
GUÍA DE DERIVACIÓN A REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Abril 2010

Grupo de Trabajo

José Ángel Hernández Beriain. FEA de Reumatología del CHUIMI
Sergio Machín García. FEA de Reumatología del CHUIMI
Antonio Rosas Romero. Jefe de Sección de Reumatología del CHUIMI
Pilar Izquierdo Bello. Pediatra de AP CS Las Remudas
Mayte Angulo Moreno. FEA Servicio Pediatría CHUIMI
Leticia Ramos Macías. FEA de Pediatría del CUIMI
María Jesús Jiménez Toledo. MIR de Pediatría del HUMIC
Francisco Machado Fernández. Jefe de Servicio de Pediatría del HUMIC
Víctor Pérez Candela. Jefe del Servicio de Radiología del HUMIC
Alberto Aguiar Bautista. Técnico Dirección General de Farmacia del SCS
Valentín Ruiz Caballero. Pediatra representante de la Sociedad Canaria de Pediatría Extrahospitalaria
M^a del Mar Artilés Suárez. Enfermera de la U. Coordinación Pediatría AP/AE Área Salud de Gran Canaria
Ángeles Cansino Campuzano. Pediatra de la U. Coordinación Pediatría AP/AE Área Salud de Gran Canaria

GUÍA DE DERIVACIÓN A REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Enfermedades reumáticas en la infancia

Las enfermedades reumáticas (ER) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades, con diferentes manifestaciones clínicas y con pronósticos variables, que afectan al tejido conectivo, principal componente del aparato locomotor (articulaciones, músculos y tendones) y que también forma parte de otros órganos como la piel, ojos, vasos sanguíneos, etc.

Resulta difícil conocer su incidencia y prevalencia en la infancia y adolescencia, los datos disponibles se han obtenido de frecuencias relativas estimadas a partir de los datos en la edad adulta, representando entre el 1.3 y 1.6 % de la morbilidad pediátrica¹.

A pesar de la baja incidencia y prevalencia producen un alto impacto económico y bio-psico-social para los pacientes, sus familiares, el entorno y los organismos responsables de su control y cuidado. En términos de utilización de servicios de salud, el 6,1% de las visitas al pediatra de Atención Primaria están relacionadas con afección osteomuscular².

Al igual que en la edad adulta, los niños con este tipo de enfermedades requieren visitas médicas frecuentes. Sin embargo, el acceso a las consultas especializadas no está homogeneizado y el tipo de especialista a los que se les deriva varía según los estudios publicados³⁻⁵.

Por todo ello, con el objetivo de lograr una mejor atención sanitaria de los pacientes en edad infanto-juvenil con este tipo de patología, se elabora esta Guía de derivación a Reumatología Pediátrica.

Clasificación de las Enfermedades Reumáticas en la Infancia y la Adolescencia⁶			
Enf. osteoarticulares	Conectivopatías	Vasculitis	Miscelánea
Artritis Idiopática Juvenil (AIJ)	Lupus Eritematoso Sistémico (LES)	Enf. Kawasaki	Dolor muscular crónico
Artritis reactivas (Enf. Reiter)	S. antifosfolípido	Púrpura Schönlein Henoch	Fibromialgia
<u>Artritis asociada a infección</u>	Dermatomiositis	Enfermedad de Wegener	Distrofia simpática refleja
Fiebre reumática	Esclerodermia	Enfermedad de Churg-Strauss	Conductas de conversión
Artritis postestreptocócica	S. solapamiento	Enfermedad de Behçet	
Enfermedad de Lyme	Enfermedad Sjögren	Angeitis primaria del SNC	
		Arteritis de Takayasu	

Tabla 1

La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es, con diferencia, la enfermedad reumática más frecuente en la infancia

La AIJ y el LES se desarrollan en el Anexo 1.

Cuándo sospechar Enfermedad Reumática. Motivos de consulta

La mayoría de los pacientes con enfermedades reumáticas se diagnostican por presentar síntomas relacionados con el sistema musculoesquelético; pero en otras ocasiones la sospecha se relaciona con síntomas inespecíficos que junto con la exploración y las pruebas analíticas nos hacen pensar en una enfermedad autoinmune, aunque inicialmente los síntomas musculoesqueléticos sean mínimos o estén ausentes.

En el lactante se puede manifestar como una disminución de la movilidad en la cuna respecto a como lo hacía anteriormente, o adoptar una postura fija de protección durante las horas de sueño.

En preescolares se puede presentar como una limitación de la movilidad y actividad física habitual como cojera o rechazo a participar en juegos, montar en bicicleta, jugar al balón, etc.; así como dificultad para vestirse, pintar, subir escaleras, etc. En ocasiones, la disminución de la movilidad es transitoria y suele aparecer después de periodos prolongados de inactividad (viajes en coche, cine, sueño nocturno, etc.)

En los niños mayores y adolescentes, capaces de reconocer y describir los síntomas, la patología reumática se presenta de manera similar al adulto.

Los motivos de consulta son:

1. Impotencia funcional de una extremidad. La dificultad y/o limitación de la movilidad es el motivo de consulta más frecuente. Muchas veces relacionado erróneamente con traumatismos leves, muy frecuentes en estas edades y que, en raras ocasiones tienen relación con la enfermedad.
2. Inflamación articular, producida por derrame o sinovitis, constituye el signo más fiable de artritis⁷. Es fácilmente reconocible por los padres especialmente cuando es asimétrica. En determinadas articulaciones, como la cadera o el hombro, resulta muy difícil detectar la inflamación.
3. Dolor articular, acompañado o no de rigidez. A diferencia de los adultos, el dolor es el síntoma menos frecuente en pediatría; los niños con artritis crónica se acostumbran a vivir con un nivel de dolor y lo llegan a considerar como "normal". La rigidez articular matutina la suelen referir, los escolares y adolescentes, como molestia, cansancio, debilidad muscular, agarrotamiento muscular, o incluso dolor. Si el dolor es muy intenso (incluso le despierta por la noche), desproporcionado a los hallazgos clínicos, habrá que descartar un proceso tumoral o infeccioso.

La tumefacción y la reducción de la movilidad se presentan con mayor frecuencia que el dolor en la edad pediátrica

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL DOLOR	
DOLOR MECÁNICO	DOLOR INFLAMATORIO
Mejora con el reposo y empeora con la actividad física	Empeora con el reposo y mejora con la actividad física
La tumefacción es poco común	Suele asociarse a tumefacción
	Se asocia a rigidez matutina
Más intenso al final del día	Al levantarse

Tabla 2

El dolor músculo esquelético más intenso al final del día, que empeora con el movimiento y se alivia con el reposo, nos debe hacer pensar en patología de origen mecánico

4. Positividad para alguno de los marcadores de enfermedad reumática. El diagnóstico de la enfermedad reumática debe basarse en la anamnesis y la exploración física. La petición de un análisis debe estar orientada por un conocimiento suficiente de la clínica y del verdadero significado de la prueba, y no debe usarse como cribado. Además, los estudios de autoinmunidad tienen una utilidad limitada ya que son positivos en un porcentaje variable de la población sana y su ausencia no descarta una enfermedad reumática determinada.
5. Síntomas extraarticulares⁸: aunque la patología articular puede ser la primera manifestación de una enfermedad sistémica (AIJ, LES), deberemos investigar la presencia de síntomas constitucionales o en otros aparatos y sistemas; siendo especialmente relevantes los síntomas cutáneos, de las mucosas y oculares.
 - a. **Síntomas inespecíficos:** fiebre prolongada (AIJ, LES); poliadenopatías (AIJ, LES), síndrome constitucional.
 - b. **Lesiones cutáneas:** **rash malar** o eritema en alas de mariposa o fotosensibilidad (LES); **exantema** macular o maculopapuloso, rosado o asalmonado, evanescente, de predominio en tronco y raíz de miembros, coincidente con los picos de fiebre (enfermedad de Still o AIJ de inicio sistémico); **eritema en heliotropo**, localizado en párpados y zona periorbicular, de coloración rojo-violácea, con edema de los párpados y tejidos periorbitales (dermatomiositis); **pápulas de Gottron**, eritema maculopapular sobre prominencias óseas como nudillos, codos y rodillas y en áreas periungueales (dermatomiositis); **púrpura** de predominio en extremidades inferiores (Schönlein-Henoch); **lesiones descamativas** en codos, cuero cabelludo, región periumbilical o retroauricular (artritis psoriásica).

- c. **Lesiones de las mucosas: aftas orales recurrentes** acompañadas de aftas genitales, uveítis o lesiones de vasculitis (Behçet), u otras manifestaciones sistémicas (LES).

Sólo sospechar enfermedad de Behçet si las aftas orales recurrentes se acompañan de otros signos o síntomas (aftas genitales, lesiones cutáneas u oculares)⁹

- d. **Lesiones oculares: uveítis**, que se puede manifestar como episodios de “ojo rojo” y puede ser dolorosa (espondiloartropatías o enfermedad de Behçet) o no (AIJ); ojo seco y molestias oculares (síndrome de Sjögren).
- e. **Otros signos y síntomas:** renales (hematuria, proteinuria, hipertensión arterial), vasculares (isquemia, fenómeno de Raynaud, caracterizado por la secuencia palidez, cianosis y eritema desencadenado por frío, esfuerzo físico o estrés emocional), musculares (pérdida de fuerza), digestivos (dolor abdominal, alteraciones del ritmo intestinal), respiratorios (dolor torácico), neurológicos (convulsiones).

Diagnóstico

Historia Clínica

En Reumatología Pediátrica la historia clínica es una pieza fundamental para orientar el diagnóstico. La información de los padres o el niño mayor es más importante que los exámenes complementarios, que sólo deben valorarse dentro del contexto clínico.

1.- Antecedentes Familiares

- Algunas enfermedades reumáticas, especialmente las de origen autoinmune, tienden a agruparse en familias aunque no se haya encontrado el gen específico, excepto en algunos casos como las espondiloartropatías y su asociación con el antígeno HLA-B₂₇. Es imprescindible, por lo tanto, preguntar si existen familiares afectados de enfermedades reumáticas como AIJ, LES, artritis psoriásica; o síndromes de dolor idiopático.

