

Pediatría

Orales

0271

EVALUACIÓN DE HALLAZGOS ECOGRÁFICOS DE GLÁNDULAS SALIVARES MAYORES COMPATIBLES CON SÍNDROME DE SJÖGREN EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN EDAD PEDIÁTRICA. ESTUDIO PRELIMINAR

GONZÁLEZ OSLER Valeria, CERVETTO Vanesa, BRUSCO Isabel, GALLO Daniela, LAJE Melisa, MARCANTONI María, NECUL Gabriela, LACAPRA Emilia, HERNÁNDEZ Rocío

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

INTRODUCCIÓN: En pediatría la incidencia de síndrome Sjögren (SS) secundario en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) está subestimada por la limitación en los métodos de diagnóstico y la variación de las manifestaciones clínicas, como una menor frecuencia de los síntomas sicca tradicionales, requiriendo métodos objetivos para el diagnóstico. Un método no invasivo para evaluar las glándulas salivales (GS) es la ecografía. Hasta el momento no existen en nuestro país estudios que la incorporen como método para diagnosticar el compromiso de GS y que asocien los resultados con otros criterios de clasificación.

OBJETIVO: Identificar alteraciones ecográficas de GS mayores consistentes con SS en una cohorte de pacientes con LES juvenil (LESj). Identificar con los hallazgos ecográficos, clínicos, oftalmológicos y de laboratorio los pacientes que cumplen criterios para SS y evaluar la incidencia de SSj en pacientes con LESj.

MÉTODOS: Estudio transversal, ambispectivo de pacientes con diagnóstico de LESj atendidos en la Sección de Reumatología del Hospital Elizalde desde el 1/2017 hasta el 5/2023. Se realizó ecografía de glándulas parótidas y submaxilares siguiendo un sistema de evaluación y puntuación consensuado por un grupo OMERACT o se obtuvo el informe de la historia clínica y se puntuó con el mismo sistema, Test Schirmer y tinción con Rosa de Bengala y un cuestionario clínico basado en el ESSPRI adaptado a la edad pediátrica. Se tomaron datos de interés de la historia clínica. Se evaluó si los pacientes cumplían con los criterios de clasificación de SS propuestos para la edad pediátrica por Bartunkova J, utilizando la ecografía para determinar el compromiso de GS. Se realizó estadística descriptiva variables (V) continuas media con SD, V categóricas (C) porcentaje IC 95%. Se comparó VC Test exacto Fischer. Estadístico SPSS.

RESULTADOS: Hasta la fecha a 18/20 pacientes se les realizó ecografía (ECO). 94.4% de sexo femenino, edad media de 14 años (2.4), duración media de enfermedad de 34.3 meses (44.3). 6/18 ECO (33,3%) presentaron hallazgos compatibles con SS. 6/6 con ECO compatible son de sexo femenino, edad media de 15,83 años, duración media de enfermedad de 47,5 meses. De las 6 ECO, 50% obtuvo score ecográfico de 2 y 50% de 3. Aquellos con score de 3 en parótidas presentaron igual compromiso de glándulas submaxilares. De los 6 ECO compatible, 83.3% presentó anticuerpo Anti-Ro positivo y 66.7% hiperinmunoglobulinemia. Ninguno presentó pruebas oftalmológicas positivas. El 66.6% refirió síntomas clínicos. De los 6 pacientes, 66.7% cumplió los criterios para SS. Un paciente cumplió criterios SS sin ECO compatible a 1 mes desde el diagnóstico de LES. Todos los pacientes con criterios SS refirieron algún síntoma en el cuestionario clínico. La incidencia de SS en nuestra población fue de 27.8%. Se encontró una relación estadísticamente significativa entre los pacientes con criterios para SS y la ECO compatible SS (0.0217; p<0.05).

CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS	N = 18 (%/DE)
Edad, media	14 (2,4)
Sexo	
Femenino	17 (94,4)
Masculino	1 (5,6)
CARACTERÍSTICAS DE LA ENFERMEDAD	
Duración de la enfermedad, media en meses	36,07 (44,3)
Anti-dsDNA	11 (61,1)
Anti-Sm	11 (61,1)
Anti-RNP	7 (38,9)
Anti-Ro	12 (66,7)
Anti-La	3 (16,7)
FR	6 (33,3)
Hiperinmunoglobulinemia	13 (72,2)
ECOGRAFIA	
Parótidas	
Score ≤ 1	12 (66,7)
Score ≥ 2	6 (33,3)
Submaxilares	
Score ≤ 1	12 (66,7)
Score ≥ 2	3 (17,7)
No posee	3 (17,7)
CUESTIONARIO CLÍNICO	
Sequedad de ojos	5 (27,8)
Sequedad de boca	4 (22,2)
Fatiga	5 (27,8)
Dolor musculoesquelético	2 (11,1)
Necesidad de agua para tragar	0 (0)
Parotiditis recurrente	2 (11,1)

Tabla 1: Características demográficas.

PACIENTE	1	2	3	4	5	6	7
<i>Síntomas clínicos</i>							
1. Orales	NO	NO	NO	SI ^a	SI	SI	SI
2. Oculares	NO	SI	NO	NO	NO	SI	SI
3. Sistémicos	NO	NO	NO	SI ^b	NO	SI ^c	SI ^d
<i>4. Anomalías inmunológicas</i>							
Anti-SSA	SI	SI	NO	SI	SI	SI	SI
Anti-SSB	SI	SI	NO	NO	NO	NO	NO
FR	SI	SI	NO	NO	SI	NO	NO
<i>Otras anomalías de laboratorio o investigaciones adicionales</i>							
5. Inmunológicas (Hiperinmunoglobulinemia policlonal)	NO	SI	SI	SI	SI	NO	SI
6. Documentación objetiva de sequedad ocular (tinción con Rosa de Bengala o test de Schirmer)	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
7. Documentación objetiva de compromiso de glándula parótida (Ecografía de glándulas salivales)	SI	SI	SI	NO	SI	SI	SI
≥ 4 criterios	NO	SI	NO	SI	SI	SI	SI

Referencias. 1

^a Boca seca, ^b Parotiditis - ^c Fatiga - ^d Fatiga

Tabla 2: Criterios de clasificación Sjögren.

CONCLUSIÓN: Este estudio preliminar es el primero realizado en nuestro país que identifica la presencia de hallazgos ecográficos en GS compatibles con SSj y utiliza dicho método dentro de los criterios de clasificación de SSj en una cohorte de pacientes con LESj. Si bien es una cohorte pequeña, 33% de los pacientes presentó hallazgos ecográficos compatibles, similar a lo descrito en la bibliografía, y 66.7% de estos presentó criterios de clasificación para SS. Además, con la significativa relación entre la ecografía y los pacientes con criterios para SS, podríamos inferir que esta herramienta podría ser un recurso valioso para el diagnóstico de SS. Se requiere aumentar el tamaño muestral que permita ratificar los resultados hasta ahora obtenidos.

0307

SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA: SIMILITUDES Y DIFERENCIAS EN ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL

OJEDA SILVA Ayelén, ÁLVAREZ Marcela Beatriz, GUERINI Lorena, ESPADA Graciela

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

INTRODUCCIÓN: El síndrome de activación macrofágica (SAM) es una complicación potencialmente fatal, a pesar de que la artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs) y el lupus eritematoso sistémico juvenil (LESj) tienen fisiopatogenia diferente, ambas pueden desarrollar este cuadro de hiperinflamación.

OBJETIVO: Comparar las características clínicas, de laboratorio, evolutivas y terapéuticas del SAM en pacientes con AIJs y LESj.

MÉTODOS: Se incluyeron pacientes con AIJs (ILAR 2001) y con LESj (ACR 1997) que presentaron SAM (período 2000-2023). Se compararon variables demográficas, clínicas, laboratorio, infecciones asociadas y tratamiento específico. Análisis estadístico: descriptivo. Chi-cuadrado. T-Test. SPSS 2019.

