

ASPECTOS PRÁCTICOS EN REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

BERTA LOPEZ MONTESINOS

UNIDAD DE REUMATOLOGIA PEDIATRICA

HUIP LA FE



ÍNDICE

- 1. ¿CUÁNDO REMITIR?. DETECCIÓN PRECOZ**
- 2. ¿QUE FÁRMACOS UTILIZAMOS?**
- 3. ¿ACTITUD ANTE SITUACIONES ESPECIALES?**
- 4. RECOMENDACIONES ANTE ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y COVID**

<https://www.reumaped.es/>



Sobre la SERPE

Actividades

Documentos

Recursos

Becas y Ayudas

Familias

Blogs

Área de Socios



SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Protocolos
de
Reumatología



Criterios
de clasificación



Enlaces
de interés



Hemos leído...



Locomotor para
pediatras



Familias



PRES 2018
EUROPEAN
PEDIATRIC
RHEUMATOLOGY
CONGRESS
LISBOA - PORTUGAL - 5-8 SEPTEMBER 2018

5 a 8 de Septiembre, Lisboa
Más Información

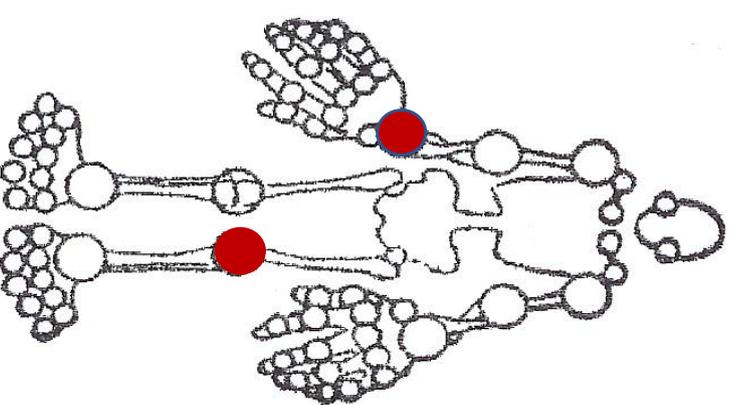
Descargas



DEFINICIÓN AIJ

Artritis de causa desconocida, que comienza antes de los 16 años de edad y persiste durante, al menos, 6 semanas y habiendo excluido otras causas de artritis.

- Inflamación articular
- Limitación articular
- Dolor articular



AJ OLIGOARTICULAR

Artritis en ≤ 4 articulaciones en los 6 primeros meses de enfermedad. Subcategorías:

- Persistente: < 4 articulaciones afectas en la evolución posterior
- Extendida: > 4 articulaciones afectas después de los primeros seis meses.

Forma más frecuente

Niñas < 6 años

Artíc. más afectada: RODILLA

Laboratorio: ANAs +

AIJ POLIARTICULAR

Artritis en 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad. Subcategorías:

- FR negativo
- FR positivo: dos o más determinaciones de FR positivo separadas 3 meses

Mujeres

Edad: 2-4 y 6-12 años

Laboratorio: anemia, ↑VSG, ↑IgG

ANAS +/-

ARTRITIS PSORIÁSICA

Artritis y psoriasis o artritis y al menos 2 de los siguientes:

- dactilitis
- pitting ungueal u onicolisis
- psoriasis en primer grado

2 SUBTIPOS:

- ANA +, dactilitis, menor edad, ↑ uveítis
- ANA -, axial, mayor edad

ARTRITIS RELACIONADA CON ENTESITIS

Artritis y entesitis o

Artritis o entesitis y al menos 2 de los siguientes:

- Dolor a la palpación de articulaciones sacroilíacas o dolor inflamatorio lumbosacro
- HLA B-27 +
- Varón > 6 años
- Uveítis anterior aguda
- Antecedentes de espondiloartropatía, artritis relacionada con entesitis, sacroileítis asociada a EII, síndrome de Reiter o uveítis anterior aguda en familiar de primer grado

Laboratorio: ↑VSG y PCR

ANAS -

HLA B27 +

Artic.: axial (sacroilíacas), caderas y entesitis

CLASIFICACIÓN DE AIJ

ACR (1977)	EULAR (1977)	ILAR
JRA	JCA	JIA
Sistemic	Sistemic	Sistemic
Pauciarticular	Pauciarticular	Oligoarticular
		Persistent
		Extended
Polyarticular	Polyarticular JCA	Poliarticular RF -
	Juvenile RA	Poliarticular RF +
	Juvenile Psoriatic arthritis	Psoriatic arthritis
	Juvenile ankylosing spondylitis	Enthesitis-related arthritis
		Other arthritis

¿CUÁLES SON LOS SÍNTOMAS DE LAS UVEÍTIS?