- También se debe investigar la presencia en los familiares de enfermedades con componente autoinmune como la enfermedad inflamatoria intestinal crónica, diabetes mellitus, tiroiditis de Hashimoto, enfermedad celíaca, uveítis

2.- Antecedentes Personales

- Traumatismos previos
- Sintomatología músculo esquelética
- Infecciones genitourinarias o gastrointestinales recientes que sugieran artritis reactivas

- Viajes recientes (Enfermedad de Lyme endémica en países escandinavos y centroeuropeos, antigua Unión Soviética, China, Japón y EEUU).
- Contacto con animales, picaduras
- Cuadros febriles de causa desconocida

3.- Enfermedad Actual

Anamnesis dirigida ante la sospecha de enfermedad reumática:

- Dolor:
 - ¿dónde, en las articulaciones o fuera de ellas?
 - ¿es simétrico (en una o ambas extremidades)?
 - ¿es fijo o se irradia?
 - ¿desde cuándo?
 - ¿existe algún antecedente con el que lo relacionen: caída, traumatismo, ejercicio físico intenso o inusual, proceso infeccioso?
 - ¿cuánto dura (minutos, horas, días)?
 - ¿cede espontáneamente o con analgésicos/ antiinflamatorios?
 - ¿empeora tras el reposo?
 - ¿mejora con el ejercicio?
 - ¿en qué momento del día aparece (al levantarse, al final del día...)?
 - ¿le despierta por la noche?
 - ¿está presente todo el día (sin apenas variación) o es intermitente?
 - ¿con qué frecuencia (diaria, varios días a la semana, varios días al mes....)?
- ¿le nota las articulaciones hinchadas, deformadas, rojas o calientes?
- ¿presenta rigidez o dificultad para flexionar muñecas/rodillas/tobillos tras el reposo?
- ¿ha notado alteraciones en la marcha, cojera, etc.?
- ¿ha dejado de realizar alguna actividad habitual (correr, jugar, practicar ejercicio)?
- ¿ha tenido algún otro síntoma como fiebre, lesiones cutáneas, lesiones oculares, etc.?
- En caso de lactantes y niños pequeños: ¿han observado disminución de movilidad en la cuna o posturas inusuales durante el descanso?

Además, se tendrán en cuenta aspectos como:

- Modo de inicio: brusco o gradual, el primero orienta hacia un origen traumático y a veces infeccioso, el segundo puede obedecer a un proceso de origen inflamatorio o neoplásico.
- En el caso de afectación articular conviene conocer sus características: si es simétrica o asimétrica, si tiene carácter migratorio y/o aditivo, si están afectadas una o varias articulaciones, tiempo de evolución

Exploración Física

La exploración física es una herramienta esencial en la detección y valoración de las enfermedades reumáticas en la infancia¹⁰.

La exploración física general ha de formar parte de la evaluación sistemática pues en ciertas enfermedades reumáticas la presencia de algunos signos o síntomas extraarticulares son clave para el diagnóstico de la enfermedad o su pronóstico.

Aunque una exploración sistemática del aparato locomotor (ALM) es habitualmente necesaria, ya que en ocasiones podremos detectar alteraciones en articulaciones clínicamente asintomáticas, el aprendizaje de la misma es complejo pues incluye una exploración general de las articulaciones y el raquis, requiere un conocimiento amplio del sistema musculoesquelético en la infancia y la adolescencia, y un sinnúmero de maniobras específicas. En diversos estudios se ha observado que el conocimiento y las habilidades para la exploración del ALM son deficientes tanto entre los médicos de Atención Primaria como entre los pediatras^{11,12}. De forma general la exploración, al igual que en otros órganos y sistemas, debe incluir:

1.- **Inspección:** permite apreciar deformidades en raquis o articulaciones periféricas, tumefacción articular (más evidente cuando es unilateral o asimétrica y especialmente en articulaciones superficiales).

2.- **Palpación:** permite evaluar la presencia de derrame articular, engrosamiento sinovial articular o extraarticular.

3.- **Movilización:** tanto activa como pasiva, permite ver la función de cada articulación apreciando limitaciones en el movimiento o la existencia de crujidos articulares.

4.- **Maniobras específicas:** la mayoría tratan de identificar la lesión orgánica específica (habitualmente extraarticular) en especial en articulaciones como la rodilla o el hombro.

Dada la relativa complejidad de esta exploración y el frecuente desconocimiento que señalábamos, en este ámbito se han desarrollado herramientas útiles que la simplifican, entre ellas el sistema denominado por sus iniciales en inglés GALS (Gait Arms Legs Spine) que ha sido adaptado a la edad pediátrica (pGALS)¹³ (Anexo 2). Esta técnica combina aspectos de inspección, palpación y movilización tanto en raquis como en articulaciones periféricas.

Un aspecto importante a considerar en la edad pediátrica es que la movilidad articular en la infancia es mayor a la de la edad adulta, esto puede llevar a un diagnóstico erróneo de Síndrome de hiper movilidad. La flexibilidad suele ser mayor en la edad preescolar o escolar y disminuye en la adolescencia.

Las enfermedades inflamatorias pueden causar alteraciones locales o generales del crecimiento. Se pueden apreciar alteraciones locales en la artritis (con crecimiento acelerado al principio y posterior retraso por cierre precoz de la metafisis), micrognatia o bien reducción en el tamaño de las manos o los pies. Se puede apreciar retraso general del crecimiento si hay una enfermedad inflamatoria activa o por el uso de esteroides.

Exámenes Complementarios

1.- Pruebas de Laboratorio

Ninguna prueba de laboratorio es patognomónica de una enfermedad reumática, ni puede por sí misma sustituir a la historia clínica. Se solicitarán, por tanto, dentro de un contexto clínico específico y orientado por un conocimiento suficiente de la clínica y del verdadero significado de la prueba.

Los estudios de autoinmunidad tienen una utilidad limitada ya que dan positivo en un porcentaje variable de la población sana y su ausencia no descarta una enfermedad reumática determinada. Son de gran utilidad en el seguimiento de algunos pacientes, indicando el grado de actividad de la enfermedad¹⁴⁻¹⁶

Hemograma: en las enfermedades reumáticas es frecuente encontrar **anemia**, por el propio proceso inflamatorio o mediado por anticuerpos. Suele tratarse de una anemia normocítica normocrómica. **La leucopenia y trombopenia** son hallazgos frecuentes en el LES mientras que procesos como la AIJ sistémica suele acompañarse de **leucocitosis y trombocitosis**. La **leucocitosis** indica un proceso inflamatorio o infeccioso agudo. Los fármacos utilizados en el tratamiento de estos pacientes pueden causar **anemia, leucopenia y trombopenia**, como efectos secundarios.

Bioquímica general: para tener una valoración de la **función hepática y renal**, antes del inicio de la medicación.

Reactantes de fase aguda:

Velocidad de Sedimentación Globular (VSG), se da valor clínico a la VSG a la primera hora (valores normales hasta 20 mm/h). Tiende a elevarse con la edad y es un parámetro inespecífico que puede estar elevado en casos de inflamación o infección.

La Proteína C Reactiva (PCR) es más sensible que la VSG en trastornos infecciosos o inflamatorios y sufre menos modificaciones por lo que refleja mejor el grado de actividad de la enfermedad en la AIJ y la espondilitis anquilosante.

Sistemático y sedimento de orina: el lupus eritematoso sistémico y algunos tipos de vasculitis pueden causar hematuria, proteinuria y/o cilindruria.

ASLO (anticuerpos antiestreptolisina): se producen frente al antígeno O del estreptococo beta hemolítico del grupo A. Su positividad, independientemente de su cifra, **sólo indica el antecedente de una infección estreptocócica**. Puede mantenerse elevado a los 6 meses de la infección en el 30% de los casos. No forma parte de los criterios diagnósticos de fiebre reumática y, por lo tanto no debe solicitarse ante la sospecha de enfermedad reumática.

Factor reumatoide (FR): es un anticuerpo IgM dirigido contra determinantes antigénicos del fragmento Fc de la IgG. Está presente hasta en un 5% de la población sana. Sólo el 15-35% de los pacientes con artritis idiopática juvenil son seropositivos y no es infrecuente que la artritis sea de comienzo seronegativa, detectándose el FR después de un tiempo de evolución. Puede encontrarse en la forma poliarticular de la artritis idiopática juvenil, similar a la artritis reumatoide del adulto.

Anticuerpos antinucleares (ANA): se detectan hasta en un 15% de población sana, sin que ello tenga ningún valor patológico. Puede asociarse a muchas enfermedades y ciertos medicamentos también inducen su producción. Títulos $\leq 1/320$ hacen poco probable el diagnóstico de enfermedad reumática, sobre todo antes de la adolescencia. La presencia de ANA en un paciente con artritis idiopática juvenil pauciarticular se asocia a mayor riesgo de uveítis y precisa un seguimiento

oftalmológico estrecho. No es un buen predictor de la evolución de la enfermedad, así que no debe repetirse de rutina, una vez establecido el diagnóstico¹⁵⁻¹⁷

Pruebas Complementarias a solicitar desde Atención Primaria

Se solicitarán ante la sospecha clínica, orientadas por la anamnesis y exploración física:

- Hemograma
- Orina: Sistemático y sedimento
- Bioquímica general: función hepática (GOT, GPT, GGT), función renal (creatinina, urea)
- VSG (< 20 mm/h*)
- PCR (0-1 mg/dl o 0-10 mg/ L*)¹⁸
- Factor Reumatoide (FR < 20*)¹⁹
- Anticuerpo Antinucleares (ANA < 1/160*)⁸

* Se indican los valores incluidos en rango de normalidad consultados en la bibliografía. Debe tenerse en cuenta que cada laboratorio señalará unos rangos de normalidad que pueden no coincidir exactamente con los aquí mencionados y que son los recomendados por esta Guía.

Los títulos elevados de ASLO sólo indican el antecedente de infección estreptocócica y, por lo tanto, **no se debe solicitar** ante la sospecha de enfermedad reumática.

2.- Estudios de imagen

Las radiografías simples se solicitarán únicamente para establecer el diagnóstico diferencial con traumatismos (incluida la sospecha de maltrato) y procesos infecciosos o neoplásicos⁷.

Los estudios por imagen necesarios para el diagnóstico de la enfermedad reumática serán solicitados desde la consulta externa de Reumatología Pediátrica.

Dolor músculo-esquelético. Diagnóstico Diferencial

Aunque el dolor no es un síntoma por el que suelen consultar los pacientes pediátricos con patología reumática, si es un motivo de consulta frecuente en Atención Primaria.

El dolor músculo esquelético (DME) representa entre el 3,6% y el 6,1% de las consultas en niños mayores de 3 años, y el 11,6% si se trata de adolescentes²⁰. En la mayoría de las ocasiones el DME es de origen benigno, autolimitado y, a menudo, relacionado con un traumatismo²¹; pero a veces, puede ser la manifestación de una enfermedad sistémica inflamatoria (enfermedad reumática) o neoplásica²². Por lo tanto, debemos realizar un diagnóstico diferencial adecuado pensando en todas las

posibilidades pero, sobre todo tratando de discernir entre el dolor de origen inflamatorio y el de origen mecánico, y teniendo en cuenta unos signos de alarma que nos hagan pensar en un proceso infeccioso o neoplásico que requieren una intervención inmediata, sin olvidar posibles lesiones por maltrato infantil.

Entre las causas más frecuentes están

- **Los traumatismos**, constituyen la causa principal de DME en Pediatría de AP y, por lo general, existe un antecedente traumático claro.
- El síndrome de dolor nocturno idiopático o **dolores de crecimiento**^{20,22-29} afecta entre el 5–20% de los niños entre 3 y 13 años. Su etiología es desconocida y su denominación incorrecta ya que no guarda relación con la velocidad de crecimiento ni con el cierre de las epífisis.
 - Las características del dolor son:
 - Episodios de dolor vespertino o nocturno, habitualmente en MMII (región pretibial, gemelos, huesos poplíteos o muslos)
 - De intensidad variable, a veces llegan a despertarlo por la noche
 - Desaparecen por completo por la mañana
 - Siempre son bilaterales (ambas piernas a la vez o de forma alterna)
 - Se incrementa con el ejercicio exagerado
 - Desaparecen de forma espontánea, y mejoran con la aplicación de calor y masajes, y dosis bajas de analgésicos habituales
 - Para su diagnóstico es preciso que el dolor:
 - Dure al menos 3 meses
 - Que sea intermitente con intervalos, de días o semanas, libre de síntomas
 - Localización no relacionada con las articulaciones
 - Suficientemente intenso para interferir las actividades cotidianas

El diagnóstico se basa en la anamnesis, así como en la ausencia de alteraciones en la exploración articular por lo que no requiere exploraciones complementarias, que en el caso de realizarlas serán normales.