RESULTADOS: De nuestra cohorte de 391 pacientes (pts) en seguimiento, se detectaron que 20 pts de 139 AIJs desarrollaron 25 eventos SAM (18%) y 12 pts de 252 con LESj desarrollaron 13 eventos (5%). En ambos grupos se encontraron similitudes en la presentación clínica del SAM, dentro de las más frecuentes: fiebre (92 vs 77% p.19), rash (44 vs 69% p.18) y afectación renal aguda (28 vs 38% p.30). En el laboratorio, se detectaron citopenias en al menos dos series, especialmente plaquetopenia en AIJs (mediana plaquetas 102000/mm³ RIC: 63000-183000) y leucopenia en LESj (mediana GB 2652/mm³ RIC: 1875-11197.5). En ambos grupos se detectaron infecciones a predominio virales (VEB y CMV) al diagnóstico del SAM (44 VS 46% p.23). En relación al tratamiento, tanto AIJs como LESj fueron tratados con pulsos de metilprednisolona (80 vs 85% p.20) y GGEV (20 vs 38% p.16). La mortalidad fue elevada en ambas enfermedades (46 vs 25% p.13). Si bien no hubo una diferencia significativa, se observó que los pts con LESj presentaron mayor tendencia de SAM al debut (61 vs 32% p.09), requirieron cuidados intensivos (62 vs 36% p.18) y menor recurrencia del SAM (1 vs 3 pts p.64) comparado con AIJs. Con respecto a las diferencias halladas, los pts con LESj presentaron mayor edad al Dx (mediana 13 vs 4.79 años p.0001), con predominio del sexo femenino (92 vs 45% p.011), valores de ferritina más bajos (mediana 17000 vs 1979 p.007) y menor uso de ciclosporina (8 vs 68% p.005).

CONCLUSIÓN: En nuestra cohorte, la tasa de SAM en AIJs fue de 18% y del 5% en LESj. Si bien el SAM se presentó con manifestaciones clínicas y terapéuticas similares, los pts con LESj se diferenciaron por tener características demográficas propias de la enfermedad (edad y sexo) y valores de ferritina más bajos. La mortalidad fue elevada en ambos grupos con una tasa del 34%.

0310

SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. RELEVANCIA CLÍNICA Y EVOLUTIVA DE LOS ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS

ÁLVAREZ Marcela Beatriz, GUERINI Laura Lorena, MEIORIN Silvia Mónica, ESPADA Graciela

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

INTRODUCCIÓN: Los anticuerpos antifosfolípidos (aFL) están presentes en 30 al 40% de pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES), sin embargo, no todos desarrollarán un síndrome antifosfolípido (SAF). Es importante evaluar la relevancia clínica y evolutiva de los aFL en LES juvenil (LESj).

OBJETIVO: Determinar la prevalencia, características clínicas y perfil de aFL en pacientes con LESj y SAF. Evaluar el fenotipo clínico y evolutivo de los aFL positivos en LESj.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo, observacional. Se incluyeron pacientes <18 años con LES (ACR1997), período 1990-2023. Se analizaron variables demográficas, clínicas, laboratorio, inmunológicas, daño orgánico (SLICC 1996) y terapéuticas. Se consideró aFL+ cuando anticardiolipina (ACL) y/o B2GP1 y/o anticoagulante lúpico (AL) es positivo en al menos 2 determinaciones separadas por 12 semanas (Sidney 2006). Se analizaron manifestaciones tromboticas (arterial/venosa y pérdida fetal) y no tromboticas (*livedo reticularis*, enfermedad neurológica y citopenias autoinmunes) asociadas a SAF. Análisis estadístico: descriptivo. Chi-cuadrado. T test. SPSS 15.0.

RESULTADOS: Se incluyeron 268 pacientes (pts) con LES, 223 (83%) mujeres, edad mediana al Dx de LES: 13.4 años (RIC 10.9-14.8), mediana de tiempo de seguimiento: 3.9 años (RIC 2-6.2). Presentaron aFL, 99 pts (37%). La prevalencia de SAF secundario 8% (22 pts). Desarrollaron trombosis arterial 11 pts (50%) (ACV y vascular periférico), trombosis venosa 8 pts (36%) y pérdida fetal 3 pts (14%). La recurrencia trombotica fue 27% (6 pts). El perfil de aFL fue: ACL 77% (IgG: 16 IgM: 5), B2GP1 54% (IgG: 11 IgM: 4) y AL 50% (11 pts). Todos recibieron aspirina, anticoagulación e inmunosupresión. Se compararon a los pacientes con y sin aFL. Los seropositivos presentaron manifestaciones no tromboticas: *livedo reticularis* (21 vs 3.6%; p. 0001) y neurológicas (28 vs. 15%; p.02) (más frecuente alteración cognitiva). En la evolución presentaron más recaídas (70 vs 52%; p.003), daño orgánico (43% vs 30%; p.02) y acumularon dosis mayores de corticoides (mediana 21±14.1 g. vs 15.3 ±11.2 g.; p.01). No hubo diferencias en la mortalidad entre ambos grupos.

CONCLUSIÓN: La prevalencia de SAF secundario en LESj fue del 8% caracterizado por trombosis arterial y venosa principalmente, con recurrencia del 27%. Los pacientes con LESj y aFL+ presentaron más *livedo reticularis* y compromiso de SNC, con un curso de enfermedad caracterizado por recaídas, daño orgánico y mayor dosis acumulada de corticoides a la última consulta.

DESARROLLO DE COMPLICACIONES EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y COVID-19. REGISTRO ARGENTINO SAR-COVID PEDIÁTRICO

ÁLVAREZ Marcela Beatriz¹, FABI Mariana², FRANCO Lorena³, GUERINI Laura Lorena¹, HORTAS María², RAMA María Elena⁴, GALINDO Susana⁵, ESPADA Graciela¹, FARFAN Javier Maximiliano⁶, TORRE WALSH Carolina⁷

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

INTRODUCCIÓN: La infección por SARS CoV-2 en niños sanos es paucisintomática. Sin embargo, en los grupos de riesgo, como niños con enfermedad reumática (ER) y/o inmunomediada (IM), se puede observar el desarrollo de complicaciones. Su identificación permitirá crear estrategias de prevención en estos pacientes.

OBJETIVO: Describir las características de la infección por SARS-CoV-2 y sus complicaciones en niños y adolescentes con ER y/o IM.

MÉTODOS: Estudio multicéntrico, observacional, analítico, de cohorte ambispectivo (período 2020-2022). Se incluyeron pacientes <18 años con diagnóstico de ER y/o IM y COVID-19 confirmado por RT-PCR, test rápido antígeno-anticuerpo y/o IgM/IgG. Se determinaron datos demográficos, clínicos, laboratorio, complicaciones (recaída de la ER y/o IM y relacionadas a COVID-19), tratamiento y estado de vacunación. Análisis estadístico: descriptivo, chi-cuadrado. T-Test. SPSS19.0

RESULTADOS: Se incluyeron 116 pacientes (pts), 86 mujeres (74%), edad mediana: 11,8 años (RIC:7,7-14,8). Las ER prevalentes: 53 AIJ (46%), 17 lupus (15%), 12 dermatomiositis (10%) y 11 autoinflamatorias (9%). Presentaron síntomas 85 pts (73%): 63 fiebre (74%), 40 odinofagia (47%) y 28 tos (33%). Desarrollaron complicaciones 31 pts (27%) que fueron: recaída de la ER (12 pts, 39%), citopenias (6 pts, 19%), coagulopatía (4 pts,13%) y neumonía por COVID-19 (4 pts, 13%). Fueron hospitalizados 14 pts (45%). Evolucionaron gravemente 4 pts (13%): 2 síndrome de activación macrófagica, 1 síndrome inflamatorio multisistémico pos-COVID (ingreso a UTI) y 1 neumonía bilateral con miocarditis severa. Requirieron aumentar la dosis de esteroides 16 pts (51%). Todos se recuperaron, no hubo fallecidos. Tenían un esquema completo de vacunación 18 pts (58%). Al menos una complicación se asoció a la presencia al Dx de tos (39 vs 19% p.048) y comorbilidades previas (obesidad más frecuente) (32 vs 10%; p.009), tener AIJ sistémica (16 vs 2%; p.014) y enfermedad autoinflamatoria (29 vs 2%; p.0001), tratamiento por su ER con ciclofosfamida (13 vs 1%; p.02) y corticoides (48 vs 27%; p.04)

CONCLUSIÓN: El 27% de la cohorte desarrolló complicaciones relacionadas a la COVID-19 o reagudización de la ER y/o IM. Debemos optimizar la inmunización en todos los pacientes con mayor énfasis en las enfermedades sistémicas, como la AIJs y enfermedades autoinflamatorias, mediadas por inmunidad innata y en pacientes con comorbilidades previas, tratados con ciclofosfamida y dosis moderadas/altas de corticoides.

Posters

COMPROMISO GASTROINTESTINAL EN PACIENTES CON VASCULITIS IgA EN UN CENTRO PEDIÁTRICO DE ALTA COMPLEJIDAD

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

HOSPITAL INTERZONAL DE AGUDOS ESPECIALIZADO EN PEDIATRÍA, SOR MARÍA LUDOVICA, LA PLATA

INTRODUCCIÓN: La vasculitis por IgA (IgAV) es la vasculitis sistémica más frecuente de la infancia, que afecta a niños de entre 3 y 15 años. Es una vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso, autolimitada que compromete con mayor frecuencia piel, articulaciones, tracto gastrointestinal y riñones. Las manifestaciones gastrointestinales ocurren en 50-75% según las series publicadas. La mayoría son leves, sin embargo pueden ocurrir complicaciones severas.

