# REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA: ALGUNOS ASPECTOS PRÁCTICOS

OLGA GÓMEZ. PEDIATRÍA AGUSTÍN MARTÍNEZ. REUMATOLOGÍA 12 diciembre 2018



# ÍNDICE

- ¿Qué es la Reumatología Pediátrica?
- Objetivo
- Introducción
- Signos/síntomas sospecha
- Exploraciones complementarias
- Tratamiento
- Seguimiento
- ¿Cuándo derivar?
- ¿Qué estamos haciendo en el HGUA?
- ¿Cómo derivar?
- Conclusiones



# ¿QUÉ ES LA REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA?

• Trastornos médicos del aparato locomotor en niños y adolescentes

 Enfermedades sistémicas con afectación del sistema musculoesquelético (conectivopatías, enfermedades autoinflamatorias...)



#### Artritis:

- Artritis idiopática juvenil
- Artritis postinfecciosas: fiebre reumática, artritis reactiva, postestreptocócica
- Artritis infecciosas: sépticas, víricas...

### Conectivopatías:

- Lupus eritematoso sistémico juvenil
- Dermatomiositis juvenil
- Esclerodermia sistémica/localizada
- Enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC)
- Síndrome de Sjögren.

### Vasculitis:

- De gran vaso: enfermedad de Takayasu
- De mediano vaso: Enfermedad de Kawasaki, Poliarteritis nodosa, Poliarteritis nodosa cutánea
- De pequeño vaso:
  - Granulomatosas: granulomatosis con poliangeítis, Churg Strauss
  - No granulomatosas: púrpura de Schönlein-Henoch, vasculitis leucocitoclástica aislada, poliangeítis microscópica, urticaria vasculitis hipocomplementémica.
- Otras vasculitis: enfermedad de Behçet, vasculitis aislada del sistema nervioso central (SNC)...

### Enfermedades autoinflamatorias:

- Síndromes hereditarios de fiebre periódica: fiebre mediterránea familiar (FMF), síndrome periódico asociado al receptor del TNF (TRAPS) y déficit de mevalonato cinasa (DMK)
- Síndromes periódicos asociados a criopirina (CAPS)
- Granulomatosis sistémicas pediátricas: síndrome de Blau
- Enfermedades autoinflamatorias piógenas: síndrome de artritis piogénica estéril, pioderma gangrenoso y acné (PAPA), síndrome de Majeed, DIRA
- Enfermedades autoinflamatorias multifactoriales: AlJ sistémica; fiebre periódica, aftas, faringitis y adenitis (PFAPA); osteomielitis multifocal recurrente crónica (CRMO).
- Osteoporosis
- Otras causas de dolor musculoesquelético
- Uveítis



## **OBJETIVO**

• Aumentar el índice de sospecha

Mejorar algunos conocimientos

• Agilizar los cauces de consulta y derivación



# INTRODUCCIÓN

- Prevalencia e incidencia reales desconocidas: No son infrecuentes
  - Artritis idiopática juvenil (AIJ): 50-60%. Prevalencia 1-4/1.000. Incidencia 10-22/100.000 niños/año.
  - Lupus eritematoso sistémico pediátrico (LESp): 15-20%. Prevalencia 10-30/100.000. Incidencia 0,3/100.000 niños/año.
  - Dermatomiositis juvenil (DMJ). Incidencia 2,5-4,1/1000000 niños.
  - Esclerodermia < 1/100.000 habitantes
  - Vasculitis (panarteritis nodosa, otras...) ¿?