UVEÍTIS ANTERIOR AGUDA

HLA B27

- Dolor
- Ojo rojo
- Sensibilidad a la luz (fotofobia)
- Disminución de la visión o visión borrosa



UVEÍTIS ANTERIOR CRÓNICA



ASINTOMÁTICA INCLUSO EN PRESENCIA DE INFLAMACIÓN SEVERA

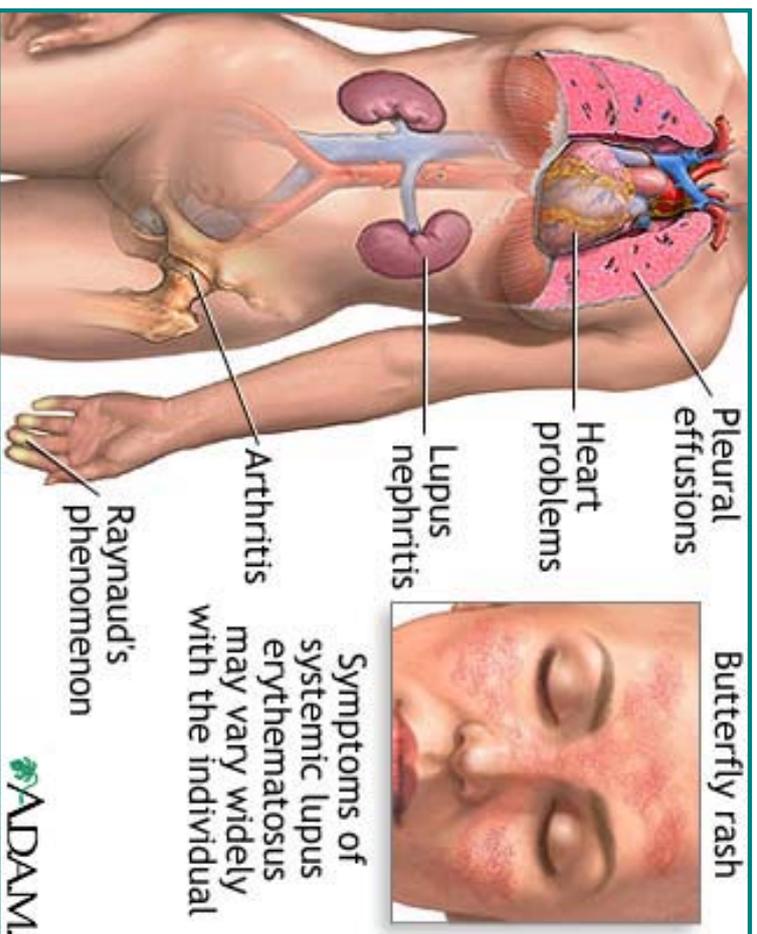
ENFERMEDADES AUTOINMUNES



- LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO
- DERMATOMIOSITIS JUVENIL
- ESCLERODERMIA

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL

Enfermedad autoinmune multisistémica



Manifestaciones iniciales:

- Fiebre
- Síntomas constitucionales
- Alopecia
- Visceromegalias
- Lesiones cutáneas
- Músculo-esquelética
- Renal

DERMATOMIOSITIS JUVENIL

- Debilidad: **PROXIMAL** y **SIMÉTRICA**

Clave diagnóstica: lesiones cutáneas típicas

ERITEMA HELIOTROPO Y EDEMA PALPEBRAL

Patognomónico de DMJ

Exantema eritemato violáceo en los párpados superiores.
Puede haber telangiectasias.