El tratamiento se basa en informar adecuadamente a los padres y emplear masajes y analgésicos durante los episodios dolorosos.

- El síndrome de **hipermovilidad articular benigna**, que no es una enfermedad sino una variante de la normalidad presente en el 25-50% de los niños menores de 8 años. La sintomatología, en caso de presentarse, está relacionada con un aumento de la tensión de la cápsula y los ligamentos y con microtraumatismos repetidos de los tejidos periarticulares debido al excesivo arco de movimiento articular. Por lo tanto, el dolor tiene un patrón mecánico y se localiza sobre todo en articulaciones, especialmente en rodillas y tobillos^{20,22}.
- Los **síndromes por sobrecarga**. Constituyen un grupo de cuadros producidos por microtraumatismos repetidos, pudiendo afectar a músculos (sobrecargas y

desgarros fibrilares en deportistas), tendones (epicondilitis, epitrocleitis), fascias (fascitis plantar), huesos (fracturas de estrés) o cartílagos (s. sobrecarga patelofemoral)²⁰.

- **La sinovitis transitoria de cadera.** De causa desconocida, afecta al 2-3% de los niños entre 3-10 años. Debuta como una cojera de aparición brusca con dolor referido a la ingle o a la rodilla sin otros síntomas acompañantes. La exploración es muy característica con dolor y limitación a la flexión y, sobre todo, a la rotación interna de la cadera afecta²⁰.
- **Osteocondritis,** típicas en la edad escolar y la adolescencia, como la enfermedad de Osgood-Schlatter o la enfermedad de Sever que se relacionan con el crecimiento óseo y solo asientan sobre un hueso inmaduro con las fisas abiertas²⁰.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DOLOR MUSCULOESQUELÉTICO

Sin inflamación articular	Con inflamación articular
S. Hiper movilidad articular benigna	Enfermedad Reumática (AIJ, LES)
Dolor nocturno idiopático (D. crecimiento)	Traumatismos
Síndromes por sobrecarga	Infección (artritis séptica, osteomielitis, artritis reactiva, TBC)
Osteocondritis (Osgood-Schlatter, Sever)	Tumor óseo
	Enfermedad hematológica (leucemia, linfoma, hemofilia)

Tabla 3

La inflamación y la impotencia funcional (especialmente la cojera, ya que la rodilla es la articulación más comúnmente involucrada), más que el dolor, son la forma de presentación más frecuente de la AIJ. Aunque el diagnóstico diferencial de la enfermedad articular en los niños es muy amplio, la historia clínica y la exploración física nos van a permitir discernir entre las causas inflamatorias y las no inflamatorias (Tabla 3). Si, además presenta manifestaciones extraarticulares (psoriasis, uveítis, nódulos, etc.) tendremos más pistas⁷.

Debemos excluir una artritis séptica en todo niño que presente una articulación inflamada y caliente, en este caso deberemos considerar también la infección TBC. Una vez descartadas la infección o un traumatismo, la AIJ es el diagnóstico más probable en un niño que presente una sola articulación inflamada⁷.

La presencia de **síntomas de alarma** como fiebre, síndrome constitucional o dolor muy intenso, desproporcionado a los hallazgos clínicos y que le despierta durante la noche nos debe hacer sospechar infección o malignidad.

Los pacientes menores de 3 años requieren de una evaluación cuidadosa ya que la mayoría de las patologías que ocasionan DME de origen benigno se presentan en edades posteriores^{20,30,31}.

Criterios de Derivación^{7,8,10,19-21,30,31}

Se recomienda derivar a la Consulta Externa de Reumatología Pediátrica:

Con carácter **preferente**:

- DME con patrón inflamatorio: tumefacción, rigidez matutina y/o impotencia funcional o disminución de la actividad habitual.

Con carácter **normal**:

- DME acompañado de síntomas extraarticulares sugestivos de enfermedad reumática y/o alteración de las pruebas de laboratorio específicas (PCR, FR, ANA).
- Síntomas extraarticulares sugestivos de enfermedad reumática (eritema en heliotropo, rash malar) aunque no se acompañen de DME, salvo los síntomas oculares que serán derivados al oftalmólogo de zona
- Esguinces recurrentes y desproporcionados con el posible traumatismo causal
- DME en < de 3 años, aunque no tenga patrón inflamatorio ni se acompañe de síntomas extraarticulares ni alteración de las pruebas de laboratorio.
- DME recurrente o persistente (que dure más de 2 semanas) en pacientes con enfermedades que cursan con trastornos autoinmunes: hipotiroidismo, fibrosis quística, síndrome de Down, enfermedad inflamatoria intestinal, etc.

Se valorará la administración de antiinflamatorios de uso habitual (Ibuprofeno a dosis antiinflamatorias: 30-40 mg/kg/día) en espera de ser visto en la consulta de Reumatología Pediátrica.

Las indicaciones y productos recomendados para la protección gástrica se detallan en el Anexo 3.

Se recomienda derivar al Servicio de Urgencias del HUMIC

1. Tumefacción articular + calor, rubor y/o fiebre (descartar artritis séptica)
2. Dolor óseo o articular localizado + fiebre (sospechar osteomielitis, artritis séptica)
3. Sospecha de AIJ sistémica (E. Still): artritis de una o más articulaciones, fiebre y una o más de las siguientes manifestaciones (exantema, adenopatías, hepatomegalia, esplenomegalia, serositis)
4. Sospecha de enfermedad multisistémica: Kawasaki, Schönlein-Henoch, etc.

Seguimiento del paciente con Enfermedad Reumática por el Pediatra de Atención Primaria

Los pacientes que han sido diagnosticados y son controlados en la Consulta Externa de Reumatología Pediátrica requerirán un seguimiento por el pediatra de AP, fundamentalmente en los siguientes aspectos:

1. Cómo actuar ante la presencia de enfermedades intercurrentes³²⁻³⁴.

- Los pacientes en tratamiento con fármacos inmunosupresores que presenten fiebre sin foco serán derivados al servicio de urgencias.
- A los pacientes en tratamiento con fármacos inmunosupresores (exceptuando los corticoides) que presenten fiebre asociada a un proceso infeccioso se les realizará un hemograma urgente.
 - Si tiene leucopenia ($<4.000/\text{mm}^3$) y/o neutropenia ($<1.000/\text{mm}^3$), sola o asociada a descenso de las otras series, se derivará al servicio de urgencias.
 - Si el hemograma es normal, se suspenderá el tratamiento durante el tiempo que dure el proceso (habitualmente 7-10 días), tras lo cual se reanudará a la misma dosis.
- Ante cualquier enfermedad intercurrente podrán utilizarse los analgésicos, antipiréticos y antibióticos habituales. En caso de duda con éstos u otros fármacos, consultar Anexo 3.

2. Controles clínicos y analíticos.

Los controles clínicos y analíticos dependerán de la enfermedad y el tratamiento de cada paciente. Desde la consulta de Reumatología se indicará, de manera individualizada, en el informe escrito dirigido al pediatra de Atención Primaria.

Es importante realizar la prueba del Mantoux antes de iniciar un tratamiento con fármacos inmunosupresores.³⁵

3. Administración de vacunas^{35,36}

- Si es posible, antes de iniciar un tratamiento inmunosupresor deberemos completar el calendario vacunal del paciente utilizando esquemas de vacunación acelerada.
- En los pacientes inmunocomprometidos están contraindicadas las **vacunas de microorganismos vivos/atenuados** -antipoliomelítica oral (VPO), triple vírica (SARUPA), varicela, antituberculosa (BCG), antigripal de virus vivos/atenuados, rotavirus, antitifoidea oral y fiebre amarilla- porque pueden dar lugar a formas agresivas de la enfermedad que se quiere prevenir.
- Las **vacunas inactivadas** no están contraindicadas, si bien la respuesta inmunológica puede estar disminuida y no ofrecer protección

frente a la enfermedad en cuestión; por lo tanto habrá que revacunar a los 3 meses de interrumpir el tratamiento inmunosupresor, si se han administrado durante el tratamiento o durante las 2 semanas previas.

- La **vacunación antigripal inactivada anual** está indicada en los pacientes > 6 meses con tratamiento inmunosupresor.
- La **terapia con esteroides** no contraindica la administración de vacunas de virus vivos/atenuados si:
 - i. Se aplica durante un periodo inferior a 2 semanas
 - ii. Tratamiento largo (> 2 semanas) pero con dosis bajas o moderadas: <2 mg/kg/día o en total <20 mg/día para niños de >10 kg de prednisona o equivalente
 - iii. Tratamiento largo (> 2 semanas) pero en días alternos
 - iv. Dosis fisiológicas de mantenimiento
 - v. Administración con aerosol, tópico (cutánea, conjuntival, etc.) o inyección local (intraarticular, intraocular).

Si las dosis de esteroides o el plazo de administración son mayores que los citados, debe esperarse al menos un mes tras finalizar el tratamiento antes de administrar vacunas vivas.

- Aunque no se han descrito reacciones adversas asociadas con la administración de la vacuna de la varicela y el uso de salicilatos, se recomienda que se evite el uso de salicilatos, hasta al menos 6 semanas después de haber recibido la vacuna de la varicela, por el supuesto riesgo de la asociación de síndrome de Reye y la varicela. Aquellos sujetos en tratamiento crónico con salicilatos podrían ser vacunados bajo monitorización.

Vacunación en convivientes

Se recomienda la vacunación anual antigripal inactivada a todos los convivientes.