• Afectan a niños de todas las edades, sexo, raza y áreas geográficas



# INTRODUCCIÓN

- Causa importante de reducción calidad de vida
- Repercusiones negativas funcionales, psicológicas, sociales...
- Diagnóstico y clasificación complejo
- Retraso diagnóstico
- Tratamiento eficaz



# SÍNTOMAS Y SIGNOS DE SOSPECHA

- Síntomas de aparato locomotor:
  - Tumefacción, limitación de la movilidad o dolor articular
  - Debilidad/dolor muscular o dolor musculoesquelético
- Sintomatología sistémica: fiebre prolongada o recurrente, síndrome constitucional, adenopatías
- Manifestaciones cutáneas
- Manifestaciones en mucosas: aftas orales, sequedad oral, úlceras genitales
- Manifestaciones oculares: uveítis, conjuntivitis, sequedad ocular
- Serositis
- Manifestaciones neurológicas
- Manifestaciones respiratorias, cardiológicas
- Manifestaciones digestivas
- Alteraciones renales



### Tabla 1.

Manifestaciones cutáneas no específicas	Púrpura Telangiectasias <i>Livedo reticularis</i> Fenómeno de Raynaud Fotosensiblidad	Nódulos Úlceras Exantemas Alopecia
Manifestaciones cutáneas específicas de enfermedades reumáticas concretas	Dermatomiositis	Eritema heliotropo, pápulas de Gottron
	LES	Lupus discoide, lupus subagudo
	Esclerodermia	Esclerosis cutánea
	Síndrome de Sjögren	Púrpura hipergammaglobulinémica
	Fiebre reumática	Eritema marginado
	Sarcoidosis	Lupus pernio, placas cutáneas
Manifestaciones cutáneas secundarias a tratamientos utilizados en reumatología	Reacciones fototóxicas/fotoalérgicas Hiperpigmentación cutánea Urticaria/angioedema	













### **ANAMNESIS**

- Antecedentes familiares: enfermedades reumáticas, psoriasis, enfermedades autoinmunes
- Características del dolor:
  - Periférico/Axial
  - ¿Inflamatorio? ¿Asocia rigidez tras el reposo nocturno?
  - ¿Tumefacción asociada?
- Antecedentes relacionados: traumatismo, ejercicio físico, proceso infeccioso
- Evolución del dolor: ¿En qué momento del día aparece? ¿Le despierta por la noche? ¿Aparece por la mañana o sobretodo al final del día? ¿Está presente todo el día?
- Alteración de la calidad de vida
- Frecuencia de presentación

DOLOR MECÁNICO	DOLOR INFLAMATORIO
Mejor con reposo. Peor con actividad	Peor con reposo. Mejor con actividad
Tumefacción -	Tumefacción +
> al final del día	> Al levantarse, tras reposo
	Rigidez matutina



## **ANAMNESIS**

- Síntomas y signos asociados:
  - Otras artralgias: talalgia/dolor de espalda
  - Aftas bucales (al menos 2-3 episodios al año). Caries frecuentes. Sequedad bucal
  - Molestias oculares: enrojecimiento, dolor, lagrimeo, fotofobia, sequedad
  - Molestias urinarias: disuria, irritación balanoprepucial o vulvovaginitis de repetición, úlceras genitales
  - Fotosensibilidad o lesiones cutáneas
  - Manos frías, cambios de coloración de manos o pies con el frío, Raynaud
  - Dolor abdominal recurrente, +/- diarreas de repetición
  - Episodios febriles «sin foco» frecuentes



# EXPLORACIÓN FÍSICA

• Sistemática (cabeza-pies o a la inversa, pero siempre la misma)

Completa (exploración general y del aparato locomotor)

Exhaustiva (articular completa tanto axial como periférica)

Comparaciones evolutivas en el tiempo



#### COLUMNA DORSOLUMBAR Y CERVICAL





Extensión



Flexión



Rotación



Art. temporomandibular



Abducción



Abducción





Rotación interna



Rotación externa



Extensión



y pronosupinación





CODOS, MUÑECAS Y MANOS

Flexión de los codos y extensión de las muñecas CADERAS Y SACROILÍACAS

**RODILLAS Y TOBILLOS** 



Flexión de muñecas



Fuerza de presión (articulación mano y muñeca)