OBJETIVO: Primario: describir frecuencia y características del compromiso gastrointestinal en pacientes con IgAV evaluados en Reumatología en los últimos 11 años. Secundarios: determinar existencia de factores asociados a compromiso gastrointestinal; describir características sociodemográficas y frecuencia de otros compromisos en esta cohorte.

MÉTODOS: Estudio observacional, analítico, retrospectivo, de corte transversal por revisión de historias clínicas de niños con IgAV atendidos en forma consecutiva en Reumatología desde 1/2012 hasta 1/2023, incluyendo pacientes >2 años que cumplieran criterios de clasificación EULAR/PRINTO/PRESS 2008. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos y terapéuticos. El compromiso gastrointestinal se definió como dolor, vómitos, diarrea, hematemesis y hemorragia digestiva baja. Las complicaciones evaluadas fueron invaginación, perforación intestinal y apendicitis.

Compromiso Cutáneo	239 (100%)
Compromiso Gastrointestinal	82 (34%)
Compromiso Articular	109 (45%)
Compromiso Renal	62 (26%)
Hematuria	62 (26%)
Proteinuria	21(9%)
Hipertensión	3(1%)
Otros Compromisos	
Testicular	6 (5.3%)
SNC	1 (0.4%)
Pulmonar	1(0.4%)

Tabla 1: Manifestaciones clínicas en pacientes con IgAV n=239 (%).

Compromiso Gastrointestinal 82 (34%)	
Dolor Abdominal	79 (96%)
Vómitos	21 (26%)
Hemorragia digestiva alta	19 (23%)
Hematemesis	7 (8.5%)
Diarrea	7 (8.5%)
Complicaciones	35 (43%)
Invaginación	6 (7%)
Cirugía	5 (6%)
Perforación	3 (4%)
Apendicitis	2 (2.4%)

Tabla 2: Manifestaciones y complicaciones gastrointestinales n=82 (%).

RESULTADOS: Se incluyeron 239 pacientes, con edad media de 7 años, 54% mujeres. La mayoría en otoño. Todos presentaron compromiso cutáneo, 46% musculoesquelético y 26% renal (Tabla 1). El 34% (n=82) presentó compromiso gastrointestinal. Lo más frecuente fue dolor abdominal (96%) seguido de vómitos (26%), hemorragia digestiva baja, (23%), hematemesis (8.5%) y diarrea (8.5%). 9/82 presentaron complicaciones: apendicitis 4%, invaginación 7% y perforación 4% (Tabla 2). El 74% requirió internación, 71% recibió corticoides, 40% AINES y otras drogas 10%. 5/82 requirieron cirugía, 2 por apendicitis y 3 con perforación intestinal que requirieron ostomía. Para el compromiso gastrointestinal se observó asociación significativa entre la localización y la leucocitosis ($p<0.001$ y $p=0.001$, respectivamente). En el análisis de regresión logística multivariable, los que tuvieron leucocitosis duplicaron las chances de este compromiso y los que tuvieron localización generalizada las quintuplicaron.

CONCLUSIÓN: En nuestra cohorte el compromiso gastrointestinal fue 34%, menor a lo reportado en la literatura (60-75%). La perforación, complicación muy infrecuente en IgAV, se presentó en un 4%. Al investigar factores asociados a compromiso gastrointestinal, encontramos asociación significativa con leucocitosis, hematuria y compromiso cutáneo generalizado. En nuestro trabajo, tanto el compromiso gastrointestinal como el renal fue menos frecuente que en otras series publicadas.

0141

FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA EN HERMANAS GEMELAS. A PROPÓSITO DE UN CASO

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

HOSPITAL INTERZONAL DE AGUDOS ESPECIALIZADO EN PEDIATRÍA, SOR MARÍA LUDOVICA, LA PLATA

PRESENTACIÓN DEL CASO: La fibrodisplasia osificante progresiva (FOP) es un trastorno hereditario, autosómico dominante, raro del tejido conectivo con una incidencia de 0.6 a 1.3 por millón, caracterizada por osificación heterotópica progresiva (HO). Se puede diagnosticar desde el nacimiento por malformación congénita del *hallux* o durante la primera década de la vida por los brotes inflamatorios en tejido conectivo. El 97% de los casos (esporádicos y familiares) tienen una mutación en el receptor de activina IA (ACVR1), receptor tipo I de proteína morfogenética ósea. La HO es episódica, pero genera discapacidad progresiva por compromiso de grandes articulaciones y síndrome de insuficiencia torácica. Aún no existe tratamiento que evite la progresión de esta enfermedad. Existen pocos reportes publicados de agrupación familiar en FOP y son aún más escasos en gemelos, por lo que a continuación presentamos el caso clínico de dos hermanas gemelas de 11 años FOP. Este es el caso de 2 hermanas gemelas argentinas de 11 años (caso 1 y 2) sin antecedentes familiares de FOP, derivadas al Servicio de Reumatología en abril de 2021 por limitación de la apertura bucal y tumoraciones óseas de 2 años de evolución.

CASO 1: Inició a los 7 años con limitación de la apertura bucal y tumoraciones dolorosas sobre la columna. Al examen físico en la primera consulta en Reumatología presentaba bajo peso, compromiso cognitivo, limitación de la articulación temporomandibular con una apertura menor a 1 cm, tumoraciones dolorosas en topografía cervical, dorsal y lumbar, con severa limitación a la flexo-extensión cervical, expansión torácica de 1 cm y columna lumbar fija. *Hallux* corto bilateral. Durante el seguimiento se constató hipoacusia conductiva por fusión de huesos del oído interno. Espirometría con patrón restrictivo.

CASO 2: Se inició estudio por sospecha diagnóstica de su hermana y se constató al examen físico bajo peso y compromiso cognitivo, tumoración en región interna de brazo izquierdo y *hallux* corto bilateral. Audiometría con hipoacusia. Se realizó estudio genético de ambas y se comprobó heterocigosis para la variante ACVR1 c.617G>A, p. (Arg 206 His) confirmando diagnóstico de FOP. Recibieron profilaxis con AINES y corticoides ante eventos traumáticos y durante los brotes inflamatorios, pero teniendo en cuenta la progresión se iniciaron infusiones con pamidronato endovenoso.

DISCUSIÓN: El diagnóstico de FOP es esencialmente clínico y radiológico, y puede confirmarse por un estudio de secuenciación genética. Puede haber manifestaciones desde el período neonatal, pero es durante la primera década que la osificación heterotópica progresa con un patrón secuencial y de forma episódica, comprometiendo musculatura estriada, fascias, tendones y ligamentos generando daño acumulado que condiciona la limitación de grandes articulaciones. El manejo de estos pacientes es un desafío teniendo en cuenta que no existe un tratamiento que evite la progresión, por lo que es importante un seguimiento multidisciplinario para mejorar la calidad de vida y evitar un curso más severo de la enfermedad. En gemelos idénticos, a pesar de compartir la misma mutación, su fenotipo y progresión clínica es distinta. Podríamos inferir que la osificación heterotópica posnatal varía ampliamente dependiendo de la historia de vida y la exposición medioambiental, como en el caso de nuestras pacientes.

0159

EFFECTIVIDAD DE TOCILIZUMAB EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

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

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

INTRODUCCIÓN: La artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs) es el subtipo más grave de esta enfermedad. La IL-6 desempeña un papel central en la patogenia y sus niveles se correlacionan con la gravedad de la afectación articular. Los ensayos controlados demostraron que el tratamiento con tocilizumab es efectivo para la AIJs.

OBJETIVO: Evaluar la efectividad del tratamiento con tocilizumab subcutáneo (SC) en niños con AIJs en la vida real; comparar la efectividad de tocilizumab endovenoso (EV) versus SC; evaluar la persistencia de efectividad ante el cambio de EV a SC.

MÉTODOS: Estudio descriptivo, retrospectivo, con recolección de datos prospectivos. Se incluyeron pacientes con AIJs (criterios ILAR) de un hospital de tercer nivel, entre 2009 y 2023, que recibieron tratamiento ininterrumpido con tocilizumab. Se analizaron variables demográficas, clínicas, bioquímicas, escalas visuales análogas (paciente y médico), capacidad funcional (CHAQ), uso previo de otros biológicos, corticoides y/o metotrexato. La efectividad se evaluó mediante presencia de inactividad (criterios de Wallace), JADAS-10 y JADAS-s. Las variables se analizaron al inicio y dentro de los 6 meses de tratamiento. Se realizó estadística descriptiva, prueba T student, Wilcoxon y chi-cuadrado.