Además, es necesario completar el calendario vacunal, incluyendo las siguientes vacunas de virus vivos:

- i. Antipoliomielítica inactivada (VPI inyectable) en lugar de VPO
- ii. SARUPA
- iii. Varicela. En caso de erupción posvacunal, evitar el contacto con el paciente inmunocomprometido durante el tiempo que dure la misma.
- iv. Rotavirus

BIBLIOGRAFÍA

1. Cassidy JT, Petty RE. An introduction to the study of the rheumatic disease of children. 3ª ed. Philadelphia, Pennsylvania: W B Saunders Company; 1995.
2. Inocencio J. Epidemiology of musculoskeletal pain in primary care. *Arch Dis Child* 2004; 89:431-4.
3. Kuhlthau K, Ferris TG, Beal AC, Gortmarker SL, Perrin JM. WHO cares for medicaid-enrolled children with chronic conditions? *Pediatrics* 2001; 108:906-12.
4. Mayer MI, Mellins ED, Sandborg CI. Access to pediatric Rheumatology care in the United States. *Arthritis Care Res* 2003; 49:759-65.
5. Cuesta IA, Kerr K, Simpson P, Jarvis JN. Subspecialty referrals for pauciarticular juvenile rheumatoid arthritis. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000; 154:122-5.
6. López Saldaña MD. Enfermedades reumáticas en la infancia ¿Cuándo deben sospecharse? Su valoración inicial. *Pediatr Integral* 2009; XIII(1):11-19.
7. Foster H, Khawaja K. When to request a paediatric rheumatology opinion. *Current Paediatrics* 2005; 15:1-8.
8. Antón López J. Manifestaciones extraesqueléticas de las enfermedades reumáticas. En: AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2008. Madrid: Exlibris Ediciones; 2008. p.37-44.
9. Baixauli A, Calco J, Tamarit J, Campos C, García S, Herrera A. Enfermedad de Behçet: estudio retrospectivo. *An. Med. Interna (Madrid)* 2001; 18(8):405-10.
10. Foster HE, Cabral DA. Is musculoskeletal history and examination so different in paediatrics? *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2006 Apr; 20(2):241-62.
11. Jandial S, Myers A, Wise E, Foster HE. Doctors likely to encounter children with musculoskeletal complaints have low confidence in their clinical skills. *J Pediatr* 2009; 154:267–71.
12. Myers A, McDonagh JE, Gupta K, et al. More 'cries from the joints': assessment of the musculoskeletal system is poorly documented in routine paediatric clerking. *Rheumatology (Oxford)* 2004; 43:1045–9.
13. Foster HE, Kay LJ, Friswell M, Coady D, Myers A. Musculoskeletal screening examination (pGALS) for school-age children based on the adult GALS screen. *Arthritis Rheum* 2006 Oct 15; 55(5):709-16.
14. Colglazier CL, Sutej PG. Laboratory testing in the rheumatic diseases: a practical review. *South Med J* 2005 Feb; 98(2):185-191.
15. Jarvis JN. Commentary – ordering lab tests for suspected rheumatic disease. *Pediatric Rheumatology [revista en Internet]* 2008 [acceso 23 de marzo de 2010]; 6:19. Disponible en: <http://www.ped-rheum.com/content/6/1/19>
16. McGhee JL, Kickingbird LM, Jarvis JN. Clinical utility of antinuclear antibody tests in children. *BMC Pediatrics [revista en Internet]* 2004 [acceso 23 de marzo de 2010]; 4:13. Disponible en: <http://www.biomedcentral.com/1471-2431/4/13>
17. Perilloux BC, Shetty AK, Leiva LE, Gedalia A. Antinuclear Antibody (ANA) and ANA profile tests in children with autoimmune disorders: a retrospective study. *Clin Rheumatol.* 2000; 19(3):200–203
18. Fistera.com, Atención Primaria en la Red [sede Web]. La Coruña: Fistera.com; 23 de enero de 2007 [acceso 15 de abril de 2010]. De Freire González M. Guía Clínica de Reumatología. Pruebas reumáticas. Disponible en http://www.fistera.com/guias2/pruebas_reuma.asp
19. Barness LA, Gilbert-Barness E. Clinical Use of Pediatric Diagnostic Tests. 1ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

20. De Inocencio Arocena J. Dolor músculo esquelético en pediatría de Atención Primaria. AEPap ed. Curso de Actualización en Pediatría 2005 Madrid: Exlibris Ediciones; 2005. p.89-97.
21. Antón López J. Síntomas y analítica sugestiva de enfermedad reumatológica [monografía en Internet]. San Sebastián: Asociación Vasca de Pediatría de Atención Primaria; 2005 [acceso 23 marzo de 2010]. Disponible en: <http://www.avpap.org/documentos/donostia2005/analiticaysintomasreuma.pdf>
22. López Robledillo JC. Síndrome de dolor músculo esquelético en la edad pediátrica. *Pediatr Integral* 2004; VIII(9):761-7.
23. Evans AM. Growing pains: contemporary knowledge and recommended practice. *Journal of Foot and Ankle Research* 2008; 1:4.
24. Asadi-Pooya AA, Bordbar MR. Are laboratory test necessary in making the diagnosis of limb pains typical for growing pains in children?. *Pediatr Int* 2007; 49(6):833-5.
25. Evans A, Scutter S. Are Foot Posture and Functional health different in Children with Growing Pains?. *Pediatr Int* 2007; 49:991-6.
26. Uziel Y, Hashkes PJ. Growing pains in children. *Pediatr Rheumatology* [revista en Internet] 2007 [acceso 5 de marzo de 2009]; 5(1):5. Disponible en: <http://www.ped-rheum.com/content/5/1/5>
27. Evans AM, Scutter SD. Prevalence of "Growing pain" in young children. *J Pediatr* 2004; 145:255-8.
28. Thomas JA, Lehman MD. Growing pains [monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate; 2008 [acceso 5 de marzo de 2009]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
29. Manners P. Are growing pains a myth?. *Aust Fam Physician* 1999; 28:124-7
30. Andreu Alapont E, Lacruz Pérez L. Reumatología Pediátrica: síntomas y signos de alarma. En: Libro de Ponencias: VIII Reunión Anual de la Sociedad Asturiana de Pediatría de Atención Primaria. Oviedo; 2009. p.13-18.
31. Lacruz Pérez L, Andreu Alapont E. Síntomas de alarma o formas de presentación de las enfermedades reumáticas en los niños. En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2008. Madrid: Exlibris Ediciones; 2008. p.25-35.
32. Winthrop KL. Serious infections with antirheumatic therapy: are biologicals worse? *Ann Rheum Dis* 2006; 65(suppl III):54-57
33. Caporali R, Caprioli M, Bobbio-Pallavicini F, Montecucco C. DMARDs and infections in rheumatoid arthritis. *Autoimmun Rev.* 2008 Dec; 8(2):139-43. Epub 2008 Jun 9.
34. Laccaille D, Guh DP, Abrahamowicz M, Anis AH, Esdaile JM. Use of no biologic disease-modifying antirheumatic drugs and risk of infection in patients with rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 2008 Aug 15; 59(8):1074-81.
35. Comité Asesor de Vacunas (CAV) de la Asociación Española de Pediatría (AEP). Manual de Vacunas en Pediatría 2008. 4ª ed. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2008.
36. American Academy of Pediatrics. Immunocompromised Children. En: Pickering LK, ed. Red Book: 2009 Report of the Committee on Infectious Diseases. 28th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2009. p.72-86. Disponible en: <http://aapredbook.aappublications.org/cgi/content/full/2009/1/1.7.3>. Acceso 20 de abril, 2010.

ANEXO 1

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

La artritis idiopática juvenil (AIJ), previamente denominada artritis crónica juvenil y artritis reumatoide juvenil, no es una entidad única sino que comprende a un grupo heterogéneo de enfermedades, con diferentes manifestaciones clínicas iniciales, asociaciones inmunogenéticas, curso evolutivo, pronóstico y tratamiento. Presenta importantes diferencias con respecto a la artritis reumatoide del adulto.

Es la enfermedad inflamatoria del tejido conectivo de etiología desconocida más frecuente en la infancia. Además de ser una de las enfermedades crónicas más frecuentes en los niños (después de las cardiopatías congénitas, el asma y la diabetes), es una causa importante de incapacidad funcional¹.

Generalmente es más frecuente en las niñas y comienza entre el primer y cuarto año de vida, aunque cada tipo de artritis tiene preferencia por un grupo de edad y sexo diferentes.

Se diagnostican 10 casos nuevos al año por cada 100.000 niños menores de 16 años.

Definición

La AIJ se define por la presencia de artritis en una o más articulaciones durante un tiempo mínimo de 6 semanas, con un inicio anterior a los 16 años de edad y con exclusión de otras causas de artritis (enfermedades infecciosas, neoplásicas, hematológicas, traumatológicas, etc.).

Se considera artritis la tumefacción articular o la presencia de 2 o más de los siguientes signos: limitación de la movilidad, dolor a la presión y aumento de calor local.

Criterios de clasificación²

Por el patrón de la enfermedad (número de articulaciones afectadas y existencia o no de manifestaciones extraarticulares), durante los primeros 6 meses de evolución se diferencian 7 grupos:

1. **Artritis Sistémica:** artritis en una o más articulaciones, acompañada o precedida por fiebre de al menos 2 semanas de evolución, diaria durante al menos 3 días y acompañada de una o más de las siguientes características: exantema eritematoso evanescente, adenopatías generalizadas, hepatomegalia o esplenomegalia, serositis.

2. **Oligoartritis:** artritis que afecta entre una y 4 articulaciones. Se reconocen 2 subcategorías:

- a) persistente: afecta como máximo a 4 articulaciones durante toda la evolución
- b) extendida: afecta a 5 o más articulaciones después de los primeros 6 meses

La Monoarticular afectando sólo a la rodilla es común, se presenta en la mitad de todos los pacientes.³

3. **Poliartritis con Factor Reumatoide (FR) negativo:** artritis que afecta a 5 o más articulaciones, con FR negativo.

4. **Poliartritis con FR positivo:** artritis que afecta a 5 o más articulaciones y FR positivo en al menos dos ocasiones con 3 meses de diferencia.

5. **Artritis psoriásica:** artritis con psoriasis o artritis y al menos 2 de las siguientes características: dactilitis, lesiones punteadas de la uña u onicólisis, historia familiar de psoriasis confirmada por un dermatólogo en al menos un familiar de primer grado.

6. **Artritis relacionada con entesitis:**

a) artritis y entesitis

b) artritis o entesitis con al menos 2 de las siguientes características:

dolor sacroilíaco y/o dolor lumbar inflamatorio, presencia de HLA-B27, historia familiar confirmada de enfermedad HLA-B27 en al menos un familiar de primer o segundo grado, uveítis anterior aguda, comienzo de artritis o entesitis en paciente de sexo masculino de más de 8 años de edad (patrón clínico fuertemente relacionado con espondiloartropatías).

7. **Otras artritis (15-24%):** niños con artritis de causa desconocida que persiste durante al menos 6 semanas pero no cumple criterios para ninguna de las otras categorías o cumple criterios para más de una de las otras categorías.

Diagnóstico

Siempre es un diagnóstico por exclusión y por consiguiente no hay ninguna exploración complementaria que sea patognomónica del proceso que estamos describiendo. Únicamente los datos clínicos que hemos señalado, excluyendo otros procesos, nos darán el diagnóstico de AIJ. Las determinaciones analíticas sirven para clasificar el proceso pero no para su diagnóstico.

Tratamiento

1. Farmacológico

Se basa en tres grandes grupos de fármacos:

- Antiinflamatorios no esteroideos (AINES): ibuprofeno, naproxeno, indometacina
- Corticoides y Fármacos Moduladores de la Enfermedad (FAME): metotrexato, sulfasalazina, hidroxicloroquina
- Terapia biológica, en caso de fracaso de lo anterior:
 - Anti Factor de Necrosis Tumoral (TNF) alfa: Etanercept, Adalimumab
 - Anakinra
 - Abatacept

2. Otras medidas

- Atención al desarrollo somático y psicológico del niño, así como al impacto de la enfermedad en la familia.
- Fisioterapia. Aspecto fundamental del tratamiento y frecuentemente olvidado

Bibliografía

1. Gámir ML, Morcillo M. Artritis idiopática juvenil. Diagnóstico y clasificación. An Pediatr Contin 2004;2(1):1-5
2. Petty RE, Southwood TR, Baum J, Bhattay E, Glass DN, Manners P, et al. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis. Durban, 1997. J Rheumatol 1998;25:1991-4.

