptivo para variables numéricas (media, DS y rangos), distribución de frecuencias y % para variables categóricas y dicotómicas. Se utilizó pruebas de χ^2 ($p < 0.05$) para evaluar asociaciones entre las variables analizadas mediante Stata.

Resultados: Se obtuvieron 506 respuestas válidas. El 91.2% fueron mujeres, con edad media actual de 9.7 años (DS:4.4) y edad media al diagnóstico de 6.4 años (DS:4.3). El nivel educativo más alto alcanzado fue secundario 54.3%. El 86.6% residían en áreas urbanas. Filiales SAR con mayores respuestas: ARBA (28.8%) ARCba (13.6%) y Noroeste (12%). Las enfermedades más frecuentes: AIJ (58.1%), LES (18.6%), DMJ (6.9%), SCL (5.3%), vasculitis (3.7%) y enfermedades autoinflamatorias (2.4%). Los pacientes con fibromialgia (n=3), Sjögren (n=5), uveítis (n=14) y EMTC (n=3) fueron el 4.9%. El 62.5% accedía a salud privada. El 53.6% consultó primero al pediatra general. El 41.9% contaba con un reumatólogo en su localidad. El tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas al diagnóstico más frecuente fue < 3 meses en forma global (49.6%) sin embargo un 22.3% fue diagnosticado > 1 año. El 61.7% sintió que hubo una demora en el diagnóstico. La misma demora global se observó en la mayoría de las filiales, pero > 1 año en la del Noroeste y Tucumán. En el análisis bivariado solo se observó asociación entre vivir en zona urbana con tiempo al diagnóstico ($p=0.02$). Las enfermedades autoinflamatorias y la esclerodermia mostraron asociación significativa con tiempos extremos de diagnóstico ($p < 0.05$).

Conclusión: Aunque casi la mitad de los pacientes accedió a un diagnóstico oportuno, persisten demoras relevantes en un subgrupo, especialmente en patologías menos frecuentes o de presentación atípica. La disponibilidad de un reumatólogo infantil local no garantizó una reducción significativa en los tiempos al diagnóstico. Resaltamos la necesidad de estrategias de derivación temprana y educación médica continua para mejorar el acceso oportuno al diagnóstico en enfermedades reumáticas pediátricas en Argentina.

0339

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DEL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS: UN ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 15 AÑOS EN UN CENTRO DE REUMATOLOGÍA INFANTIL

María Jimena GÓMEZ SOSA, Valeria GONZÁLEZ OSLER, Guissela Glenda LACUADRA, María Emilia LACAPRA, Camila Belén GONZÁLEZ, Federico de Jesús VARGAS CADENAS, María MARCANTONI, Vanesa Laura CERVETTO, María Isabel BRUSCO

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

Introducción: El síndrome antifosfolipídico (SAF) es una enfermedad autoinmune caracterizada por trombosis y/o manifestaciones hematológicas o cutáneas, asociadas a anticuerpos antifosfolípidos. En pediatría, su diagnóstico es desafiante por la baja frecuencia de trombosis y la presentación clínica variable, que incluye manifestaciones no contempladas en los criterios actuales. Puede ser primario o secundario, asociado comúnmente a lupus eritematoso sistémico (LES).