RESULTADOS: De una cohorte de 56 pacientes se incluyeron 26 (11 SC y 15 EV). La mediana de edad de inicio de síntomas para SC fue de 4.58 años (rango 2-14) vs EV 3.58 (2-10), edad al diagnóstico 5.08 años, (2-14) vs 4.25 (2-10). Los pacientes que realizaron tratamientos previos fueron 7, 2 SC recibieron anti-IL-1, y 5 con EV recibieron anti-TNF y anti-IL-1. En la Tabla se detallan las variables clínicas, bioquímicas y medidas de resultados de efectividad de tocilizumab SC. En la Figura se muestra la comparación de efectividad entre tocilizumab EV vs SC en 6 meses. En la cohorte de pacientes SC, 3 (27%) habían recibido EV manteniendo la efectividad a lo largo del estudio.

CONCLUSIÓN: Los datos evidencian efectividad en la terapéutica con tocilizumab en nuestra cohorte de pacientes con AIJs en la vida real. El tocilizumab SC mostró efectividad similar a los 6 meses comparado con el EV en nuestra serie. Los pacientes que rotaron la vía de administración (EV a SC) mantuvieron efectividad.

	Basal	A los 6 meses	p
Articulaciones activas (mediana, rango)	4, 0-52	0, 0-38	0,009
Articulaciones limitadas (mediana, rango)	5, 0-52	1, 0-14	0,291
VAS medico (mediana, rango)	2,5, 0-8	0,5, 0-7	0,0169
Vas dolor (mediana, rango)	0, 0-5	0, 0-4,5	0,083
VAS paciente (mediana, rango)	0,5, 0-7	0, 0-4,5	0,047
CHAQ >0.5 (N- %)	4 - (36%)	3 (27%)	0,340
VSG mm/h (mediana-rango)	18, 2-110	3, 1-18	<0,0001
PCR mg/L (mediana-rango)	8, 0,6-102	0,6, 0,6-1,4	<0,0001
JADAS 10 (mediana-rango)	14, 0-30,8	1, 0-20	0,0051
JADAS 5 (mediana-rango)	15, 0-31,8	1, 0-20	0,0109

Tabla 1: Efectividad de tocilizumab subcutáneo.

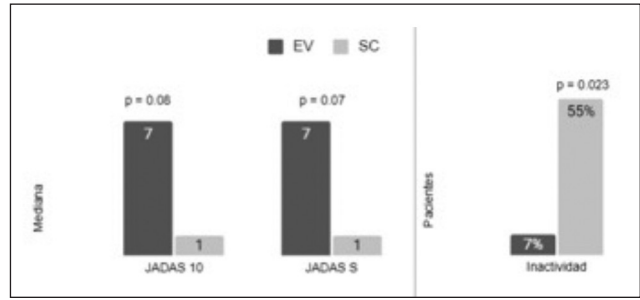


Figura 1: Efectividad de tocilizumab subcutáneo.

TRAYECTORIAS TERAPÉUTICAS SEGÚN SUBTIPO DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN UNA COHORTE DE PACIENTES BAJO MEDICACIÓN BIOLÓGICA

CARDOZO Luz, MEIORIN Silvia Mónica, BARZOLA Laura, ESPADA Graciela

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

INTRODUCCIÓN: La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática más frecuente en la infancia. Para inducir su remisión, el abordaje terapéutico incluye drogas modificadoras de enfermedad (DAM) convencionales y biológicas, especialmente introducidas durante la ventana de oportunidad. Si bien existen guías y recomendaciones de tratamiento, los patrones de prescripción pueden variar de acuerdo a aprobaciones y acceso a medicación en las diferentes áreas.

OBJETIVO: Evaluar las secuencias terapéuticas y causas de discontinuación en niños tratados con agentes biológicos de acuerdo a categoría de AIJ. **MÉTODOS:** Estudio retrospectivo, revisión de historias clínicas de pacientes con AIJ (Ilar'01), seguidos durante el período 2000-2023. Se analizaron variables demográficas, categorías de AIJ, y prescripción de DAM convencionales, biológicas y combinaciones: tipo, indicación, tiempo de exposición, secuencias y causas de discontinuación, analizadas según subtipo de AIJ. Análisis estadístico: descriptivo. SPSS 20.0.

RESULTADOS: Se incluyeron 126 pacientes (ptes), 85 mujeres (67.4%), edad mediana al Dx 7.6 años (RIC 3.3-11.5) y tiempo mediano de seguimiento 8.2 años (RIC 4.7-11.1). Distribución de categorías AIJ (n, %): sistémica 44 (34.9), poli: Fr+ 24 (19) y Fr- 26(20.6), oligo: persistente 14(11.1) y extendida 8 (6.3),y ERA 9 (7.1). En la cohorte, excepto 2 pacientes, todos iniciaron tratamiento con DAM convencionales, siendo la frecuencia (n, %): metotrexato 124 (98), ciclosporina 21 (16.7) y sulfasalazina 15 (12). Durante la evolución, 40 pacientes (31,7%) recibieron combinación de 2 DAM (combo prevalente metotrexato-sulfasalazina). Tiempo mediano exposición a DAMc 2.5 años (RIC 1,1-5.5). Ningún paciente alcanzó inactividad bajo DAMc, por ello iniciaron terapia biológica. Las principales indicaciones fueron: artritis, manifestaciones sistémicas y uveítis en 85 (67.4%), 18 (14.2%)y 3 pacientes (2.3%), respectivamente. Prevalencia drogas biológicas indicadas (n, %): inhibidores-TNF 106 (84.1); más frecuente etanercept 62.2%), IL-6 35 (27.7%), IL-1 3 (2.4) y abatacept 8 (6.3); 34.1% (43 ptes) de cohorte recibió ≥2 cursos. El tiempo mediano de exposición a biológicos fue 2.9 años (RIC 1.5-4). Se identificaron 47 secuencias de prescripciones (> metotrexato+etanercept). Prevalencia discontinuación terapias biológicas 74/126 ptes (59%), debido a ineficacia 23.8% (n=30), alcance remisión 21.4%(n=27), intolerancia y dificultad acceso: ambas 8.1% (n=6). Ver tablas prescripciones y causas discontinuación según categoría AIJ.

	OLIGO PERSISTENTE N=14	OLIGO EXTENDIDA N=8 n (%)	POLI RF - N=26 n (%)	POLI RF + N=22 n (%)	ERA N=10 n (%)	AIJ SISTEMICA N=44 n (%)	Total N= 126
DAMc							
1	12 (86)	2 (14)	26 (100)	21 (95)	7 (55)	21 (17)	83 (66)
≥2	2 (14)	6 (42)	6 (46)	3 (27)	3 (24)	22 (17)	42 (33)
Tipo							
Metotrexato	14 (100)	8 (63)	26 (100)	24 (100)	10 (100)	42 (100)	124 (98)
Ciclosporina	1 (0.8)	1 (0.8)	1 (0.8)	1 (0.8)	0	12 (13.6)	21 (16.6)
Sulfasalazina	0	4 (3.2)	4 (3.2)	2 (1.8)	3 (2.4)	2 (1.6)	16 (11.9)
Otros	0	0	1 (0.8)	0	0	4	5 (3.9)
DAM b							
1	9 (7.1)	1 (0.8)	17 (13.5)	21 (46.6)	9 (7.1)	26 (29.6)	83 (66.8)
2	4 (3.2)	4 (3.2)	6 (4.6)	1 (0.8)	1 (0.8)	11 (8.7)	27 (21.4)
≥3	1	3 (2.4)	3 (2.4)	2 (4.6)	0	7 (5.5)	16 (12.7)
Tipo							
Anti TNF	13 (10.3)	8 (6.3)	24 (26.6)	22 (17.4)	10 (7.9)	31 (24.6)	118 (97.3)
Anti IL 6	1 (0.8)	2 (1.6)	6 (4.6)	3 (2.4)	0	26 (20)	37 (29.3)
Abatacept	1 (0.8)	1 (0.8)	3 (2.4)	2 (1.6)	0	1 (0.8)	6 (3.1)
Anti IL 1	0	0	0	0	0	3 (2.4)	3 (2.4)

Tabla 1: Resumen de prescripciones de DAM convencionales y biológicas (n, %).

	SISTEMICA N=44	POLIARTICULAR RF - N=22	POLIARTICULAR RF + N=26	OLIGO N=22	ERA N=10	Total N=74
Remisión	9 (12.1)	4 (5.4)	6 (8.1)	4 (5.4)	2 (2.7)	25 (33.8)
Ineficacia	11 (14.9)	6 (8.1)	5 (8.7)	7 (9.4)	2 (2.7)	31 (41.8)
Efectos adversos	3 (4)	1 (1.3)	1 (1.3)	1 (1.3)	0	6 (8.1)
Falta de acceso	3 (4)	0	3 (4)	0	0	6 (8.1)
Otros	1 (1.3)	4 (5.4)	0	0	1 (1.3)	6 (8.1)

Tabla 1: Frecuencia y causas de discontinuación de b-DAM según categoría de AIJ (n, %).