3. Weiss JE, Ilowite NT. Juvenile Idiopathic Arthritis. *Pediatr Clin N Am* 2005; 52:413– 42

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria multisistémica compleja que resulta de la interacción de factores ambientales, hormonales y genéticos. La forma de presentación, la evolución clínica y los hallazgos inmunológicos se diferencian muy poco entre niños y adultos, pero existen aspectos especiales que deben considerarse: las formas de presentación del LES pediátrico son más graves que en población adulta; aspectos psicosociales, relacionados con el deterioro en la apariencia física y el retraso en el crecimiento, son problemas añadidos a la enfermedad, sobre todo en el adolescente.

El LES pediátrico representa aproximadamente entre el 15-20% del total de los pacientes con LES. Es más común en el sexo femenino. Además, la incidencia en mujeres caucásicas con inicio de LES antes de los 19 años de edad es de 6 a 18,9 casos/100.000 hab, mientras que en mujeres afroamericanas es de 20-30 casos/100.000 hab. El diagnóstico del LES es poco frecuente antes de los 10 años de edad y la edad promedio de presentación es 12,1 años¹.

Manifestaciones clínicas²

1. **Síndrome constitucional:** fiebre, astenia, pérdida de peso.
2. **Mucocutáneas:** Exantema malar, fotosensibilidad, lupus discoide, púrpura, alopecia, eritema palmar, paniculitis, eritema generalizado, vasculitis, urticaria, Fenómeno de Raynaud, úlceras orales y nasales
3. **Musculoesqueléticas:** artralgias/artritis (en general transitorias), tenosinovitis, miositis, necrosis aséptica
4. **Digestivas:** peritonitis aséptica, vasculitis con perforación o hemorragia, enteropatía con pérdida de proteínas, pancreatitis, pseudoquistes pancreáticos, hepatomegalia, alteración de la función hepática
5. **Cardiacas:** pericarditis, miocarditis, endocarditis de Liebman-Sack, enfermedad coronaria: vasculitis, trombosis en relación con anticuerpos antifosfolípidos
6. **Renales:** hematuria, cilindruria, proteinuria, síndrome nefrótico, hipertensión arterial, insuficiencia renal
7. **Pulmonares:** alteración de la función respiratoria, pleuritis, neumonitis aguda, neumonitis crónica, neumopatía intersticial, hemorragia pulmonar
8. **Neuropsiquiátricas:** síndrome orgánico cerebral, psicosis, convulsiones, trastornos emocionales, parálisis de nervios craneales, parálisis de nervios periféricos, Síndrome de Guillain- Barré, meningitis aséptica, mielopatía transversa, corea, ataxia cerebelar

Diagnóstico

La Academia Americana de Reumatología (ACR) estableció, en 1982 y los actualizó en 1997, 11 criterios (combinando clínicos y de laboratorio) para la valoración de los pacientes con sospecha de lupus. Permiten establecer el diagnóstico de LES cuando están presentes en un número ≥ 4 , en serie o simultáneamente, durante cualquier periodo de observación³:

1. **Rash malar:** eritema fijo plano o elevado sobre la eminencia malar con tendencia a respetar los pliegues nasolabiales.
2. **Rash discoide:** placas eritematosas elevadas con escamas queratósicas adherentes y tapones foliculares; a veces retracción en las lesiones antiguas.
3. **Fotosensibilidad:** rash cutáneo como resultado de reacción anormal a la luz solar, según historia clínica o examen físico.
4. **Úlceras orales:** ulceración oral o nasofaríngea, habitualmente indolora.
5. **Artritis:** no erosiva en 2 ó más articulaciones periféricas.
6. **Serositis:** pleuritis o pericarditis.
7. **Trastornos renales:** proteinuria persistente o cilindros celulares.
8. **Trastornos neurológicos:** convulsiones o psicosis.
9. **Trastornos hematológicos:** Anemia crónica y/o hemolítica con Coombs positivo, leucopenia $<4.000/mm^3$, linfopenia $<1.500/mm^3$, trombocitopenia $<100.000/mm^3$ o alteraciones de la función plaquetaria con número normal de plaquetas. En la fase aguda puede haber neutropenia.
10. **Trastornos inmunológicos:** Células LE positivas, Anticuerpos anti DNA, Anticuerpos anti Sm, o antifosfolípido.
11. **Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos:** prácticamente en todos los pacientes.

Otros datos analíticos: disminución de la cifra del complemento sérico; aumento de reactantes de fase aguda -Velocidad de Sedimentación Globular (VSG), Proteína C Reactiva (PCR)- en los periodos de actividad de la enfermedad.

Tratamiento

El abordaje de la enfermedad debe ser multidisciplinar. El tratamiento y seguimiento va a precisar de la participación coordinada de distintas especialidades pediátricas: reumatología, nefrología, neurología, cardiología, oftalmología, dermatología, psiquiatría, psicología clínica.

1. Farmacológico

La elección dependerá de los órganos afectados y de la intensidad:

- Antiinflamatorios no esteroideos (AINES)
- Antipalúdicos (Hidroxicloroquina, cloroquina)
- Metotrexato
- Azatioprina
- Ciclofosfamida
- Micofenolato
- Rituximab

2. Otras medidas

- Información a los padres y al paciente
- Reposo adecuado
- Cremas fotoprotectoras
- Inmunización frente al virus de la gripe
- Tratamiento precoz de las infecciones

Bibliografía

1. Lehman TJ, McCurdy DK, Bernstein BH, King KK, Hanson V. Systemic lupus erythematosus in the first decade of life. Pediatrics. 1989;83:235-9.

2. Iqbal S, Sher MR, Good Ra, Cawkewell GD. Diversity in presenting manifestations of systemic lupus erythematosus in children. *J Pediatr* 1999;135:500-5.
3. Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40:1725-31.

ANEXO 2. EXPLORACIÓN DEL SISTEMA MÚSCULO ESQUELÉTICO [pGALS]



A/B: camina de puntillas y de talón

C



D



E

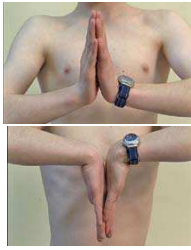


F



C: pon tus manos frente a ti **D:** gira las manos y cierra los puños
E: junta el pulgar e índice y toca los restantes dedos con el pulgar
F: el explorador realiza una compresión en las articulaciones metacarpo-falángicas

G/H



I



J



G/H: junta las manos palma contra palma y dorso contra dorso
I: eleva los brazos para tocar el techo; mira al techo **J:** pon tus manos detrás de tu cuello

K



L



M



K: valorar derrame en las rodillas **L:** dobla y estira tus rodillas (movimiento activo: valorar crepitación) **M:** flexión (90°) pasiva de la cadera con rotación interna

N



O



P



Q



N: abre la boca y pon tres de tus dedos en ella **O:** intenta tocar tus hombros con tus orejas
P: observar la columna vertebral desde detrás **Q:** flexiona tu columna e intenta tocar tus dedos de los pies con tus manos (valorar escoliosis)

ANEXO 3

FÁRMACOS¹⁻⁴

Protección gástrica en edad infanto-juvenil. Inhibidores de la Bomba de Protones (IBP)

No existen indicaciones para los IBP en la edad infantil, toda la literatura se refiere a adultos en tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINE)

Indicaciones:

- Enfermedad grave concomitante
- Antecedentes de úlcera o hemorragia digestiva
- Tratamiento concomitante con otros fármacos gastrolesivos (Corticoide, Anticoagulante, Antidepresivo, etc.)
- AINE a altas dosis o tiempo prolongado

Teniendo en cuenta la baja incidencia documentada de efectos secundarios de los AINEs y la falta de apoyo bibliográfico para el uso de los IBP en la edad infantil, este grupo de trabajo recomienda el uso de IBP en niños en caso de tratamientos con antiinflamatorios no esteroideos (AINE) + otros fármacos gastrolesivos (Corticoide, Anticoagulante, Antidepresivo, etc.).

Nombre comercial/ posología, según fichas técnicas de la Agencia Española del Medicamento:

- Losec®: ≥ 2 años y > 20 kg de peso, 20 mg
- Novek®: > 2 años con reflujo gastroesofágico grave (10-20 Kg: 10 mg, > 20 Kg: 20 mg)
- Arapride®, Audazol®, Belmazol®, Dolintol®, Emeprotón®, Gastrimut®: La experiencia en niños es reducida
- Indurgan®: No se recomienda en niños

Fármacos más utilizados en Reumatología

En la actualidad, la Gerencia de Atención Primaria de Gran Canaria está elaborando un protocolo de actuación, basado en la evidencia científica, para la administración de productos citotóxicos como el Metrotexato.

Adalimumab (Gammaglobulina inmunomoduladora)

Contraindicaciones	Alergia al compuesto, tuberculosis activa u otras infecciones graves (sepsis, abscesos e infecciones oportunistas), gestación, lactancia e insuficiencia cardíaca grado III-IV de la NYHA
Efectos adversos	Neurológicos: Cefalea, mareo (incluyendo vértigo), trastornos neurológicos sensoriales (incluyendo parestesias) Digestivos: Náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal, aumento de fosfatasa alcalina, estomatitis y ulceración de la boca, hipertransaminasemia. Cutáneos: erupciones, reacciones en el punto de inyección, prurito. Sanguíneos: Discrasias hemáticas (Neutropenia, leucopenia, trombocitopenia, anemia, linfadenopatía, leucocitosis, linfopenia). Infecciones: tuberculosis, viriasis sistémicas, herpes, respiratorias (sinusitis y bronquitis) Otros: Tos, astenia, fiebre o escalofríos, neoplasias, hipercolesterolemia,

	aumento de LDH y dolores musculares
Interacciones	Anakinra o etanercept: riesgo de infecciones graves.
Precauciones	Evaluar la presencia de tuberculosis latente mediante historia clínica, radiografía de tórax y mantoux, y pautar quimioprofilaxis si es necesario. No existe experiencia en insuficiencia renal o hepática
Observaciones	Administración por vía subcutánea. No indicado en menores de 13 años. Suspender si infección grave o sepsis.
Controles	Hemograma y perfil hepático periódico
Vacunas	Se recomienda no administrar vacunas con gérmenes vivos.