Abducción



Aducción



Rolling



Rotación externa



Maniobra de Fabere



Flexión



Extensión



Signo del balón



Dorsiflexión



Flexión plantar

https://www.reumaped.es/index.php/recursos/ locomotor-para-pediatras



## **EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS**

- Diagnóstico sintomatología+exploración meticulosa
- Exploraciones complementarias.
  - No diagnósticas ni patognomónicas. Ayudan
  - Monitorización actividad enfermedad y efectos secundários fármacos
- Hemograma, bioquímica, reactantes fase aguda, complemento, coagulación, orina
- Auto-anticuerpos
  - Anticuerpos antinucleares (ANA) + hasta 33% de niños sanos
  - AntiRo/antiLa (o SSA/SSB): síndrome de Sjögren y lupus neonatal
  - Anti-RNP: EMTC
  - Anti-DNA: LES
- ASLO, HLA B27, factor reumatoide, Ac anti-fosfolípidos...
- Pruebas imagen: Rx, ecografía, RMN
- Capilaroscopia, función pulmonar, cardiaca
- Genética



## **TRATAMIENTO**

- Fundamental diagnóstico precoz
- Objetivo: Frenar la actividad y evitar secuelas. Vida normal
- Fármacos
- Fisioterapia
- Valoración sistemática del crecimiento
- Inmunizaciones reglamentarias,
  - No vacunas de virus vivos si corticoides a dosis altas o inmunodepresores
- Tratamiento adecuado de las infecciones
- Tratamiento en la alteración de la densidad mineral ósea
- Apoyo psicológico



# TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

- Individualizado
- Antiinflamatorios no esteroideo (AINE)
- Corticoides
- Introducción precoz modificadores enfermedad, inductores de remisión o inmunomoduladores



### • INDUCTORES REMISIÓN:

- Metotrexato vo/sc
- Leflunomida vo

### INMUNODEPRESORES

- Azatioprina vo
- Sulfasalacina vo
- Ciclofosfamida vo/iv
- Ciclosporina vo/iv
- Tacrolimus
- Mofetil-micofenolato
- Corticoides vo/iv
  - Pulsos iv. Dosis >=2mg/Kg/2semanas o >=1mg/Kg/día>28 días. >10Kg dosis>20mg > 2 semanas.
- Inmunoglobulinas iv

### • BIOLÓGICOS:

- Anti TNF:
  - Etanercept sc
  - Adalimumab sc
  - Infliximab iv
- Anti IL-1:
  - Anakinra sc
  - Canakinumab sc
- Anti IL-6:
  - Tozilizumab iv/sc
- Bloqueo coestimulación linfocitos
  B-linfocitos T:
  - Abatacept iv
- Anti CD20 (Depleción linfocitos B):
  - Rituximab iv



# CONTROLES CLÍNICOS-ANALÍTICOS:

- Previo inicio tratamiento: analítica general con reactantes fase aguda, serología virus hepatotropos, VIH y Mantoux/Quantiferon
- Al mes de iniciar tratamiento y rutinarios (frecuencia variable)
- Tras finalizar tratamiento: habitualmente no precisan
- Controles oftalmológicos
- Valoración sistemática del crecimiento
- Otros



### PROCESOS INTERCURRENTES:

- Fiebre:
  - Tratamiento inmunosupresor:
    - Riesgo aumentado infecciones graves
    - Depende agente y dosis
  - Fiebre sin foco: derivar a UPED
  - Fiebre con foco: Hemograma
    - Leucopenia (<4000/mm3) o neutropenia (<1000/mm3): UPED
    - Hemograma normal: suspender tratamiento inmunosupresor mientras dure el proceso.
      Tratamiento pertinente
- Procedimientos quirúrgicos: suspender dosis previa y posterior, reanudar una vez proceso controlado



## **VACUNAS**

- Intentar actualizar calendario vacunal previo al inicio del tratamiento inmunosupresor. También de convivientes
- Pautas vacunación acelerada
- Considerar retrasar administración vacunas si brote
- Pacientes inmunocomprometidos contraindicadas vacunas microorganismos vivos/atenuados
- Vacunas inactivadas no contraindicadas, pero respuesta inmunológica puede estar disminuida
- Si vacunación > 2 semanas previo al inicio del tratamiento o durante el mismo, posible que precisen revacunación al finalizar
- Podría ser útil medir anticuerpos séricos
- Si no respondedores frente vacuna VHB, valorar revacunar, si siguen negativos a los 2 meses, no revacunar y en caso de exposición administrar Igb anti VHB.