CONCLUSIÓN: De nuestra cohorte de pacientes con AIJ bajo biológicos, se identificaron 47 secuencias de prescripciones, variables de acuerdo a la categoría de AIJ. El 98% comenzó tratamiento con DAM convencionales, más frecuentemente metotrexato, y 1/3 recibió terapia combinada. Las drogas biológicas más utilizadas fueron anti-TNF, y 34% recibió ≥ 2 cursos. Ineficacia y alcance de remisión fueron las principales razones de discontinuación.

0179

ENFERMEDAD PULMONAR EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA

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

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

INTRODUCCIÓN: La artritis idiopática juvenil sistémica (AIJs) es considerada dentro de las enfermedades autoinflamatorias. En los últimos años se evidenció enfermedad pulmonar (EP) en un subgrupo de pacientes con AIJs. A la fecha, se desconoce la etiopatogenia y los factores predictivos.

OBJETIVO: Describir la frecuencia de EP en pacientes con AIJ, comparar pacientes con AIJs con y sin EP, y evaluar variables predictivas para el desarrollo de EP.

MÉTODOS: Estudio retrospectivo con recolección de datos prospectiva. Se incluyeron pacientes con AIJs que cumplieron criterios ILAR, con al menos una tomografía computada de alta resolución (TCAR) de pulmón. Se analizaron variables demográficas, clínicas y bioquímicas, medidas de resultado (sJADAS y JADI), síndrome de activación macrofágica (SAM), tratamientos biológicos recibidos (anti IL-1/anti IL-6) y eventos adversos (EA). Los mismos se recolectaron en 2 tiempos (diagnóstico y al momento de la TCAR). EP se definió como sospecha basada en hallazgos del examen clínico (taquipnea, tos o hipocratismo digital) y/o anomalías en la imagen de tórax (Erkens et al. *Rheum Dis Clin N Am* 2021;47). El análisis estadístico se realizó mediante estadística descriptiva, test de asociación y modelos de regresión para las variables predictivas.

RESULTADOS: 18 pacientes (12 M) cumplieron criterios de inclusión, mediana de edad al diagnóstico 5.2 años (rango: 2.2 a 15.6), mediana de seguimiento 4.7 años. Las variables clínicas y medidas de actividad analizadas en los 2 tiempos se describen en la Tabla 1. El 72% recibieron agentes biológicos, 3 presentaron EA (anafilaxia, hepatitis, local en sitio de punción). Seis pacientes tuvieron SAM. La EP se presentó en 10 (55%) pacientes, ninguno tuvo síntomas pulmonares. Los hallazgos de la TCAR se describen en la Tabla 2. En el análisis comparativo entre pacientes con y sin EP: adenomegalias (5 vs 1; $p=0.04$), linfoproliferación (hepatoesplenomegalia y adenomegalias) (9 vs 1; $p=0.0037$) y valor de hemoglobina (9.2 vs 10.1 mg/dl; $p=0.045$) al inicio de la enfermedad mostraron diferencias significativas. La edad al diagnóstico mostró tendencia predictiva para desarrollo de EP (4.9 vs 7.03 años; $p=0.05$).

	Tiempo Diagnóstico	Tiempo TCAR
Artritis*	100	66
Fiebre*	89	22
Rash*	55	11
Linfoproliferación*	55	5
Adenomegalias*	33	5
Hepatomegalia*	11	0
Esplenomegalia*	17	0
Serositis*	5	5
sJADAS**	25 (16.5-37)	19 (0-37)
JADI**	-	0 (0-47)

*% **mediana (rango)

Tabla 1: Variables clínicas y medidas de la actividad.

Lesión	%
Nódulos/Nodulillos	60
Engrosamiento parenquimatoso	50
Engrosamiento septal	20
Engrosamiento de la pared bronquial	10
Opacidad en vidrio esmerilado	10
Opacidad en árbol en brote	10

Tabla 2: Hallazgos TCAR de pulmón.

CONCLUSIÓN: La EP en nuestra cohorte demostró una elevada prevalencia. Los pacientes con EP presentaron al debut variables relacionadas con inflamación (linfoproliferación y niveles de hemoglobina) y menor edad, lo que nos plantea si se trataría de un subgrupo diferente de pacientes con AIJs o una entidad autoinflamatoria nueva.

0185

SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA (VKH) EN UNA COHORTE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS: FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA, CURSO Y PRONÓSTICO OCULAR

SHARRUF Agustina, MEIORIN Silvia Mónica, TARTARA Alejandra, ESPADA Graciela

HOSPITAL DE NIÑOS RICARDO GUTIÉRREZ

INTRODUCCIÓN: VKH es una enfermedad autoinmune que se manifiesta como panuveítis granulomatosa, asociada a compromiso de SNC, auditivo y/o tegumentario. El curso ocular es variable, desde actividad limitada hasta episodios recurrentes de inflamación severa con desarrollo de secuelas y deterioro visual. El abordaje terapéutico incluye esteroides sistémicos, y drogas inmunosupresoras en casos crónicos y refractarios. La prevalencia de VKH es baja en etapa pediátrica, pero la enfermedad ocular experimenta un curso más agresivo y con complicaciones.

OBJETIVO: Describir el fenotipo clínico prevalente y el compromiso ocular en una cohorte de VKH pediátrico; evaluar respuesta terapéutica.

MÉTODOS: Estudio observacional, revisión de historias clínicas de pacientes (ptes) con VKH <16 años, seguidos por Reumatología y Oftalmología (período 2000-2023). Diagnóstico Criterios Read '01, clasificación fenotipo completo, incompleto o probable (afectación ocular exclusiva). Se evaluaron variables demográficas, manifestaciones extraoculares, compromiso ocular mediante: biomicroscopía (grado de actividad por SUN- *Standardization of uveitis Nomenclature-Working Group*), fondo de ojo, presión ocular, agudeza visual y complicaciones (catarata, glaucoma), y variables terapéuticas; al diagnóstico, meses 3 y 12 pos-inicio tratamiento y a última consulta. Curso ocular: monocíclico, crónico o recurrente (número recaídas).

Refractariedad: ausencia de respuesta a corticoides luego de 3 semanas y que requiera DAM convencionales y/o biológicas. Análisis estadístico descriptivo. SPSS 20.0.

RESULTADOS: Se incluyeron 15 ptes con VKH, 11 mujeres (73.33%), edad mediana Dx 10.3 años (RIC 7,4-13,2) y tiempo mediano de seguimiento 3,5 años (RIC 1,7-5). 53.3% de ptes presentaron fenotipo probable de enfermedad (n=8), y el resto forma incompleta (7 ptes, 46.6%), con cefaleas (n=4, 26,6%), tinnitus (n=3, 20%) y vitiligo (n=2, 13,33%) como manifestaciones sistémicas. Si bien la mayoría consultó por signos y síntomas oculares agudos como pérdida AV (n=13, 86,6%), ojo rojo (n=12, 80%) y dolor (n=9, 60%), el 60% (9/15) ya presentaban secuelas al Dx: sinequias (n=1, 11,1%), cataratas (n=7, 77,7%) y glaucoma (n=1, 11,1%). Evaluación ocular (Tabla). El curso de la enfermedad fue recurrente en 11 ptes (73,3%), con recaídas X 2.7 (±DS 1,7); crónico n=3 (20%) y monocíclico (n=1, 6,6%). Todos recibieron corticoides locales y 93.3% ptes (n=14) sistémicos. Por refractariedad al tratamiento inicial se introdujo como metotrexato en 14 ptes y en 1 niña ciclosporina. Ante la falta de eficacia, se incorporó azatioprina en 3 ptes y en 12 jóvenes (80%) terapia biológica anti TNF, adalimumab en 10 pts (83.3%) e infliximab en otros 2. Dos ptes requirieron switch biológico por falta de eficacia (otro anti-TNF o rituximab). A la última consulta, 11 ptes sostuvieron enfermedad ocular inactiva (bajo biológicos 66.6%). Cuatro ptes aún persistían activos (26,6%).