AINES (ibuprofeno, naproxeno, indometacina y meloxicam)

Contraindicaciones	Alergia a cualquier AINE, incluyendo aquellos casos de historial de asma, angioedema, pólipos nasales, urticaria o rinitis precipitados por AINE, úlcera péptica activa o hemorragia gastrointestinal, enfermedad inflamatoria intestinal, alteraciones de la coagulación, insuficiencia renal con aclaramiento de creatinina inferior a 20ml/min.
Efectos adversos	Digestivos: dolor abdominal, náuseas, estreñimiento o diarrea. Raramente dispepsia, úlcera gástrica y hemorragia digestiva (con la indometacina se ha detectado una incidencia relativamente alta de hemorragia digestiva en comparación con otros AINE). También produce aumento de transaminasas hepáticas, raramente superior a 3 veces los valores normales, e ictericia colestásica. Sistema nervioso: cefalea, mareos, acúfenos, somnolencia. (la incidencia es mayor con la indometacina por su mayor penetración al SNC) Hipersensibilidad: erupción exantemática, rinitis, urticaria/angioedema con o sin prurito, broncoespasmo. Renales: edema periférico, hipertensión arterial, hiperpotasemia e insuficiencia cardiaca. Raramente nefritis intersticial (la indometacina se considera más nefrotóxica que otros AINES). Cutáneos: prurito, rash, urticaria. El meloxicam y el naproxeno pueden producir reacciones cutáneas graves (síndrome de Stevens-Johnson, necrosis epidérmica tóxica). Otros: visión borrosa, anemia hemolítica.
Interacciones	Otros AINES: aumenta el riesgo de efectos adversos. Metotrexato: reducen su excreción renal y aumenta el riesgo de toxicidad. Ciclosporina: aumenta el riesgo de alteración de la función renal. Corticosteroides: aumenta el riesgo de úlcera péptica. Ciclofosfamida: su uso conjunto ocasiona retención de fluidos.
Precauciones	Riesgo de gastropatía: Debe valorarse añadir un agente gastroprotector en tratamientos crónicos si antecedentes de úlcera, uso concomitante de corticoides o anticoagulantes orales, asociación de dos AINES o enfermedad intercurrente grave. Insuficiencia renal: debería utilizarse únicamente a dosis bajas y el menor tiempo posible, y realizar controles periódicos de creatinina sérica. Asma: Se recomienda ajustar a la dosis mínima eficaz y vigilar la evolución. Fotosensibilidad: debe evitarse la exposición solar prolongada por el riesgo de fotosensibilidad.
Observaciones	Edad: en menores de 14 años generalmente no se recomienda la indometacina, en menores de 2 años el naproxeno y en menores de 15 años el meloxicam.

Anakinra (Inmunomodulador)

Contraindicaciones	Alergia a componentes o a proteínas producidas por E. coli. Infección activa, neutropenia < 1.500 mm ³ , neoplasia, insuficiencia renal severa, uso conjunto con anti-TNF, embarazo, lactancia
Efectos adversos	Neurológicos: Cefalea.

	Digestivos: Nauseas, dolor abdominal, diarrea. Cutáneos: Prurito o urticaria, reacciones en el punto de inyección Sanguíneos: neutropenias Infecciones: infecciones bacterianas Otros: cuadro pseudogripal
Interacciones	Otros anti-TNF: aumento del riesgo de infecciones Carbamacepina: aumenta la neutropenia Ácido valproico: diarrea
Precauciones	No hay experiencia en niños Insuficiencia renal: Aclaramiento de creatinina > 50 ml/min: no es preciso ajuste; entre 30 y 50 ml/min: precaución; y < 30 ml/min: contraindicado
Observaciones	Suspender si contacto con virus de varicela. No se recomienda su uso en menores de 18 años
Controles	Determinación de neutrófilos mensual durante 3 meses y luego cada 3 meses. Suspender si neutrófilos < 1.500 mm ³
Vacunas	Evitar vacunas por virus vivos

Azatioprina (Inmunomodulador)

Contraindicaciones	Hipersensibilidad conocida a azatioprina o 6-mercaptopurina, embarazo y lactancia
Efectos adversos	Hematológicos: depresión de la médula ósea con leucopenia y menos frecuentemente anemia, anemia megaloblástica y trombocitopenia. El efecto es reversible y dependiente de la dosis. Digestivos: náuseas y vómitos (pueden evitarse tomando los comprimidos después de las comidas), diarrea, diverticulitis y perforación intestinal, hepatotoxicidad, pancreatitis. Hipersensibilidad Carcinogenicidad: se ha asociado a un mayor riesgo de carcinomas (cáncer de piel, linfomas, etc.), especialmente en pacientes trasplantados. Otros: mareos, alopecia reversible, retinopatía, raramente neumonitis reversible.
Interacciones	Cotrimoxazol: aumenta el riesgo de toxicidad hematológica potencialmente mortal en paciente trasplantados de riñón. Debe evitarse la asociación en estos pacientes. Citostáticos: se potencia la depresión de la médula ósea y la hepatotoxicidad. 5-aminosalicilatos (sulfasalazina, mesalazina, olsalazina): se han descrito casos de depresión de la médula ósea y otros problemas.
Precauciones	Insuficiencia renal o hepática. Es necesario monitorizar estrechamente la función renal y hepática. Se recomienda reducir la dosis.
Observaciones	Evitar consumo alcohólico. Se asociará Ac Fólico en caso de macrocitosis.
Controles	Función renal, hepática y hemograma cada 2 semanas durante 3 meses y cuando hay cambio de dosis, posteriormente cada 3 meses.
Vacunas	Reduce la respuesta inmunitaria a las vacunas.

Celecoxib (AINE inhibidor selectivo de la COX2)

Contraindicaciones	Hipersensibilidad a sulfamidas, úlcera péptica activa o hemorragia gastrointestinal, enfermedad inflamatoria intestinal, antecedentes de reacciones alérgicas a ácido acetilsalicílico u otros AINE, insuficiencia cardiaca congestiva de grado II a IV, insuficiencia hepática o renal grave, cardiopatía isquémica o enfermedad cerebrovascular establecida, embarazo y lactancia.
Efectos adversos	Digestivos: dolor abdominal, flatulencia, dispepsia, diarrea (frecuentes), estreñimiento, gastritis, vómitos (menos frecuentes), aumento de transaminasas hepáticas. Raramente úlcera gastroduodenal y hemorragia digestiva. La incidencia de complicaciones graves parece más baja que con AINE no selectivos, pero los datos sugieren que este beneficio puede no ser evidente a largo plazo.

	<p>Cardiovasculares: edema periférico (frecuente), hipertensión arterial, palpitaciones. Se han descrito casos de infarto de miocardio e ictus.</p> <p>Sistema nervioso: principalmente cefalea, mareos. Raramente insomnio, ansiedad, depresión, parestesia, confusión.</p> <p>Cutáneos: exantema, dermatitis, urticaria, fotosensibilidad, alopecia.</p> <p>Otros: infecciones del tracto respiratorio superior (sinusitis, faringitis, rinitis), visión borrosa, tinnitus. Raramente anemia.</p>
Interacciones	<p>Fluconazol: aumenta los niveles de celecoxib por inhibir su metabolismo hepático. Se recomienda reducir a la mitad la dosis de celecoxib.</p> <p>Metotrexato: los AINE disminuyen su excreción renal y aumentan el riesgo de toxicidad, sobre todo cuando se utiliza a dosis altas en quimioterapia o existe insuficiencia renal.</p>
Precauciones	<p>Alteración gastrointestinal: debe utilizarse con precaución en pacientes con alto riesgo de complicaciones</p> <p>Insuficiencia renal: aumenta el riesgo de nefropatía y retención hidrosalina.</p> <p>Riesgo cardiovascular: Se aconseja no utilizar en pacientes con alto riesgo cardiovascular.</p> <p>Insuficiencia hepática: se recomienda monitorizar periódicamente la función hepática. En caso de insuficiencia moderada debe reducirse la dosis.</p> <p>Pediatría: no se recomienda en menores de 18 años por falta de experiencia.</p>

Ciclofosfamida (Antineoplásico alquilante e inmunosupresor)

Contraindicaciones	Alergia al medicamento, embarazo, lactancia, cistitis hemorrágica y porfiria, embarazo, lactancia.
Efectos adversos	<p>Sanguíneos: mielosupresión, anemia, trombocitopenia, leucopenia</p> <p>Renales: Cistitis hemorrágica, nefrotoxicidad</p> <p>Digestivos: náuseas, vómitos, diarrea, hepatotoxicidad, anorexia, estomatitis</p> <p>Cutáneos: erupción, alopecia reversible,</p> <p>Otros: Cefalea, hiperglucemia, hiperuricemia, trastornos de acomodación ocular, sd de secreción inadecuada de ADH, fibrosis pulmonar, neoplasias secundarias (ca de vejiga y leucemia aguda)</p>
Interacciones	<p>Cloramfenicol y prednisona disminuyen su efecto y toxicidad (la prednisona en tratamientos prolongados puede aumentarla)</p> <p>Indometacina potencia su toxicidad</p>
Precauciones	Insuficiencia Renal o hepática: reducir la dosis
Observaciones	Evitar consumo alcohólico. Se asociará ácido fólico en caso de macrocitosis. Se recomienda beber abundante agua para prevenir la cistitis hemorrágica
Controles	Se ha de realizar un hemograma cada 2 semanas y con los cambios de dosis, luego cada 3 meses, así como un sedimento cada 6 meses por el riesgo de neutropenia y cistitis hemorrágica.
Vacunas	Evitar vacunas con microorganismos vivos

Ciclosporina (Inmunomodulador)

Contraindicaciones	<p>Pacientes con enfermedades autoinmunes (artritis reumatoide, psoriasis, síndrome nefrótico, uveítis endógena, dermatitis atópica) con alteración de la función renal (excepto proteinuria en pacientes con síndrome nefrótico) o hipertensión no controlada.</p> <p>Pacientes con psoriasis que están recibiendo otros inmunosupresores, PUVA, UVB, coaltar y radioterapia.</p> <p>Embarazo y lactancia</p>
Efectos adversos	<p>Renales: el más importante es la nefrotoxicidad. En general se relaciona con la dosis y es reversible cuando se disminuye.</p> <p>Cardiovasculares: hipertensión arterial y tromboembolismo.</p> <p>Digestivos: anorexia, náuseas, vómitos, diarrea, aumento de transaminasas y hepatotoxicidad, pancreatitis. Un efecto característico y frecuente es la hiperplasia gingival.</p>