## VACUNAS ESPECIALEMENTE RECOMENDADAS

- Antigripal anual en > 6m
- Neumococo. Conjugada y Polisacárida
- VHA si metotrexato o tocilizumab (riesgo hepatitis A grave)
- Bexsero

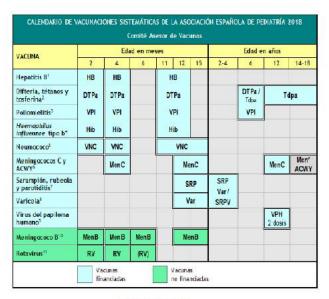


## VACUNAS CON RECOMENDACIONES ESPECÍFICAS

- Triple vírica y varicela.
  - No desde 2-3 semanas antes de iniciar tratamiento inmunosupresor y hasta > 3 meses tras suspenderlo
  - Si > 12 meses y no varicela previa, vacunar antes de inicio tratamiento
  - Contraindicadas si inmunosupresores a dosis altas, fármacos biológicos o inmunoglobulinas iv en los últimos 12 meses
  - Sólo se podría poner dosis recuerdo si metrotexato a dosis bajas y eligiendo momento óptimo



### **VACUNAS**



Realizado por:

GRUPO DE TRABAJO SERPE:

"Prevención y tratamiento de infecciones en reumatología pediátrica"

Coordinadoras:

Dra Esmeralda Núñez Dra Laura Fernandez

Dra Marisol Camacho

Fecha actualización: Febrero 2018 Revisado por:







**VACUNACIÓN EN NIÑOS CON ENFERMEDADES** REUMÁTICAS (Información para padres)



#### RECOMENDACIONES GENERALES

- Los niños con enfermedades reumáticas, especialmente aquellos que reciben tratamiento inmunosupresor, pueden tener una menor respuesta de su organismo frente a las infecciones, por lo que es importante que su hijo tenga actualizado el calendario de
- · En general, se deben administrar las vacunas recomendadas según el calendario de vacunación vigente (ver reverso del folleto), pero con algunas puntualizaciones:
- Algunas vacunas estarán especialmente recomendadas en estos niños (en azul), aunque no están incluidas en el calendario de vacunación de todas las comunidades autónomas. Otras no se deben administrar, salvo en determinadas circunstancias (en narania).
- Ninguna vacuna que esté indicada debe retrasarse por el temor a desencadenar un brote de la enfermedad, va que varios estudios han comprobado que este hecho no se produce. No obstante, en algunos casos, el reumatólogo pediátrico podría considerar retrasar la administración de las vacunas hasta que se consiga un mejor control de la enfermedad.
- Es posible que en algunos niños sea necesario administrar nuevas dosis de vacunas tras suspender el tratamiento inmunosupresor / fármaco biológico para que la protección sea
- Desde el hospital se puede realizar una analítica para comprobar si la protección frente a las diferentes enfermedades prevenibles por la vacunación es adecuada. En caso de que no lo sea, puede recomendarle una dosis de recuerdo o pauta completa.
- Intentaremos poner al día el calendario de vacunación (en colaboración con su pediatra) antes de iniciar un tratamiento inmunosupresor, va que durante su administración la respuesta a las vacunas puede ser menor.
- · Es importante aprovechar las consultas médicas para actualizar el calendario, por ello debe llevar siempre la cartilla de vacunación cuando acuda a sus revisiones .
- Respecto a la vacuna frente al papiloma humano (VPH), se recomiendan 3 dosis en niños. con tratamiento inmunosupresor. Es recomendable también en varones, especialmente en aquellos con Lupus eritematoso sistémico (LES), aunque no esté incluida en su calendario de vacunación
- Es recomendable que la dosis del tétanos de los 14 años sea con Topa (con baja carga
- No debemos olvidar actualizar el calendario de vacunación de los miembros de la familia, especialmente frente a varicela y triple virica en mayores de 12 meses no vacunados o que no la havan pasado. Si aparece una erupción tras la vacunación, no debe estar en contacto con el paciente. En caso de hermanos lactantes que hayan sido vacunados frente a rotavirus, los pacientes con tratamiento inmunosupresor deben intentar no manipularios entre 7 y 14 días después de la primera dosis.
- · Pregunte a su pediatra/ reumatólogo pediátrico las dudas acerca de la vacunación de su hijo/a. En caso de viajes a zonas tropicales puede precisar vacunas no incluidas en este