MANIOBRAS SENCILLAS PERO MUY ÚTILES

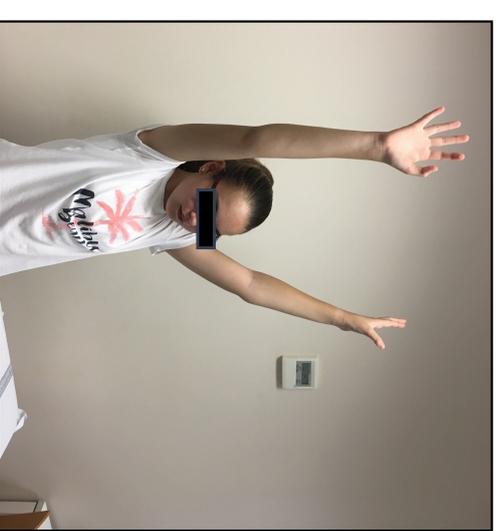
1. Levantarse del suelo:

Un niño sano debe ser capaz de levantarse del suelo sin necesidad de apoyar las manos en ningún sitio para ayudarse (ni sobre sus piernas –signo de Gowers– ni sobre un elemento externo –camilla)



2. Levantar los brazos rectos por encima de la cabeza:

Un niño sano es capaz de levantar los brazos por encima de la cabeza, con los codos en extensión, y aguantar 60 segundos o más.



MANIOBRAS SENCILLAS PERO MUY ÚTILES

3. Levantar la cabeza de la camilla (estando en decúbito supino):

Un niño sano puede levantar la cabeza sin dificultad de la camilla y aguantar más de 1-2 minutos (en función de la edad)



La MUSCULATURA CERVICAL es:

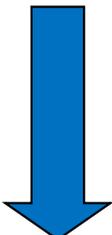
- 1º en afectarse en las miopatías inflamatorias
- la que más gravemente se afecta
- la última que se recupera

4. Subir a un taburete

Un niño sano es capaz de subir a un taburete (similar a un escalón de una escalera) sin dificultad ni ayuda externa



ESCLERODERMIA: Manifestaciones cutáneas

- Pérdida de la expresividad facial
Microstomía
- 
- Lesiones isquémicas en pulpejos y úlceras cutáneas

Mordeduras de rata

SÍNDROME PFAPA

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Comparación de los criterios de Marshall y los nuevos criterios diagnósticos del síndrome PFAPA	
Criterios Marshall modificados	Nuevos criterios diagnósticos (Vannoi et al.)
1. Episodios de fiebre recurrente (>38,3°) de inicio precoz (<5 años)	1. Episodios de fiebre periódica durante al menos 6 meses: <ul style="list-style-type: none">• Fiebre diaria de al menos 38,5 °C de 2-7 días de duración• Al menos 5 episodios, de manera regular, con intervalo máximo de 2 meses entre episodios
2. Síntomas constitucionales en ausencia de infección acompañante, con al menos uno de los siguientes signos: <ul style="list-style-type: none">• Estomatitis aftosa o aftas orales• Adenitis cervical• Faringitis con o sin exudado amigdalar	2. Faringoamigdalitis, adenopatías cervicales, aftas orales. Al menos 1 en cada episodio, y 2 en la mayoría de episodios
3. Exclusión de neutropenia cíclica	3. Exclusión de otras causas de fiebre recurrente
(Inicio en menores de 5 años)	4. Exclusión de infecciones, inmunodeficiencias y neutropenia cíclica
4. Intervalos sin síntomas entre episodios	5. Inicio de la enfermedad antes de los 6 años de edad
5. Normal crecimiento y desarrollo	6. Normalización clínica y analítica entre episodios
	7. Normal crecimiento y desarrollo

CRITERIOS CLASIFICATORIOS CLÍNICOS

PFAPA

At least seven out of eight:

Presence

- ▶ Pharyngotonsillitis.
- ▶ Duration of episodes, 3–6 days.
- ▶ Cervical lymphadenitis.
- ▶ Periodicity.

Absence

- ▶ Diarrhoea.
- ▶ Chest pain.
- ▶ Skin rash.
- ▶ Arthritis.

Sensitivity: 0.97

Specificity: 0.93

Accuracy: 0.99

Vannoi F, Caorsi R, Aeby S, Cochard M, Anton J, Berg S, et al. Towards a new set of classification criteria for PFAPA syndrome. *Pediatr Rheumatol*. 2018 Sep 21;16(1):60.