Tabla 1	SAF Total n=12		Primario n=3		Secundario n=9	
Sexo femenino	8 (66.6%)		1 (33%)		7 (77%)	
Edad diagnóstico SAF (años)	14.6		11.3		14.8	
Evento trombotico arterial	2 (17%)		2 (67%)		0	
Evento trombotico venoso	7 (58%)		1 (33%)		6 (67%)	
Localización						
SNC	4		1		3	
MIIM	4		1		3	
Miocardio	1		1		-	
Criterio plaquetopenia	8 (67%)		1 (33%)		7 (77%)	
Presencia AHAI	7 (58%)		1 (33%)		6 (67%)	
Livido reticularis	3 (25%)		0		3 (33%)	
Recurrencia trombotica	5 (42%)		1 arterial (33%)		4 venosas (44%)	
AAF	1ra	2da	1ra	2da	1ra	2da
Anticoagulante lúpico (AL)	8	7	2	2	6	5
Anticardiolipinas (aCL) Ig M	8	5	1	1	7	4
Anticardiolipinas (aCL) Ig G	7	5	2	3	5	2
Anti-beta2-glicoproteína I (anti-β2GPI) Ig M	7	5	1	2	6	3
Anti-beta2-glicoproteína I (anti-β2GPI) Ig G	8	5	2	2	6	3
Triple positividad	1 (8%)		0		1 (11%) sin recurrencia trombotica	
Tratamiento	12 (100%)		3 (100%)		9 (100%)	
Anticoagulación	9 (75%)		3 (100%)		6 (67%)	
AAS	5 (42%)		1 (33%)		4 (44%)	
Hidroxicloroquina	10 (84%)		1 (33%)		9 (100%)	
Inmunosupresores	9 (75%)		2 (67%)		7 (78%)	
Tabla 2	Corea con AAF+ Total n= 5		Primario n=3		Secundario n=2	
Sexo femenino	5 (100%)		3 (100%)		2 (100%)	
Edad media diagnóstico SAF (años)	11.6		11.6		13.9	
Presencia AHAI	1 (20%)		0		1 (50%)	
Recurrencia de corea	3 (60%)		1 (33%)		2 (100%)	
Triple positividad	1 (20%)		1 (33%)		0	

Objetivo: Primario: describir las características clínicas, de laboratorio y evolución del SAF primario y secundario, su prevalencia y los tratamientos utilizados. Secundario: analizar la presencia de corea como manifestación neurológica no trombotica y su asociación con el perfil inmunológico.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo y analítico basado en la revisión de historias clínicas de pacientes con SAF o corea y AAF positivos, atendidos entre junio de 2010 y junio de 2025. Se incluyeron pacientes ≤ 18 años que cumplieran criterios clasificatorios de SAF (Sidney 2006 y/o ACR/EULAR 2023), con datos clínicos completos. Se recolectaron variables sociodemográficas, clínicas, inmunológicas, terapéuticas y evolutivas. Se realizó análisis univariado y bivariado con pruebas estadísticas según el tipo de variable, y regresión logística multivariada. El análisis se realizó con el software R.

Resultados: Se incluyeron 12 pacientes con SAF: 9 secundarios a LES y 3 primarios. En los secundarios, 7/9 fueron mujeres; en los primarios, 1/3. La edad media al diagnóstico fue de 14,6 años. El tiempo medio entre el diagnóstico de LES y SAF fue de 4 meses. La prevalencia de SAF secundario a LES fue del 5,9%. Hubo 5 recurrencias tromboticas en el mismo tipo de vaso afectado inicialmente. La triple positividad se observó en el 8%, sin relación con recurrencia. Todos los casos de SAF primario recibieron anticoagulación, frente al 67% de los secundarios. El seguimiento medio fue de $7,7 \pm 4,6$ años. Además, se incluyeron 5 pacientes con corea y AAF positivos: 2 secundarios a LES y 3 primarios, todas mujeres, con edad media al diagnóstico de 11,6 años. Una paciente presentó anemia hemolítica autoinmune asociada. Tres tuvieron recurrencias de corea. La triple positividad se evidenció en un solo caso (20%). El análisis estadístico no arrojó resultados significativos.

Conclusión: En nuestra cohorte, el SAF secundario fue más frecuente que el primario, con predominio femenino en los casos secundarios. Se observó alta frecuencia de anemia hemolítica autoinmune y trombocitopenia. La anticoagulación fue el tratamiento principal. La corea se presentó como manifestación neurológica relevante en ambos tipos de SAF; sin embargo, a pacientes con corea aislada y AAF positivos no se los pudo clasificar como SAF, lo que resalta la importancia de considerar manifestaciones neurológicas no tromboticas en el seguimiento pediátrico.