#### VACUNAS ESPECIALMENTE RECOMENDADAS

Se deberán vacunar todos los pacientes que no la hayan recibido según calendario, especialmente aquellos que reciban tratamiento inmunosupresor/terapia biológica

1º VACUNA CONJUGADA 13-VALENTE (PREVENAR 13º):

- 2-5 años: 2 dosis separadas por 2 meses si tratamiento inmunosupresor - 6-18 años o sin tratamiento inmunosupresor: 1 dosis 2º VACUNA POLISACÁRIDA 23-VALENTE (no incluida en calendario vacunal):

Administrar en mayores de 2 años una dosis 2 meses después de la pauta completa de Prevenar 13º. Se administrará una dosis de recuerdo a los 5 años de la primera si tratamiento inmunosupresor

Hepatitis A: se deben vacunar con 2 dosis separadas por 6 meses todos los pacientes que reciban Metotrexate o Tocilizumab, ya que tienen riesgo de adquirir una hepatitis A más grave. Actualmente existe desabastecimiento. Hepatitis B: en caso de escasa o nula protección frente a ella (su médico lo puede comprobar mediante analítica) se puede administrar nueva pauta completa. Si a pesar de ello existe respuesta insuficiente, no serán necesarias más dosis. Existe una vacuna combinada (Hepatitis A y B, Twinrix Pediátrica®), que se puede administrar en niños entre 1 y 15 años.

 Vacunación anual durante la campaña con la vacuna inactivada intramuscular, tetra o trivalente, al niño y a los convivientes/cuidadores -Sólo se puede administrar a partir de los 6 meses de edad. -En niños menores de 9 años se deben poner 2 dosis separadas por 4-6 semanas el 1º año que se vacune, después una dosis cada año

Meningococo B (Bexsero\*); se recomienda en cualquier niño con enfermedad crónica, especialmente en pacientes con LES. A partir de los 2 años se administrarán 2 dosis separadas por al menos 2 meses. En menores de 2 años se puede consultar la posologia en: http://vacunasaep.org/familias/vacunas-una-auna/vacuna-meningococo-b. Actualmente no está financiada. Meningococos A, C, W, Y (Nimenrix®, Menveo®): es recomendable en adolescentes mayores de 14 años, especialmente en pacientes con LES, que vavan a viajar a países en los que la vacuna esté indicada (Ei, EEUU o R. Unido) o

#### con elevada prevalencia de enfermedad meningococica por estos serogrupos. VACUNAS CON RECOMENDACIONES ESPECÍFICAS

#### TRIPLE VIRICA Y VARICELA

 NO se deben emplear desde 4 semanas antes de iniciar un tratamiento inmunosupresor y hasta 3-6 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.

 Están CONTRAINDICADAS en niños en tratamiento con inmunosupresores a dosis altas, fármacos biológicos o Inmunoglobulina i.v. en los últimos 12 meses

•Sólo se podría poner una dosis de recuerdo en pacientes con metotrexato a dosis



# ¿CUÁNDO DERIVAR? URGENTE

- Sospecha infección osteoarticular
- Sospecha AlJ sistémica
- Sospecha enfermedad multisistémica (Enfermedad Kawasaki, Púrpura Schönlein-Henoch, LES...)
- Dolor musculoesquelético agudo: artritis aguda o miositis aguda
- Fundamentalmente, cuando asocia alguna de las siguientes:
  - Edad <3 años
  - Patrón doloroso inflamatorio
  - Manifestaciones sistémicas: fiebre, síndrome constitucional...
  - Manifestaciones cutáneas: exantema, rash malar, eritema en heliotropo, pápulas de Gottron
  - Hepato o esplenomegalia
  - Manifestaciones oculares: sospecha de uveítis
  - Dolor que despierta por las noches