	<p>Sistema nervioso: parestesia o sensación de quemazón en manos y pies durante las primeras semanas de tratamiento, temblor, cefalea. En ocasiones convulsiones.</p> <p>Metabólicos: hiperuricemia, hiperpotasemia, hiperlipidemia e hiperglucemia.</p> <p>Piel: hipertricosis, erupciones de posible origen alérgico. Se ha observado el desarrollo de tumores y alteraciones linfoproliferativas (sarcoma de Kaposi, carcinoma cutáneo basal).</p> <p>Otros: complicaciones infecciosas (infecciones urinarias o respiratorias, abscesos), fatiga, anemia y trombopenia moderadas, dismenorrea o amenorrea, debilidad muscular y miopatía.</p>
Interacciones	<p>Tacrolimus: aumenta el riesgo de nefrotoxicidad.</p> <p>Fenitoína, fenobarbital, carbamacepina, rifampicina: Puede ser necesario aumentar la dosis de ciclosporina.</p> <p>Aminoglucósidos, anfotericina, colchicina: aumenta el riesgo de nefrotoxicidad por efecto aditivo.</p> <p>Antifúngicos azólicos: pueden aumentar la concentración sanguínea de ciclosporina. Puede ser necesario disminuir la dosis de ciclosporina.</p> <p>AINE: pueden aumentar el riesgo de nefrotoxicidad de la ciclosporina, especialmente diclofenaco e indometacina. Es necesario vigilar la función renal.</p> <p>Macrólidos: pueden aumentar su concentración sanguínea.</p>
Precauciones	<p>Insuficiencia renal o hepática. En pacientes trasplantados es necesario monitorizar estrechamente la función renal y hepática y la concentración de fármaco en sangre.</p> <p>Exposición solar: se recomienda evitar la exposición sin protección y la fotoquimioterapia debido al riesgo potencial de procesos malignos de la piel.</p>
Observaciones	<p>- Vía oral: en forma de cápsulas o solución. Las cápsulas deben tragarse enteras. La solución debe agitarse antes de ingerir y diluirse preferentemente con zumo de naranja o de manzana, si bien puede utilizarse cualquier otra bebida excepto el zumo de pomelo. La solución oral contiene etanol, lo que debe tenerse en cuenta en pacientes epilépticos o con insuficiencia hepática.</p> <p>- Vía intravenosa: es de uso exclusivamente hospitalario. Se administra en perfusión intravenosa en suero fisiológico o glucosado al 5%.</p>
Controles	<p>Concentración de fármaco en sangre: puede ser útil para ajustar la dosis y reducir su posible toxicidad en tratamientos a dosis altas.</p> <p>Parámetros bioquímicos: Monitorización de hemograma y función hepato-renal mensual los 6 primeros meses y posteriormente cada 2 meses.</p> <p>Parámetros clínicos: monitorizar la T.A., ya que si las cifras superan 140/90 en 2 determinaciones, habrá que disminuir un 25% la dosis del fármaco o añadir un antihipertensivo. Se recomienda realizar exámenes odontológicos periódicos para prevenir la hiperplasia gingival.</p>
Vacunas	no se recomienda el uso de vacunas de virus vivos en pacientes trasplantados

Cloroquina e hidroxicloroquina (Antiparasitario antimalárico)

Contraindicaciones	Retinopatía o deterioro del campo visual, trastornos del sistema hematopoyético, déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa.
Efectos adversos	<p>La mayoría se observan a dosis altas y en tratamientos prolongados.</p> <p>Sistema nervioso: cefalea. Raramente convulsiones, episodios psicóticos, agitación, irritabilidad, nerviosismo</p> <p>Oculares: visión borrosa y dificultad de acomodación. A dosis altas en tratamientos prolongados queratopatía (reversible) y retinopatía (que puede ser irreversible, e incluso aparecer después de terminar el tratamiento).</p> <p>Cutáneos: erupción cutánea, prurito, despigmentación cutánea, caída del pelo. Raramente reacciones de hipersensibilidad con urticaria y angioedema.</p> <p>Digestivos: náuseas, vómitos, diarrea, calambres abdominales.</p> <p>Musculoesqueléticos: miopatía y debilidad muscular.</p> <p>Hematológicos: se han descrito casos de mielosupresión (anemia aplásica, agranulocitosis, trombocitopenia, neutropenia).</p> <p>Otros: hipotensión (vía IV), prolongación del intervalo QT, tinnitus, pérdida de</p>

	peso, fototoxicidad, acúfenos (sordera en tratamientos prolongados), lesión hepática.
Interacciones	Ciclosporina: puede producir un aumento súbito de la concentración plasmática de ciclosporina y provocar nefrotoxicidad. Metotrexato: cloroquina puede reducir la eficacia de metotrexato y la hidroxiclороquina aumentar su toxicidad. Praziquantel: cloroquina reduce su absorción. Debe aumentarse la dosis de praziquantel si se utiliza para el tratamiento de infecciones sistémicas.
Precauciones	Epilepsia: los pacientes con epilepsia requieren controles médicos regulares. Insuficiencia renal o hepática: puede requerir un ajuste de la dosis. No se recomienda en pacientes con insuficiencia renal grave (aclaramiento de creatinina menor de 10 ml/min). Psoriasis, porfiria: puede exacerbar la enfermedad.
Observaciones	
Controles	Examen oftalmológico: debe realizarse un examen oftálmico inicial y periódico (trimestral). El tratamiento debe suspenderse inmediatamente ante cualquier indicio de anormalidad en la agudeza visual, campo visual o mácula de la retina o cualquier síntoma visual que no puede explicarse. Examen muscular: todos los pacientes en tratamiento prolongado deben examinarse periódicamente, incluyendo la prueba de reflejos en rodillas y tobillos, para detectar cualquier indicio de debilidad muscular, en cuyo caso debe suspenderse el tratamiento. Control hematológico: debe realizarse un recuento periódico de células sanguíneas inicial y luego cada 2 meses, en caso de tratamiento prolongado. Función hepática y renal y sistemático de orina inicial y luego anual.
Vacunas	Vacuna antirrábica: reduce la respuesta de los anticuerpos a la vacuna intradérmica de células diploides humanas (HDCV). Se recomienda que esta vacuna se administre por vía intramuscular.

Corticoides

Contraindicaciones	Úlcera péptica, desórdenes psiquiátricos, glaucoma, queratitis herpética, linfadenopatía consecutiva a la vacuna BCG, amebiasis, infecciones micóticas sistémicas, poliomiелitis, tuberculosis latente o manifiesta, herpes simple ocular, fase virémica del herpes zoster, varicela, período pre y pos-vacunal (aproximadamente 8 semanas antes y 2 después de la vacunación).
Efectos adversos	La mayoría se relaciona con tratamientos prolongados. Endocrinos: Sd de Cushing, hiperglucemia, aumento de peso, diabetes hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia, inhibición o atrofia de la corteza suprarrenal, retraso del crecimiento. Cardiovasculares: edemas, hipertensión, alcalosis metabólica e hipopotasemia. En algunos pacientes, insuficiencia cardíaca congestiva. Cutáneos: adelgazamiento de la piel, mala cicatrización de las heridas, atrofia cutánea, estrías, acné, hiperpigmentación, equimosis, petequias. Sanguíneos: leucocitosis al inicio del tratamiento, trombocitosis y aumento del riesgo de trombosis. Osteomusculares: miopatías y aumento de CPK ("miopatía esteroide"). A largo plazo puede provocar osteoporosis y aumento del riesgo de fracturas. Raramente osteonecrosis aséptica (cabeza de fémur o húmero) y ruptura de tendones. Digestivos: dispepsia, malestar abdominal. En casos graves úlcera gastroduodenal y pancreatitis. Oculares: los tratamientos prolongados pueden provocar cataratas (sobre todo en niños), aumento de la presión intraocular y glaucoma. Infecciones: aumento del riesgo de infección. Sistema nervioso: convulsiones, vértigos, cefaleas, insomnio, desarrollo o empeoramiento de alteraciones psiquiátricas (euforia, cambios de personalidad, depresión o psicosis). Sexuales: trastornos de las hormonas sexuales (dismenorrea o amenorrea, hirsutismo), impotencia.

Interacciones	AINES: aumenta el riesgo de úlceras gastrointestinales. Ketoconazol, itraconazol, eritromicina, claritromicina, diltiazem: Puede ser necesario reducir la dosis de corticoide. Carbamazepina, fenitoína, fenobarbital, rifampicina, rifabutina: Puede ser necesario aumentar la dosis de corticoide.
Precauciones	Diabetes mellitus: puede empeorar su control metabólico. Hipotiroidismo, cirrosis hepática: los efectos de los glucocorticoides están potenciados, por lo que podría ser necesaria una reducción de la dosis Pediatría: los corticoides pueden interferir el crecimiento y se ha observado un mayor número de casos de pancreatitis aguda. Se acepta su uso pero evitando en lo posible los tratamientos prolongados.
Observaciones	Retirada del tratamiento: Para recuperar la funcionalidad sin provocar insuficiencia, los tratamientos de más de 3 semanas deben suspenderse gradualmente. Debe evitarse el contacto con personas que padezcan varicela o herpes zoster durante el tratamiento. Tuberculosis: los pacientes con reactividad a la tuberculina deben ser monitorizados cuidadosamente, a causa del riesgo de reactivación. Es recomendable administrar quimioprofilaxis a estos pacientes en caso de tratamientos de larga duración.
Controles	Controles oftalmológicos: se recomiendan durante tratamientos prolongados a altas dosis debido a la posible aparición de opacidades en el cristalino e incremento de la presión intraocular.
Vacunas	Los corticoides pueden suprimir la respuesta inmune a las vacunas. Las vacunas de organismos vivos están contraindicadas en inmunodeprimidos. Los pacientes tratados con corticoides a dosis altas durante más de 2 semanas no deben vacunarse hasta al menos 1 mes después de suspender el tratamiento.

Etanercept (Inmunomodulador)

Contraindicaciones	Sepsis o riesgo de sepsis, pacientes con infecciones activas, incluyendo infecciones crónicas o localizadas, embarazo y lactancia.
Efectos adversos	Cutáneos: reacciones en la zona de inyección. Frecuentemente infecciones de la piel. Se ha descrito eritema multiforme, carcinoma cutáneo y lupus eritematoso discoide. Respiratorios: frecuentemente rinitis, infecciones de las vías respiratorias superiores, bronquitis. Se han descrito reacciones graves como asma, neumonía y tuberculosis. Digestivos: náuseas y vómitos, dolor abdominal, dispepsia. Raramente esofagitis, colecistitis, pancreatitis, hemorragia digestiva. Se ha descrito hepatitis autoinmune. Sistema nervioso: frecuentemente cefalea, vértigo, astenia. Raramente crisis convulsivas. Cardiovasculares: se ha descrito insuficiencia cardiaca congestiva. Otros: cistitis, fiebre, reacciones alérgicas. Pueden desarrollarse anticuerpos frente al etanercept. Raramente isquemia cerebral, tromboembolismo venoso, fracturas óseas, insuficiencia renal, polimiositis, bursitis, linfadenopatías. Se han descrito neoplasias y linfomas.
Interacciones	Anakinra: riesgo de infecciones graves.
Precauciones	Infecciones: suspenderlo si el paciente desarrolla una infección grave. Tuberculosis: debe descartarse la existencia de tuberculosis activa o inactiva: La prueba de tuberculina puede dar un falso negativo. La tuberculosis activa debe tratarse durante un mínimo de 2 meses antes de empezar el tratamiento. Trastornos hematológicos: debe extremarse la precaución en pacientes con antecedentes porque se han comunicado casos fatales de anemia aplásica y pancitopenia. Pediatría: no autorizado en menores de 4 años.
Observaciones	Forma de administración. Vía subcutánea. El polvo del vial una vez a

	temperatura ambiente se reconstituye con el diluyente de la jeringa precargada (agua para inyección) y se disuelve sin agitar, lo que puede tardar hasta 10 minutos. La solución debe ser clara e incolora. Esta solución debe administrarse dentro de las 6 horas siguientes a la reconstitución.
Controles	No necesarios
Vacunas	No deben administrarse vacunas vivas durante el tratamiento.