	Basal	3 meses	12 meses	Ultima consulta
Baja Visión(<0,3) (n,%)	8 (53,3)	5 (33,3)	4 (26,6)	5 (33,3)
Grado de Actividad (mediana, RIC)	2,0 (0,5-3,0)	1,0 (0,0-2,0)	0,0(0,0-1,0)	0,0 (0,0-0,5)
Desprendimiento de retina seroso (n,%)	8 (53,33)	2(13,33)	1 (6,66%)	-
Coroiditis (n,%)	2 (13,33)	-	-	2 (13,33)
Vitritis (n,%)	2 (13,3)	8 (53,3)	5 (33,3)	5 (33,3)
PIO (mediana, RIC)	13,0 (10-13)	18,0 (12,5-24)	18,0 (16-20)	15,0 (12-18,5)

Tabla: Evaluación ocular.

CONCLUSIÓN: De nuestra cohorte de pacientes con VKH pediátrico, el compromiso ocular exclusivo fue el fenotipo prevalente. 2/3 ptes exhibieron un curso recurrente de enfermedad ocular. A la última consulta, 33,3% de ptes presentaban baja visión (principalmente secundaria a cataratas). Luego de 3.5 años seguimiento, 73% de ptes se encontraban inactivos, en su mayoría bajo terapia biológica.

0191

ESTRATEGIAS DE TRATAMIENTOS BIOLÓGICOS SECUENCIALES EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

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

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

INTRODUCCIÓN: En los últimos años se han incorporado medicamentos conocidos como “biológicos” que han permitido mejorar la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de artritis idiopática juvenil (AIJ) e incluso alcanzar la remisión. A la fecha no existen estrategias secuenciales de tratamiento publicadas que demuestren efectividad cuando la respuesta al primer agente biológico no es la esperada.

OBJETIVO: Evaluar estrategias de tratamientos biológicos secuenciales en una cohorte de pacientes con diagnóstico de AIJ en un hospital de tercer nivel.

Variables	Población (n= 44).
Género. *	Femenino. 68.18 (30)
	Masculino. 31.82 (14).
Cobertura. *	79.55 (35)
Edad al inicio de síntomas. **	6 (1-14).
Edad al diagnóstico. **	7 (2-16).
Clasificación. *	Poliartricular FR (-). 52.27 (23)
	ERA. 27.27 (12)
	Poliartricular FR (+). 9.09 (4).
	Oligoartricular extendida. 9.09 (4).
	Inclasificable. 2.27 (1).
Articulaciones activas. **	6 (0-56).
VSG. **	29 (2-120).
PCR. **	4.76 (0-80).
JADAS-10. **	17.6 (3-68).
JADAS-3. **	14.5 (1.5-26)
Primer tratamiento. *	MTX. 95.45 (42)
	CTC. 2.27 (1).
	Biológico. 2.27 (1).
Primer tratamiento biológico. *	Etanercept. 81.8 (36).
	Adalimumab. 18.18 (6).
Tiempo desde el diagnóstico al inicio del tratamiento biológico. **	9.1 (1-69.8).
Motivo de indicación de tratamiento biológico. *	Compromiso articular. 97.73 (43)
	Compromiso articular y oftalmológico. 2.27 (1).

*% (n) - **Mediana (Rango)
FR: Factor reumatoideo - ERA: Artritis relacionada con Entesitis -
VSG: Entrosedimentación - PCR: Proteína C Reactiva -
JADAS: Juvenile Disease Activity Score - MTX: Metotrexate - CTC: Corticoide.

Tabla 1: Variables demográficas, bioquímicas, clínicas y de tratamiento al diagnóstico.

Variables	Biológico 1 (ETA) T2 (n= 6).	Biológico 2 (ADA) T2 (n= 6).	P
AA	7.5	2	0.05
VSG	18	10	0.47
PCR	0	0.66	0.01
JADAS 10	12.5	4	0.036
JADAS 3	11.75	2.75	0.026

ETA: Etanercept - ADA: Adalimumab - T2: Tiempo 2 -
AA: articulaciones activas - VSG: Entrosedimentación -
PCR: Proteína C Reactiva - JADAS: Juvenile Disease Activity Score.

Tabla 2: Variables de actividad y efectividad en pacientes con indicación de estrategias secuenciales de tratamiento.

MÉTODOS: Trabajo observacional y retrospectivo. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de AIJ no sistémica (criterios ILAR) que iniciaron tratamiento biológico entre 2011 y 2022. Se excluyeron pacientes con otras comorbilidades y aquellos que no completaron 6 meses de tratamiento biológico. Se evaluaron variables demográficas, bioquímicas, clínicas y de tratamiento. Se recolectaron las siguientes medidas de resultados: número de articulaciones activas (AA), JADAS (*Juvenile Arthritis Disease Activity Score*), proteína C reactiva (PCR), eritrosedimentación (VSG), remisión según criterios de Wallace, con y sin tratamiento, y recaída. Para el primer biológico, el análisis se realizó en tiempo 0 (diagnóstico), tiempo 1 (inicio del primer biológico) y tiempo 2 (6 meses de tratamiento). Para aquellos pacientes que recibieron tratamiento secuencial (biológico 2) en tiempo 1 (inicio del segundo tratamiento) y tiempo 2 (6 meses). Análisis estadístico: estadística descriptiva, prueba de Mann-Whitney, prueba T de Student.

RESULTADOS: De 75 pacientes, 44 (58.7%) cumplían con los criterios de inclusión. En la Tabla 1 se incluyen las variables demográficas, bioquímicas, clínicas y de tratamiento al diagnóstico. La secuenciación se realizó en 6 (13.6%). Los motivos fueron falta de respuesta (66.7%) y respuesta parcial (33.3%). Todos los pacientes que recibieron tratamiento secuencial lo hicieron de etanercept a adalimumab. En la Tabla 2 se describen las variables de actividad en el tiempo 2 con el 1° y el 2° biológico. También se describe la efectividad con JADAS 10 y JADAS 3.

CONCLUSIÓN: En nuestra cohorte, el 13.6% recibió una estrategia secuencial entre anti-TNF debido a que la respuesta no fue la esperada. Al evaluar la efectividad, se observó una diferencia estadísticamente significativa al segundo tratamiento con respecto al primero a los 6 meses de iniciado. Deberán realizarse estudios clínicos multicéntricos para establecer la efectividad de estrategias secuenciales en la vida real.

0228

¿ES FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR SI NO TIENE FIEBRE?

ETCHEVERRY Mayra, VELASCO HERNÁNDEZ Patricia Tatiana, ABALO Alejandra Inés, PAPAGNO María Julia, BETANCUR Graciela, ARGUELLO Sabrina Martha, LLARENS Agostina, MARTÍNEZ Soledad, PEIRANO Lucía, ESTÉVEZ Adrián

HOSPITAL EL CRUCE

PRESENTACIÓN DEL CASO: Femenina de 20 años concurre al consultorio de Reumatología transición, con antecedentes personales de esplenomegalia crónica, hepatopatía desde la infancia, hipertensión portal no cirrótica con várices esofágicas, insuficiencia suprarrenal en tratamiento con hidrocortisona, citopenias recurrentes (anemia, leucopenia y trombocitopenia leve) y crisis de dolor abdominal episódico acompañado de exantema purpúrico de miembros inferiores (intervalos intercrisis progresivamente más cortos). No refiere otra sintomatología. Punción aspiración de médula ósea (PAMO): celularidad conservada, leve hiperplasia eritroide y megacariocitos ligeramente aumentados. Antecedentes familiares: padre refiere sinovitis en rodillas y pies desde los 19 años, madre dolor abdominal recurrente, hermana mayor esplenomegalia, trombocitopenia e insuficiencia suprarrenal, derrame pleural recurrente, hermana menor con esplenomegalia. Se sospecha enfermedad autoinflamatoria, se realiza panel genético encontrándose variante homocigota patogénica en FMF p. Met694Val en la paciente y ambas hermanas sintomáticas. Sus padres son portadores heterocigotos. La paciente y su hermana menor inician tratamiento con colchicina. La hermana menor logra abortar episodios, desapareciendo visceromegalias. La paciente evoluciona con espaciamiento de las crisis, pero con esplenomegalia en aumento; se solicita anti-IL1.

DISCUSIÓN: FMF es una enfermedad autoinflamatoria monogénica. Su prevalencia es alta entre las personas del Mediterráneo oriental; suele comenzar antes de los 20 años, cuanto más temprana es la presentación, más grave es el fenotipo clínico. Existe una considerable heterogeneidad en la presentación clínica. La correlación genotipo-fenotipo no siempre es sencilla y en pacientes con M694V los ataques agudos suelen ser más frecuentes, con afectación pleural y articular, con alta prevalencia de artritis crónica e insuficiencia renal y requerimientos elevados de colchicina.

COMENTARIOS FINALES: Es importante destacar que el diagnóstico de FMF resulta un desafío. Si bien la fiebre constituye uno de los síntomas cardinales, existen reportes de casos de pacientes con formas afebriles, por lo que consideramos de interés reportar esta presentación para no descartar esta etiología ante la presencia de otros síntomas sugestivos, ya que las complicaciones que tienen este tipo de pacientes son severas y el tratamiento precoz puede disminuir las mismas.