Gattorno M, et al. *Ann Rheum Dis* 2019;78:1025–1032.

doi:10.1136/annrheumdis-2019-215048

AIDAI: Autoinflammatory Disease Activity Index

ID:		Age:		Month:		Year:							
Autoinflammatory diseases related symptoms today													
Days	Fever ≥38°C (100.4°F)	Overall symptoms	Abdo- minal pain	Nausea/ vomiting	Diar- rhea	Head- aches	Chest pain	Painful nodes	Arthr- algia or Myalgia	Swelling of the joints	Eyes manife- stations	Skin rash	Pain relief drugs taken
Scored as:	0/1	0/1Yes/No	0/1Yes/ No	0/1Yes/ No	0/1Yes/ No	0/1Yes/ No	0/1Yes/ No	0/1Yes/ No	0/1Yes/ No	0/1Yes/ No	0/1Yes/N o	0/1Yes/ No	
1	(a)	(b)	(c)	(d)	(e)	(f)	(g)	(h)	(i)	(j)	(k)	(l)	
2													
3													
...													
31													

Ann Rheum Dis. 2014 Dec;73(12):2168-73.

Each line represents a day in a month.

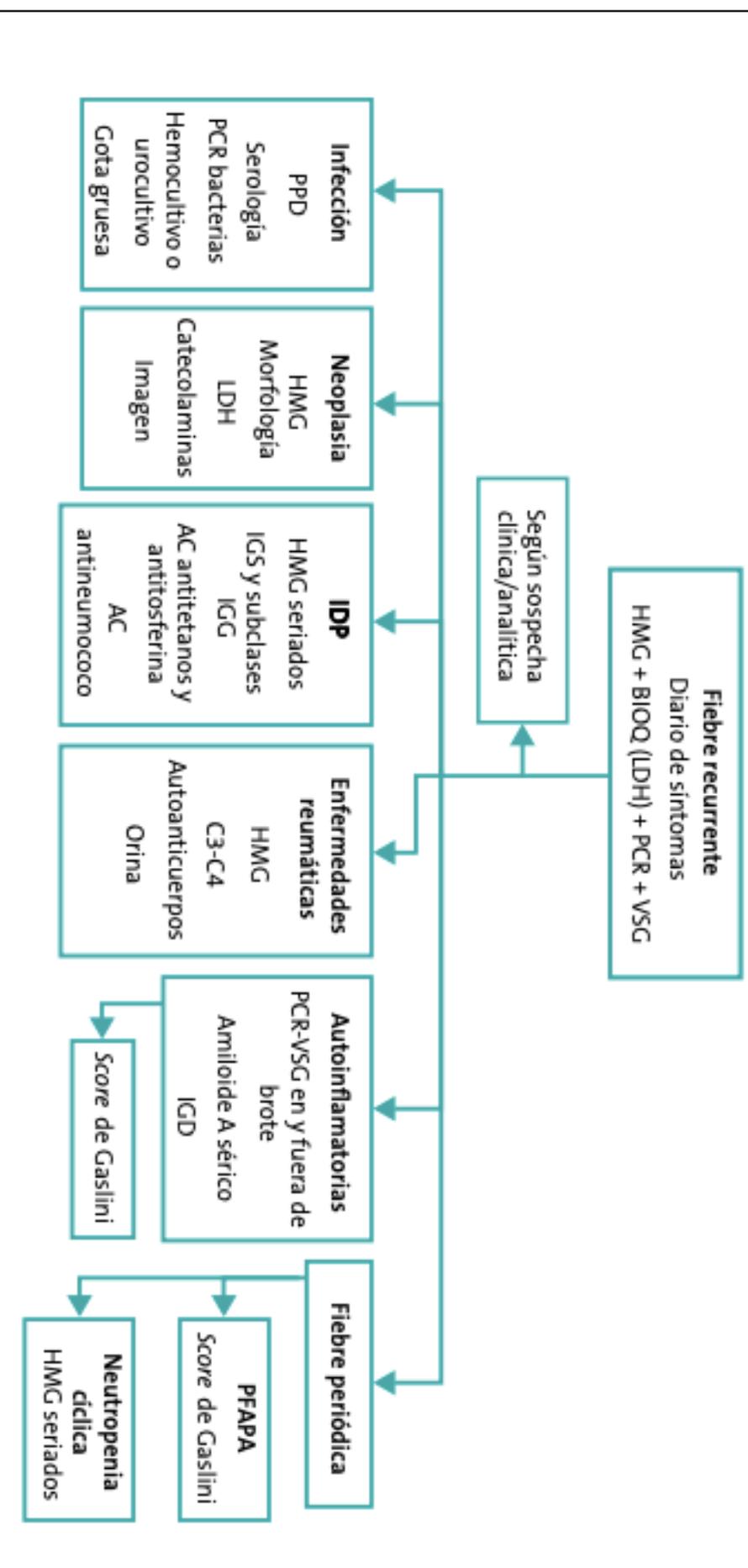
Please complete the diary **during all the time of the attacks** and score symptoms as yes (1) or no (0).