Infliximab (Gammaglobulina inmunomoduladora)

Contraindicaciones	Alergia al compuesto o a proteínas murinas, tuberculosis activa u otras infecciones graves, gestación, lactancia e insuficiencia cardiaca grado III-IV de la NYHA
Efectos adversos	Neurológicos: Cefalea, sincopes, vértigo, mareo Cardiovasculares: Hipotensión, dolor torácico, HTA, tromboflebitis, hematomas, equimosis Respiratorios: Disnea, broncoespasmo, infecciones del tracto respiratorio superior e inferior Digestivos: Náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal, dispepsia, elevación de transaminasas Cutáneos: Prurito o urticaria, rubefacción facial, xerodermia, fotosensibilidad, reacciones en el punto de inyección Hematológicos: Discrasias hemáticas. Reacción similar a la enfermedad del suero Infecciones: tuberculosis, viriasis sistémicas, herpes, respiratorias, sepsis, candidiasis Otros: Mareo, astenia, fiebre o escalofríos, síntomas psiquiátricos, síncope, neoplasias.
Interacciones	Anakinra: riesgo de infecciones graves.
Precauciones	Evaluar la presencia de tuberculosis latente mediante historia clínica, radiografía de tórax y mantoux, y pautar quimioprofilaxis si es necesario. No existe experiencia en insuficiencia renal o hepática. Pediatría: no se recomienda en menores de 18 años
Observaciones	Infusión intravenosa de 2 h a < 20 ml/min, vigilando TA, frecuencia cardiaca e hipersensibilidad cada 30 min y hasta 1-2 h después.
Controles	Monitorizar hemograma y bioquímica
Vacunas	No se recomienda vacunas de microorganismos vivos

Leflunomida (Inmunomodulador)

Contraindicaciones	Pacientes inmunodeprimidos o con infecciones graves, insuficiencia renal moderada a grave, insuficiencia hepática, hipoproteinemia grave, Depresión de la médula ósea (anemia, leucopenia o trombocitopenia graves), embarazo, lactancia.
Efectos adversos	Gastrointestinales: diarrea, náuseas, vómitos, anorexia, alteraciones de la mucosa oral, alteración del gusto, dolor abdominal, pancreatitis. Cardiovasculares: hipertensión arterial. Sistema nervioso: cefalea, mareos, astenia, parestesias. Hepáticos: aumento de transaminasas hepáticas, Un aumento de transaminasas hasta 3 veces por encima del valor normal puede resolverse reduciendo la dosis, un aumento mayor requiere suspender el tratamiento. Cutáneos: eczema, urticaria, prurito, sequedad de la piel, alopecia. Se han descrito casos graves de necrosis epidérmica o síndrome de Stevens-Johnson. Sanguíneos: depresión de la médula ósea (leucopenia, anemia, trombocitopenia). Otros: pérdida de peso, infecciones respiratorias, neumopatía intersticial, trastornos articulares y sinovitis, hiperlipidemia, hipopotasemia.
Interacciones	Alcohol Metotrexato: los efectos son aditivos. En el caso de pacientes tratados

	previamente con leflunomida, se requiere un período de lavado antes de comenzar con metotrexato.
Precauciones	Tuberculosis: debe controlarse a los pacientes con antecedentes por la posibilidad de que se reactive la infección. Pediatría: no se recomienda en menores de 18 años por falta de experiencia.
Observaciones	Siempre que aparezca un efecto grave es aconsejable efectuar un procedimiento de "lavado" (tomar colestiramina 8 g/8h o carbón activado 50 g/6h durante 11 días).
Controles	Recuento hemático, transaminasas hepáticas: antes de iniciar el tratamiento, después cada 15 días durante los 6 primeros meses de tratamiento, y posteriormente cada 2 meses. Presión arterial: se recomienda controlarla al inicio del tratamiento y con regularidad.
Vacunas	No se recomiendan las vacunas vivas atenuadas porque aumenta el riesgo de infección.

Metotrexato (Antineoplásico e inmunosupresor antagonista del ácido fólico)

Contraindicaciones	Insuficiencia renal y/o hepática graves, discrasias sanguíneas (anemia, leucopenia, trombopenia), embarazo, lactancia, alcoholismo, infecciones graves, agudas o crónicas (tales como la tuberculosis, hepatitis B y C, y el VIH), úlceras de la cavidad oral y enfermedad ulcerosa gastrointestinal activa conocida.
Efectos adversos	Hematológicos: leucopenia, trombocitopenia, anemia, hipogammaglobulinemia. Digestivos: estomatitis, dispepsia, náuseas, pérdida de apetito, aumento de transaminasas hepáticas (habitualmente transitorio), diarrea y úlcera gastrointestinal. En tratamientos de larga duración puede producir toxicidad hepática con fibrosis y cirrosis hepática, especialmente si se asocia a la ingesta de alcohol u obesidad. Cutáneos: exantema, eritema, prurito, fotodermatitis, hiperpigmentación de piel y uñas, vasculitis, herpes zoster, erupciones herpetiformes, urticaria, trastornos en la cicatrización de las heridas. También puede producir alopecia reversible al suspender el tratamiento. Raramente síndrome de Stevens-Johnson, necrosis epidérmica tóxica. Respiratorios: puede inducir toxicidad pulmonar aguda (neumonitis intersticial, fibrosis pulmonar). Sistema nervioso: cefaleas, cansancio, somnolencia. Raramente mareos, confusión, depresión Genitourinarios: dismenorrea, oligospermia transitoria, infertilidad, pérdida de la libido o impotencia, fallo renal. Otros: mialgia, osteoporosis, irritación ocular, visión borrosa, tromboembolismo, reacciones alérgicas, shock anafiláctico, infecciones, sepsis.
Interacciones	Sulfamidas: se han descrito casos de depresión de la médula ósea con desenlace mortal al asociarse a cotrimoxazol o sulfametoxazol. Las interacciones del metotrexato con otros fármacos son múltiples, pero carecen de significación clínica.
Precauciones	Nefrotoxicidad: se recomienda alcalinizar la orina con bicarbonato sódico para favorecer la excreción del metotrexato y disminuir su nefrotoxicidad. Exposición solar: debe evitarse la exposición sin protección por el riesgo de fotodermatitis. Infecciones: el tratamiento debe suspenderse si durante el mismo apareciese una infección bacteriana. Odontología: el metotrexato puede aumentar la incidencia de infecciones, estomatitis ulcerosa y hemorragia gingival. Debe instruirse a los pacientes en una higiene bucal correcta. Embarazo: Se recomienda mantener la contracepción hasta 6 meses después de interrumpir el tratamiento con metotrexato en la mujer y, al menos, 3, en el

	hombre.
Observaciones	<p>El uso asociado de ácido fólico puede atenuar la toxicidad hematológica y probablemente la hepática. Pueden requerirse suplementos de ácido fólico si aparece toxicidad gastrointestinal o se eleva el VCM.</p> <p>En general, los ciclos en una sola dosis semanal se asocian a un menor riesgo de toxicidad grave que la pauta en varias dosis a la semana.</p> <p>Se recomienda suspender el metotrexato una semana antes y otra después de una intervención quirúrgica para disminuir riesgo de infecciones.</p> <p>Administración oral: debe administrarse 1 hora antes o 2 horas después de las comidas.</p> <p>Insuficiencia renal: reducir la dosis a la mitad en pacientes con aclaramiento de creatinina de 20-50 ml/min. Contraindicado si aclaramiento menor.</p>
Controles	Se realizará hemograma, bioquímica con función renal, hepática, albúmina y análisis de orina mensual al inicio y luego cada 2 meses. Si leucopenia (< 4.000), trombopenia (<100.000), pancitopenia, elevación de las transaminasas 3 veces por encima del límite superior de la normalidad en una ocasión o repetidas elevaciones de las mismas por encima del límite superior de la normalidad, o hipoalbuminemia mantenida: reducir la dosis o valorar otra terapia alternativa.
Vacunas	Contraindicadas las vacunas de microorganismos vivos o atenuados.

Rituximab (Anticuerpo monoclonal con acción antineoplásica)

Contraindicaciones	Hipersensibilidad a componentes o proteínas murinas, infecciones graves y activas, insuficiencia cardíaca congestiva grado IV de la NYHA o cardiopatía descontrolada grave, embarazo, lactancia.
Efectos adversos	<p>Digestivos: Náuseas, vómitos, dolor abdominal, disgeusia, dispepsia</p> <p>Cardiovasculares: Hipotensión, arritmias, dolor torácico</p> <p>Cutáneos: erupción, prurito, urticaria</p> <p>Neurológico: parestesias, cefaleas, mareo.</p> <p>Otros: Fiebre, escalofríos, astenia, artromialgias, ansiedad, rinitis, alopecia, disnea, mielosupresión, sofocos, hipercolesterolemia., infecciones del tracto urinario</p>
Interacciones	No constan por datos limitados
Precauciones	Insuficiencia renal o hepática: no hay datos específicos
Observaciones	No está recomendado en menores de 18 años
Controles	Monitorizar hemograma
Vacunas	No se recomienda vacunas vivas mientras persista la depleción de linfocitos B

Sulfasalazina (Aminosalicilato)

Contraindicaciones	Hipersensibilidad a salicilatos y sulfamidas, porfiria, obstrucción intestinal o urinaria y menores de 2 años
Efectos adversos	<p>Digestivos: pérdida de apetito, náuseas, vómitos, dolores epigástricos. Raramente hepatitis, pancreatitis.</p> <p>Sanguíneos: anemia por cuerpos de Heinz, neutropenia, déficit de folato, trombocitopenia, agranulocitosis.</p> <p>Cutáneos: erupciones, prurito. Raramente Síndrome de Steven-Johnson, fotosensibilización</p> <p>Otros: neurotoxicidad, lupus medicamentoso, neumonitis, proteinuria y cristaluria, mareo, cefalea, tinnitus, tos, artralgia, proteinuria</p>
Interacciones	<p>Ácido fólico: inhibe la absorción y metabolismo del ácido fólico</p> <p>Ampicilina, neomicina, rifampicina y etambutol: reducen el efecto de la salazopirina</p> <p>Azatioprina: se han notificado casos de supresión de la médula ósea y leucopenia</p> <p>Ciclosporina: reduce las concentraciones de ciclosporina</p>

Precauciones	Insuficiencia renal: mayor riesgo de discrasia sanguínea y cristaluria. No dar en menores de 2 años por el riesgo de kernicterus Puede causar déficit de ácido fólico
Observaciones	Tinción naranja de la orina y en ocasiones, de la piel.
Controles	Hemograma, función renal (incluyendo sistemático de orina) y hepática al inicio y mensual los 3 primeros meses. Posteriormente cuando se considere clínicamente.

Bibliografía

1. Ministerio de Sanidad y Política Social (MSPS). Agencia española de medicamentos y productos sanitarios (AEMPS) [sede Web]. Madrid: MSPS [actualización 20 de julio de 2009; acceso 26 de abril de 2010]. Centro de Información online de Medicamentos (CIMA) de la AEMPS. Disponible en: <https://sinaem4.agemed.es/consaem/fichasTecnicas.do?metodo=buscar>
2. Fisterra.com, Atención Primaria en la Red [sede Web]. La Coruña: Fisterra.com; 23 de enero de 2007 [acceso 26 de abril de 2010]. Medicamentos de uso gastrointestinal y aparato locomotor. Disponible en <http://www.fisterra.com/fisterrae/medicamentos>
3. MINISTERIO DE SALUD. Guía Clínica Artritis Reumatoidea Juvenil/ Artritis Idiopática Juvenil. Santiago: MINSAL, 2008
4. Weiss JE, Ilowite NT. Juvenile Idiopathic Arthritis. *Pediatr Clin N Am* 2005; 52:413– 42.