0230

EFFECTIVIDAD COMPARATIVA DE AGENTES ANTI-TNF PARA EL TRATAMIENTO DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL EN UNA COHORTE DE LA VIDA REAL

PUNTES María Emilia, VASCONCELLOS Luciana, PORTIGLIATTI Juan Pablo, MANRIQUE Janet, BERTINOTTI María Cecilia, VILLARREAL María Giselle, KATSICAS María Martha

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

INTRODUCCIÓN: La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática más frecuente. Sin un tratamiento oportuno puede causar secuelas generando un impacto en la calidad de vida de los pacientes. Los agentes anti-TNF han demostrado efectividad en trabajos controlados y en series de casos publicados, sin embargo no se ha publicado al momento ningún estudio comparativo entre ambos.

OBJETIVO: Evaluar y comparar la efectividad de etanercept y adalimumab en pacientes con diagnóstico de AIJ.

MÉTODOS: Se trata de un estudio retrospectivo con recolección de datos prospectiva. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de AIJ según criterios ILAR que recibieron tratamiento con etanercept o adalimumab entre 2010 y 2021, y que permanecieron en seguimiento al menos 2 años posteriores al inicio del mismo. Se excluyeron pacientes con diagnóstico de AIJ sistémica, que cursaran otra enfermedad concomitante y que hayan discontinuado el tratamiento por un tiempo mayor a 2 vidas medias.

RESULTADOS: De una cohorte de 82 pacientes, 44 fueron analizados. 30 recibieron etanercept (grupo 1) y 14 adalimumab (grupo 2). En la Tabla 1 se observan las características demográficas de los pacientes de cada grupo. En las Figuras 1 y 2 se observa la efectividad comparativa de los agentes anti-TNF entre ambos grupos según criterios de mejoría ACR e inactividad, respectivamente. Si bien hubo un porcentaje de mejoría mayor en el grupo 1, no hubo diferencia estadísticamente significativa. Se compararon las mismas variables entre el grupo 1 y los pacientes del grupo 2 vírgenes de tratamiento biológico, sin obtener diferencia significativa entre grupos.

	Grupo 1 n=30	Grupo 2 n=14
Mujeres *	18 (60)	9 (64)
Edad al diagnóstico - años **	6,14 (1,495-14,131)	7,821 (1,495-13,926)
Edad inicio biológico - años **	9,15 (2,071-14,104)	11,89 (4,34-14,441)
Subtipo de AIJ *		
OLIGOARTICULAR	0 (0)	1 (7,1)
POLIARTICULAR FR NEGATIVO	16 (53)	5 (35,7)
POLIARTICULAR FR POSITIVO	6 (20)	3 (21,5)
ERA	8 (26)	5 (35,7)
PSORIÁTICA	0 (0)	0 (0)
INDIFERENCIADA	0 (0)	0 (0)
FAN positivo *	8 (26)	5 (35,7)
Tratamiento recibido *		
MTX	30 (100)	14 (100)
AINES	30 (100)	14 (100)
CTC INTRAARTICULARES	0 (0)	1 (7,1)
CTC SISTÉMICOS	1 (3,3)	3 (21,5)
Tratamiento biológico previo *	0 (0)	8 (57,1)
Uveítis *	0 (0)	3 (21,5)
Medidas de actividad		
VASp **	2,5 (0-9,5)	1,25 (0-6,5)
VASm **	3,25 (0,5-7)	1,5 (0-7)
CHAQ >0,5 *	17 (56,6)	6 (42,8)
AA **	8,5 (0-52)	4,5 (0-23)
AL **	5 (0-44)	1,5 (0-20)
JADAS-3 **	14,25 (3-24)	10 (1-18)

* N (%), ** Mediana (rango)
 AIJ artritis idiopática juvenil, FR factor reumatoide, FAN anticuerpos antinucleares, ERA artritis relacionada con enteritis, MTX metotrexato, AINES antiinflamatorios no esteroideos, CTC corticoides, CTC corticoides, VASp escala visual análoga del paciente, VASm escala visual análoga del médico, CHAQ cuestionario de evaluación de la salud en la infancia, AA articulaciones activas, AL articulaciones limitadas, JADAS-3: Juvenile Disease Activity Score

Tabla: Variables demográficas, clínicas, bioquímicas y de tratamiento al diagnóstico.

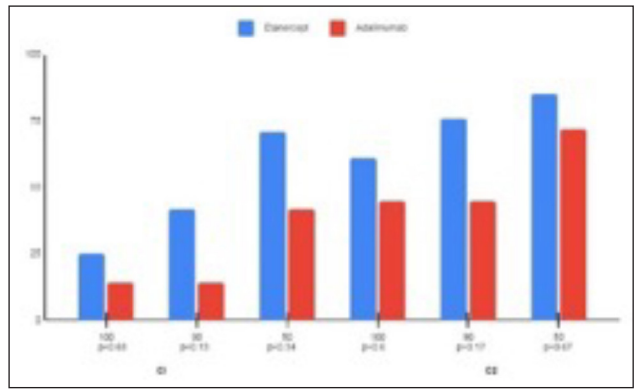


Figura 1: Respuesta ACR.

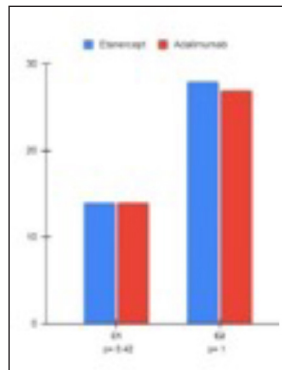


Figura 2: Porcentaje de inactividad.

CONCLUSIÓN: Nuestro trabajo no mostró superioridad en el análisis de efectividad entre ambos anti-TNF, así como tampoco se observó diferencia significativa al comparar enfermedad inactiva. Considerando nuestros resultados, ambos podrían ser utilizados de primera línea para el tratamiento de la AIJ no sistémica, sin embargo se necesitan otros estudios para corroborar estos datos.

0231

ASOCIACIÓN DERMATOMIOSITIS Y PAPULOSIS ATRÓFICA MALIGNA/ENFERMEDAD DE DEGOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

VELASCO HERNÁNDEZ Patricia Tatiana, ETCHEVERRY Mayra, ABALO Alejandra Inés, PAPAGNO María Julia, BETANCUR Graciela, ARGUELLO Sabrina Martha, LLARENS Agostina, MARTÍNEZ Soledad, AHUMADA Florencia, GODA Abraham, ESTÉVEZ Adrián

HOSPITAL EL CRUCE

PRESENTACIÓN DEL CASO: Masculino de 8 años de edad con diagnóstico de dermatomiositis juvenil (DMJ) de 8 meses de evolución, recibió 3 pulsos de corticoide (ctc), metotrexato (MTX), inmunoglobulina y ciclofosfamida. Por cuadro de fiebre, diarrea y hematemesis se deriva a nuestro centro. Arriba en mal estado general, con sangrado digestivo alto, perforación en segunda porción de duodeno que requiere exclusión pilórica, evoluciona con compromiso intestinal tórpido, que impide restaurar tránsito. Agrega lesiones cutáneas blanco perladas con borde eritematoso en tórax y miembros. Se realiza biopsia compatible con papulosis atrófica maligna (MAP)/enfermedad de Degos (edema, homogenización del tejido conectivo y depósitos de material mucinoso, vasos trombosados y otros ectásicos). Inicia rituximab, lográndose estabilización. Al cuarto mes nueva recaída de DMJ, recibe NXP2+. Reinicia pulsos de corticoides, segundo ciclo RTX a los 6 meses, solo recibe 500 mg dado que presenta reagudización de compromiso abdominal, descompensación hemodinámica y fallece.

DISCUSIÓN: La asociación DMJ y MAP es extremadamente rara y poco documentada. Ambas condiciones son enfermedades autoinmunes con compromiso vascular infrecuente. Las manifestaciones GI vasculopáticas en la DMJ pueden ser variables, incluyendo lesión de pequeño vaso con sangrado, ulceración, neumatosis intestinal y finalmente perforación. Por otro lado, MAP es una vasculopatía obliterante rara caracterizada por lesiones cutáneas patognomónicas pápulas o placas rojas con centro blanco y borde rojo, que generalmente preceden a las manifestaciones sistémicas; tiene una tasa alta de letalidad (76% en algunas series) que se debe principalmente a la afectación intestinal severa y del sistema nervioso central (SNC) por isquemia. Estudios histopatológicos recientes han mostrado depósitos de C5b-9/MXA proteína 1 de resistencia a *myxovirus* en los capilares de la piel, el tracto GI y el cerebro de pacientes con DMJ. Se ha encontrado un complejo de depósito y un patrón de vasculopatía similares en pacientes que padecen MAP lo que sugiere que estos procesos patológicos están relacionados o representan diversos niveles de gravedad en el mismo espectro patológico.