Use a **different diary for each month**. If you have no flair, bring back the diary empty.

AIDAI ≥ 9 distingue pacientes activos de inactivos

S = 89% y E = 92%

Figura 1. Actitud práctica ante un niño con fiebre recurrente



Se recomienda derivar a CEX de Reumatología pediátrica:

ARTRITIS: Cualquier artritis crónica en población pediátrica.

ARTRITIS AGUDA O CON FIEBRE: Debe ser derivada de **Urgencias**.

SINOVITIS TRANSITORIA DE CADERAS: n°> 3, edad < 2años o > 10 años, >3 semanas de duración.

UVEÍTIS: Todo paciente pediátrico con uveítis activa o antecedente de uveítis no filiada debe ser derivado a Reumatología Infantil para descartar enfermedad reumática asociada. Se realizará valoración y seguimiento conjunto con Oftalmología Infantil.

SOSPECHA DMJ, LES, ESCLERODERMIA: Remitir de forma preferente o Contactar por mail: reumainf_lafe@gva.es

SOSPECHA ENFERMEDAD AUTOINFLAMATORIA



ANTIINFLAMATORIOS NO ESTEROIDEOS

Nombre	Dosis mg/kg/día	Intervalo
Aspirina	60-80	4h
Naproxeno	15-20	12h
Ibuprofeno	30-40	6-8h
ketoprofeno	3-5	6-8h
Diclofenaco sódico	2-3	6-8h
Indometacina	1,5-3	8h
Meloxicam	0,12-0,25	24h
Celecoxib	6-12	24h

COLCHICINA

Dosis:

< 5 años: ≤ 0,5mg/día

5-10 años: 0,5-1mg/día

>10 años: 1-1,5mg/día

Max niños < 12 años: 2mg/día

Max >12 años: 3mg/día

Toxicidad: GI

Dieta libre de lactosa

Niveles vitamina B12

RECOMENDACIONES

1. Si hay inflamación/ episodios: **↑** dosis. **No** en el episodio.
2. Si hipetransaminasemia x 2: **↓** dosis
3. **OJO!** Si alt fx renal, pueden aumentar CPK por toxicidad: **↓** dosis

FAME NO biológico

METOTREXATO

- Dosis 10-15mg/m²/ semana por vía oral o subcutánea.
- Su efecto comienza entre las 6 y 10 semanas. HMG y perfil hepático al mes de inicio y en dosis estable cada 3-4 meses.
- Debe administrarse ácido fólico al día siguiente de la administración del metotrexato.

- Náuseas, vómitos, cefalea: Metotrexato
- Infecciones: OJO Tocilizumab!
- Reacciones en el sitio de inyección: Anakinra
- Otras:
 - Reacciones infusionales
 - Citopenias
 - Inducción de autoinmunidad
 - Malignidad

VACUNACION EN PACIENTES CON AIJ

Vacuna frente Hepatitis A: 2 dosis separadas de 6-12 meses si reciben **METOTREXATO** **O TOCILIZUMAB** ya que tienen riesgo de adquirir una hepatitis A más grave.

Vacuna antigripal: Anual; paciente y convivientes

Triple vírica y Varicela

- No se deben emplear desde 2-3 semanas antes de iniciar un tratamiento inmunosupresor y hasta 3 meses después de suspenderlo.
- En niños > 12 meses, no vacunados de varicela y que no la hayan pasado, o triple vírica, indicaremos la vacunación antes de empezar el tratamiento **SÓLO si es posible**
- Están contraindicadas en niños en tratamiento con inmunosupresores a dosis altas, fármacos biológicos o inmunoglobulinas iv en los últimos 12 meses.
- Sólo se podría poner una dosis de recuerdo en pacientes con metotrexato a dosis baja eligiendo el mejor momento para administrarla.