# ¿CUÁNDO DERIVAR? ORDINARIO

- Artritis
- Dolor musculoesquelético/artralgias con impotencia funcional y/o debilidad muscular de más de dos semanas de evolución descartadas causas infecciosas, metabólicas o neurológicas.
- Tendinopatías (tendinitis/entesitis) de repetición y/o persistentes> 4 semanas de causa no traumática
- Dolor musculoesquelético no explicado y/o recurrente (incluye esguinces recurrentes múltiples o desproporcionados con el traumatismo)
- Episodios anteriores de artritis
- Dolor de características inflamatorias



# ¿CUÁNDO DERIVAR? ORDINARIO

- Uveítis de etiología no filiada
- Alteraciones cutáneas: exantema en heliotropo o pápulas de Gottron, exantema malar alas de mariposa, exantema asalmonado generalizado evanescente, esclerodermia, exantema purpúrico...
- Fiebre periódica
- Alteraciones analíticas: positividad autoanticuerpos (ANA>1/320, FR> 40...),
  HLA B27 positivo con historia de reumatismo asociado, déficit persistente complemento+síntomas sugestivos
- Osteoporosis secundaria



# ¿QUÉ ESTAMOS HACIENDO EN EL HGUA?

- CONSULTA REUMATOLOGÍA:
  - Dr. Agustín Martínez/ Dra. Pilar Bernabeu
- CONSULTA PEDIATRÍA:
  - Dra. Olga Gómez
- CONSULTA REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA: Conjunta los miércoles
- CONSULTA UVEITIS:
  - Dr. Mondéjar/Dra. Jovaní



# ¿CÓMO DERIVAR?

- DERIVACIÓN MEDIANTE HOJA DE CONSULTA ORDINARIA/PREFERENTE
  - PEDIATRÍA: DRA. GÓMEZ
  - REUMATOLOGÍA: DR. MARTÍNEZ/ DRA. BERNABEU
- SI PRECISA CONSULTA/VALORACIÓN URGENTE
  - NO DEMORABLE: REMITIR A UPED
  - DEMORABLE:
    - PEDIATRÍA: 965913422
    - REUMATOLOGÍA: 965913787



### CONCLUSIONES

- Necesario conocer las enfermedades reumáticas en el niño para poder diagnosticarlas
- Anamnesis detallada y bien dirigida
- Exploración completa
- Diagnóstico y tratamiento precoz mejoran pronóstico
- Seguimiento multidisciplinar
- Fundamental colaboración con atención primaria



# **BIBLIOGRAFÍA**

- Prada Ojeda A, Otón Sánchez MT. Las enfermedades reumatológicas en el niño: características fundamentales que reconocer en una consulta de Atención Primaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2013;15:275-81
- Merino R, Alcobendas R. Pediatr Integral 2012; XVII (1): 69.e1-69.e5
- Camacho Lovillo M, González Fernández MI, Bou Torrent R, Murias Loza S, Núñez Cuadros E, Lacruz Pérez L. Reu-ma-to-lo-gía Pe-diá-tri-ca: cur-so de a-pro-xi-ma-ción prác-ti-ca. En Cursos de formación. Continuum 2015
- Guía de derivación a reumatología pediátrica 2011. Servicio Canario de Salud
- Andreu Alapont E, Calvo Penadés I, Lacruz Pérez L. Form Act Pediatr Aten Prim 2008;1(2):76-83
- Núñez Cuadros E, Téllez Labao C, Galindo Zavala R, Vera Casaño A. Alteraciones cutáneas con significación reumatológica. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:241-61
- Andreu Alapont E, Lacruz Pérez L, López Montesinos B. Cuándo y cómo sospechar la patología reumática en Pediatría. En:AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2009. Madrid: Exlibris Ediciones; 2009. p. 205-18
- Alcañiz Rodriguez P, Mesa del Castillo P. Guía de derivación a reumatología pediátrica
- A resident's guide to pediatric rheumatology 2011 revised edition. Sick Kids Hospital. Canada
- https://vacunasaep.org/documentos/manual/cap-14
- https://www.reumaped.es/images/site/pdf/TRIPTICO VACUNAS REUMA INFORMACION PARA PADRES.pdf