COMENTARIOS FINALES: Resulta de interés reconocer esta entidad (MAP) como diagnóstico diferencial o enfermedad concomitante asociada en un paciente con DMJ, ya que su tratamiento precoz podría aumentar la posibilidad de sobrevida.

DESCRIPCIÓN DE LOS PERFILES DE ANTICUERPOS Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN PACIENTES CON MIOPATÍAS INFLAMATORIAS INFANTILES: SERIES DE CASOS

LACAPRA María Emilia, BRUSCO María Isabel, NECUL ESPINOZA María Gabriela, CERVETTO Vanesa, MARCANTONI María, GONZÁLEZ OSLER Valeria Sol, HERNÁNDEZ Rocío Anabel

HOSPITAL GENERAL DE NIÑOS PEDRO DE ELIZALDE

PRESENTACIÓN DEL CASO: Las miopatías inflamatorias infantiles (MI) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades crónicas autoinmunes, caracterizadas por la presencia de inflamación en el tejido muscular esquelético acompañado en forma variable de compromiso extramuscular. La identificación temprana y precisa de estas enfermedades es fundamental para prevenir el daño irreversible y mejorar la calidad de vida. En la última década se ha logrado un gran avance en la comprensión de la diversidad de las miopatías inflamatorias (MI) gracias al hallazgo de autoanticuerpos (Ac) específicos (MSA) y asociados (MAA) a estas enfermedades. El uso de paneles de Ac demostró ser una herramienta valiosa para la clasificación de subgrupos dentro de las MI. Los diferentes fenotipos clínicos, formas de evolución y respuestas a tratamientos están asociados con cada uno de estos Ac, lo que posibilitaría anticipar el curso de la enfermedad y evaluar los riesgos de complicaciones. En el período de 2013 a 2023 se registraron 49 pacientes con diagnóstico de MI en la Sección Reumatología del Hospital Elizalde. Se observó que el 61% eran de sexo femenino. Diez de ellos fueron estudiados con algún panel de miositis realizado por inmunoensayo lineal (3/10 con panel ampliado). De los 10 pacientes incluidos en la revisión, 7 tenían diagnóstico de DMJ, 2 polimiositis y 1 EMTC. La edad promedio de inicio de enfermedad fue 7,3 años. El 50% presentaron algún anticuerpo positivo, con una edad promedio de 8 a vs 6,6 a en los seronegativos. El 80% de los Ac detectados fueron MSA. Todos los pacientes que presentaron MSA tuvieron diagnóstico de DMJ. El Ac más frecuente fue el Mi2, representando el 80% de los casos con MSA y se asoció a un compromiso cutáneo significativo, así como a una miopatía más severa. Dos pacientes presentaron 2 MSA concomitantes: uno con Mi2 + TIF1 relacionado a un mayor compromiso miosítico y otro con MDA5 + PL7 con presentación hipomiopática, compromiso cutáneo y articular y, hasta el momento, sin compromiso pulmonar. Por otro lado, el paciente que presentó MAA (1/5) tenía diagnóstico de EMTC y fue el único con compromiso pulmonar intersticial. Se encontró que los pacientes con Ac positivos presentaban con mayor frecuencia calcinosis (40% vs 20%), mientras que los pacientes con problemas de deglución y fonación eran más frecuentes en aquellos con Ac negativos (40% vs 20%).

DISCUSIÓN: Encontramos un porcentaje mayor de pacientes seronegativos (50%) en comparación con lo reportado (28% al 38%). Esto podría deberse a la ausencia de métodos de detección adecuados o al hecho de que algunos Ac pueden desaparecer en pacientes bajo tratamiento considerando que algunos de nuestros pacientes fueron evaluados en momentos posteriores al inicio de la enfermedad. En cuanto a las manifestaciones clínicas asociadas a MSA y MAA, nuestros hallazgos coinciden con los informes previos, aunque encontramos una diferencia significativa en la frecuencia de los Ac más comunes. Mientras que en la bibliografía se reporta que el TIF1 es prevalente (17% al 35%), en nuestro estudio el Mi2 fue identificado con mayor frecuencia. Esta discrepancia podría atribuirse a infradetección de TIF1, ya que solo tres de los paneles utilizados incluyeron este MSA. La identificación de 2 MSA concomitantes en 2 pacientes es relativamente rara y podría tener implicaciones clínicas importantes, como una presentación clínica más compleja y un manejo terapéutico desafiante.

COMENTARIOS FINALES: Consideramos de relevancia clínica realizar estudios prospectivos con mayor número de pacientes y utilización de paneles ampliados, con un seguimiento a largo plazo para así poder correlacionar clínica, autoanticuerpos y pronóstico en MI.

DEBUT DE ESCLERODERMIA SISTÉMICA JUVENIL E INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE. A PROPÓSITO DE UN CASO

ARISPE María Victoria

HOSPITAL PROVINCIAL NEUQUÉN DR. CASTRO RENDON

PRESENTACIÓN DEL CASO: La esclerodermia sistémica juvenil (jSSc) es una enfermedad infrecuente en la infancia. Se estima que el 10% de las jSSc se inician antes de los 16 años de edad. Si el inicio de la enfermedad se produce antes de los 8 años, no hay predominio de sexo; si se presenta tardíamente, la enfermedad predomina en las niñas con una relación 3:1. Compromete tanto piel como otros órganos (vascular, gastrointestinal, pulmonar, renal). En pediatría no hay criterios de clasificación, sí existen los criterios provisionales de clasificación para jSSc con una sensibilidad del 90% y una especificidad del 96%. En cuanto a la inmunodeficiencia común variable (IDCV), es una inmunodeficiencia humoral caracterizada por hipogammaglobulinemia asociada a infecciones y/o autoinmunidad. Es la inmunodeficiencia primaria sintomática más frecuente, con una prevalencia estimada de 1:25.000. Se caracteriza por hipogammaglobulinemia de comienzo tardío (después de los 2 años de vida), que predispone a infecciones recurrentes, principalmente de vía respiratoria alta y baja. Las manifestaciones clínicas no infecciosas abarcan eventos de autoinmunidad, enteropatía y enfermedad granulomatosa, principalmente del tubo digestivo. El objetivo de este trabajo es describir el siguiente caso clínico como forma de asociación poco frecuente.

Paciente de 15 años, sin antecedentes familiares de autoinmunidad, síndrome broncoobstructivo a repetición. Comienza 2 años previos a la consulta con endurecimiento de la piel en rostro, miembros superiores de evolución lenta y progresiva, realiza múltiples consultas, sin arribo a su diagnóstico y solo recibiendo tratamiento local. Al ser evaluada, presenta piel no plegable, brillante en rostro, tórax, abdomen, miembros superiores, tercio medio de miembros inferiores, hiperpigmentación, lesiones en sal y pimienta, limitación en carpos y dedos de ambas manos, fenómeno de Raynaud en 4 miembros. Score de Rodnan modificado: 38/51. Laboratorio: hemograma normal, RFA negativos, función renal y hepática normal. Proteínas totales: 6, albumina 3.7, gama: 0.47. Se completa exámenes complementarios. Evaluación cardiológica: normal sin signos de HTP, funcional respiratorio a la fecha normal. Inmunológico: FAN <1/80, anti DNA negativo, FR negativo, Ro/La/Sm/RNP negativo, SCL-70 negativo, anticentrómero negativo. Capiaroscopia: SD *pattern* tardío. Se asume debut de esclerodermia sistémica juvenil, recibe tratamiento con pulsos de metilprednisolona, a la fecha en descenso de esteroides, metotrexato 25 mg/sem Sc, sildenafil 50 mg/día. Interconsulta con Servicio de Inmunología. Dosaje de inmunoglobulinas: IgA 13.30 mg/dl, IgM 49.90 mg/dl, IgG 266 mg/dl, IgE 19.60 UI/ml. Poblaciones linfocitarias: LT CD3 69%, LT CD4 47%, LT CD8 21%, LB CD 19%:27%, LNK 3% LB naive (IgD+CD27-) 84%, LB *no switched* (IgD+Cd27+) 7%, LB memoria (IgD-/CD27+) 5%. Asumiéndose como cuadro de inmunodeficiencia común variable, inicia tratamiento sustitutivo con gammaglobulina Ev mensual.

COMENTARIOS FINALES: Se presenta el siguiente caso clínico debido a la importancia de la búsqueda de posibles cuadros asociados en el contexto de autoinmunidad.