SITUACIONES ESPECIALES

FIEBRE Y PFAPA

- Periodic
- Feber
- Adenopathies
- Pharyngitis
- Aftas

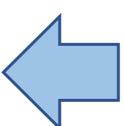
¿SÍNTOMAS?



SUGERENTES DE BROTE PFAPA



ESPERAR 24H
SI POSIBLE VALORACION POR
PEDIATRA PARA DESCARTAR
FOCO INFECCIOSO



PAUTA CORTICOIDE

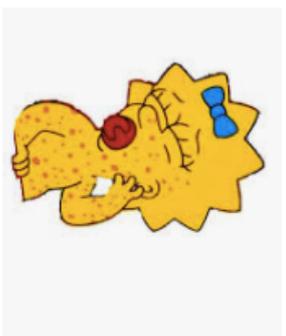


DUDOSOS DE BROTE
Asocia diarrea
Tos
Fiebre menos alta

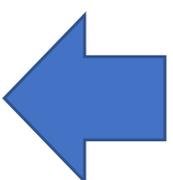


PLANTEAR PCR COVID19

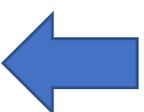
SITUACIONES ESPECIALES



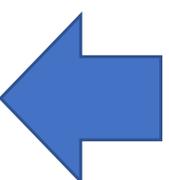
PACIENTE CON AIJ EN TRATAMIENTO CON METOTREXATO Y/O FÁRMACO BIOLÓGICO + VARICELA:



STOP MTX Y BIOLOGICO



INICIAR ACICLOVIR ORAL



AVISAR A C. EXT REUMA PARA DECIDIR CUANDO REINICIAR LOS FARMACOS

SITUACIONES ESPECIALES



PACIENTE CON AIJ EN TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR Y/O

BIOLÓGICO Y FIEBRE

SIN FOCO

Según estado general

CON FOCO

SERVICIO DE URGENCIAS

INICIAR TRATAMIENTO

OJO! SI LEUCOPENIA <4.000 O
NEUTROPENIA <1000

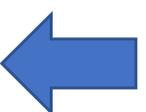
**EN TODOS LOS CASOS SUSPENDER MTX Y/O BIOLÓGICO MIENTRAS DURE EL
PROCESO AGUDO**

SITUACIONES ESPECIALES

PACIENTE CON AIJ EN TRATAMIENTO CON METOTREXATO Y/O FÁRMACO BIOLÓGICO + CIRUGÍA/PROCEDIMIENTO DENTAL INVASIVO:



**STOP MTX Y BIOLOGICO DOSIS ANTERIOR Y
POSTERIOR AL TRATAMIENTO**



Reanudación una vez que el proceso esté controlado y en fase de cicatrización.
Generalmente con 1 ó 2 semanas de suspensión del tratamiento será suficiente.

Considerar que lo pacientes con AIJ en actividad y tratamiento biológicos tienen más riesgo de infecciones graves

Se pueden y deben utilizar antibióticos a dosis habituales si hay evidencia o sospecha de infección bacteriana, así como analgésicos y antipiréticos como en el resto de la población pediátrica.

SITUACIONES ESPECIALES

ACTITUD ANTE BROTE ARTICULAR (tumefacción, dolor y/o limitación articular de reciente aparición)

SIN FIEBRE

ECOGRAFIA

CON FIEBRE: URGENCIAS

HMG, PCR, PCT, HEMOC, VSG
ECOGRAFIA

VALORAR ARTROCENTESIS

REPOSO

INICIAR DOSIS DE AINES 1 SEMANA

LLAMAR A C. EXT DE REUMA

Mail: reumainf_lafe@gva.es

SITUACIONES ESPECIALES

ACTITUD ANTE PACIENTE CON AIJ Y OJO ROJO/DOLOR OCULAR:



Oftalmólogo de urgencias para descartar uveítis



Mantener el tratamiento tópico según pauta de oftalmólogo



Contactar con C. ext. de reuma y oftalmología para dar cita entre
2 y 7 días después



SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Última actualización: 28 diciembre 2020

COVID-19

RECOMENDACIONES SERPE PARA LA PREVENCIÓN DE LA INFECCIÓN POR SARS-COV2 EN NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

INFORMACIÓN SOBRE LA ENFERMEDAD POR CORONAVIRUS 19



SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

RECOMENDACIONES PARA LA PREVENCIÓN DE LA INFECCIÓN POR SARS-COV2 EN NIÑOS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

1. MEDIDAS GENERALES

- Lavarse las manos con frecuencia durante al menos 20 segundos y secarlas adecuadamente después.
- Evitar tocarse la cara.
- Se debe toser o estornudar sobre el codo o en un pañuelo de papel que se desechará posteriormente.