0340

HOSPITALIZACIÓN Y MORTALIDAD RELACIONADAS A INFECCIONES EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL

Marcela Beatriz ÁLVAREZ, Laura Lorena GUERINI, Silvia Mónica MEIORIN

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

Introducción: Las infecciones en pacientes con lupus eritematoso sistémico juvenil (LESj) son una causa importante de hospitalización y morbimortalidad, tanto al diagnóstico como en el curso de la enfermedad. La identificación de factores de riesgo permite crear estrategias de prevención y tratamiento oportuno que mejoren el pronóstico de estos pacientes.

Objetivo: Determinar la frecuencia de hospitalización y mortalidad por infecciones graves en niños con LESj e identificar factores de riesgo asociados.

Métodos: Estudio retrospectivo observacional. Se incluyeron niños con LES <18 años (SLICC´12), período 2000-2025. Se definió infección grave a aquella que requirió internación y/o tratamiento ev., y/o riesgo de vida. Se analizaron variables demográficas, clínicas, localización, germen aislado y tratamiento. Se determinó al inicio, al momento de la infección y a la última consulta la actividad de LESj (SLEDAI-2K), laboratorio, inmunosupresión (IS), daño (por SLICC) y mortalidad. A. Estadístico: Descriptivo, Chi2 y T test. Multivariado (regresión) SPSS. 19.0.

Resultados: Se incluyeron 302 pacientes (pts) con LESj, 84% mujeres, con una edad X al diagnóstico: 13.4 años (RIC:11-14.9) y tiempo X seguimiento: 3.8 años (RIC:1.8-6.1). El 43 % de los pts (n=129) requirió 266 hospitalizaciones, con un total de 282 infecciones. Los sistemas más afectados: respiratorio 66 pts (51%), mucocutáneo 51 (40%) y tracto urinario 22 (17%). Tasa rescate microbiológico 64%, identificándose n (%), germen prevalente): bacterianas 79 (28, *E. Aureus*), virales 55 (20, V. Zóster), fúngicas 19 (7, *Cándida Albicans*). Tuberculosis 10 pts, y 9 infecciones oportunistas. Desarrollaron sepsis 32 pts (25%), shock séptico 7 (5%) y requirieron UTI 28 pts (22%). Recibieron tratamiento antimicrobiano 259 (92%) infecciones, con tiempo X de internación: 9 días (RIC:4-17). Los pts hospitalizados por infecciones severas asociaron al diagnóstico: mayor actividad (SLEDAI X: 14,3 vs. 12.3 p.008), compromiso renal (55 vs 40% p.014), hipocomplementemia (92 vs 84% p.012) y linfopenia (34 vs. 23% p.008). Presentaron mayor dosis acumulada de esteroides (X: 25.5 vs 12,1 g p.01), de ciclofosfamida (X: 14.1 vs. 7.9 g p.0001, OR 2.1 IC 95% 1.2-3.9) y uso de rituximab (19.4 vs. 5.2% p. 05). Los niños hospitalizados tuvieron mayor tasa de mortalidad: 12 % (16 vs. 1 paciente, p. 0001) con tiempo X desde Dx de LES: 2.6 años (RIC:0.7-4.4). En 40 pts (31%) la infección fue concomitante al Dx de LESj y 3 de ellos (2%), tuvieron una muerte temprana con una mediana de 10 días (RIC: 8.5-12).

Conclusión: En nuestra cohorte de pacientes con LESj, la tasa de hospitalización por infecciones fue del 43%. Las infecciones prevalentes fueron respiratorias y cutáneas, asociadas a *Estafilococo Aureus* y herpes zóster. El desarrollo de infecciones severas se asoció con mayor actividad de LESj, compromiso renal, hipocomplementemia, linfopenia y con mayor dosis acumulada de esteroides. Dosis mayores acumuladas de ciclofosfamida fue factor de riesgo asociado a infección grave. La tasa de mortalidad relacionada fue del 12%.