Preguntas y respuestas sobre la enfermedad por coronavirus

¿Qué significa COVID-19?

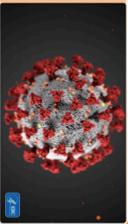
COVID-19 es el acrónimo del término "enfermedad del coronavirus 2019" (del inglés: *coronavirus disease 2019*). Se trata de una enfermedad infecciosa producida por un nuevo coronavirus, el SARS-CoV-2.

El SARS-CoV-2 es un virus de la familia de los coronavirus que se detectó por primera vez en un grupo de pacientes de la ciudad china de Wuhan, en la provincia de Hubei, en diciembre de 2019 y que se ha ido propagando por diferentes regiones del mundo. En febrero se detectaron los primeros casos en España.

¿Por qué aparecen virus nuevos?

Un virus es un microorganismo que necesita infectar células de otros seres vivos para multiplicarse. Los virus están formados por un material genético que puede producir cambios que modifican el contenido de la información genética. Estos cambios pueden hacer variar algunas características del virus como su capacidad de contagio. La virulencia o sus huéspedes diana. Estos cambios genéticos suelen ser aleatorios. Modificables. Inherentes.

Los coronavirus no son un tipo de virus desconocido. Son una familia de virus que pueden causar infecciones en animales y, algunos de ellos, también en los seres humanos. El SARS-CoV-2 es un nuevo tipo de coronavirus, pero existen más de treinta tipos diferentes. En el pasado ha habido otras situaciones de epidemia producidas por coronavirus, como en el año 2002 con el virus SARS-CoV.



AEP Asociación Española de Pediatría



SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

RECOMENDACIONES PARA LA ESCUELA:

- Pacientes con enfermedad activa y/o tratamientos como Rituximab, ciclofosfamida...: **NO ACUDIRAN A LA ESCUELA**
- Pacientes con fármacos biológicos y otro inmunosupresor:
 - Mascarilla FFP2
 - Localización cerca de zona aireada (ventanas, puerta..)
 - Medidas extremas de lavado de manos, distancia social.
- Pacientes en remisión o en tratamiento con un único fármaco (biológico o metotrexato): **MISMA PAUTA QUE NIÑOS SANOS**



PREGUNTAS HABITUALES



- Hidroxicloroquina (Dolquine@):
 - Son fármacos usados desde hace décadas
 - Su eficacia y seguridad han sido ampliamente demostrada
 - Efectos 2º son debidos a altas dosis y a la interacción con otros fármacos antivirales

NO SE DEBEN RETIRAR

- No se ha descrito que los pacientes con enfermedades reumáticas que reciben fármacos biológicos o inmunosupresores sean un grupo de riesgo para desarrollar formas más graves de enfermedad por COVID.
- Cabe la posibilidad de que algunos de los tratamientos que reciben tengan cierto efecto protector sobre el desarrollo de enfermedad o su evolución a formas graves.

PROTOCOLO DE ACTUACIÓN FRENTE CASOS COVID-19 +

- Contactar con el centro de salud para seguir las instrucciones de su pediatra y salud pública
- Si son **ASINTOMÁTICOS**: mantendrán la medicación habitual
- Si presentan **SÍNTOMAS**, **NO** administrarán el tratamiento (biológico o inmunosupresor) durante el periodo de síntomas. Tras 48-72h asintomáticos pueden reiniciar el tratamiento.
- Esto **NO** es válido para los pacientes con **corticoides, colchicina o Hidroxicloroquina** que mantendrán las dosis habituales
- SIEMPRE que haya duda contactar con Cex Reumatología pediátrica a través de tfno. 961244357, mail reumainf_lafe@gva.es, puesto que en muchos casos se tendrá que INDIVIDUALIZAR la pauta.

EL CONTROL EVOLUTIVO SE REALIZARÁ DESDE SU CENTRO DE SALUD