1° Jornadas Nacionales de Reumatología Pediátrica

Semana de Congresos y Jornadas Nacionales 2018

Sociedad Argentina de Pediatría

Dr. Ruben J. Cuttica
Consultor en Reumatología Pediátrica
Htal. De Pediatría Pedro de Elizalde y
Htal. Británico de Buenos Aires
Buenos Aires - Argentina

Caso #1

- Paciente PMS
- Sexo F Edad 8 años
- Motivo de consulta limitación de la movilidad
- Derivada por Traumatólogo Pediatra
- Procedente del interior

Caso #1

- 3 años de edad consulta a Traumatólogo y diagnostica hiperlaxitud

  Tratamiento: plantillas
- 5 años de edad en control por plantillas refería dolor por la mañana y notaron que las articulaciones estaban “duras”

  Tratamiento: actividad física
- Con la marcha refería dolor en un pié

  Diagnóstico: dolor de crecimiento

Caso #1

- En Diciembre 2017 nueva consulta al Traumatólogo porque no se podía sentar bien en el piso y no apoyaba las manos

  Solicitan Rx y ecografía, viajan a Bs As y consultan a Traumatólogo Pediatra Htal. Austral que la deriva con diagnóstico probable de AIJ

Porque se demoró tanto tiempo el diagnóstico?

- Factores familiares:
  - a) bajo índice de alarma
  - b) observación pobre
  - c) muy lenta progresión de la enfermedad
- Factores médicos:
  - a) escaso tiempo para la consulta
  - b) pobre diagnóstico diferencial
  - c) desconocimiento acerca de las enf. reumáticas en niños

Caso #2

- Paciente: VG
- Sexo: F Edad: 3 años
- Enf. Actual: 2 días antes de la consulta a un médico la niña sufrió un traumatismo
- Padres notan franca inflamación de rodilla D
- Caminaba con dificultad y la rodilla en flexión
- Nunca tuvo fiebre

Caso #2

- Consultan a Traumatólogo
- Solicita Rx de rodilla D
- Piensa en artritis séptica y realiza artrocentesis
- Líquido sinovial: no hay recuento de celulas solo informa predominio polimorfonuclear cultivo negativo. Hemograma normal, ES 32mm
- Tratamiento: bota de yeso que se mantiene durante 2 semanas

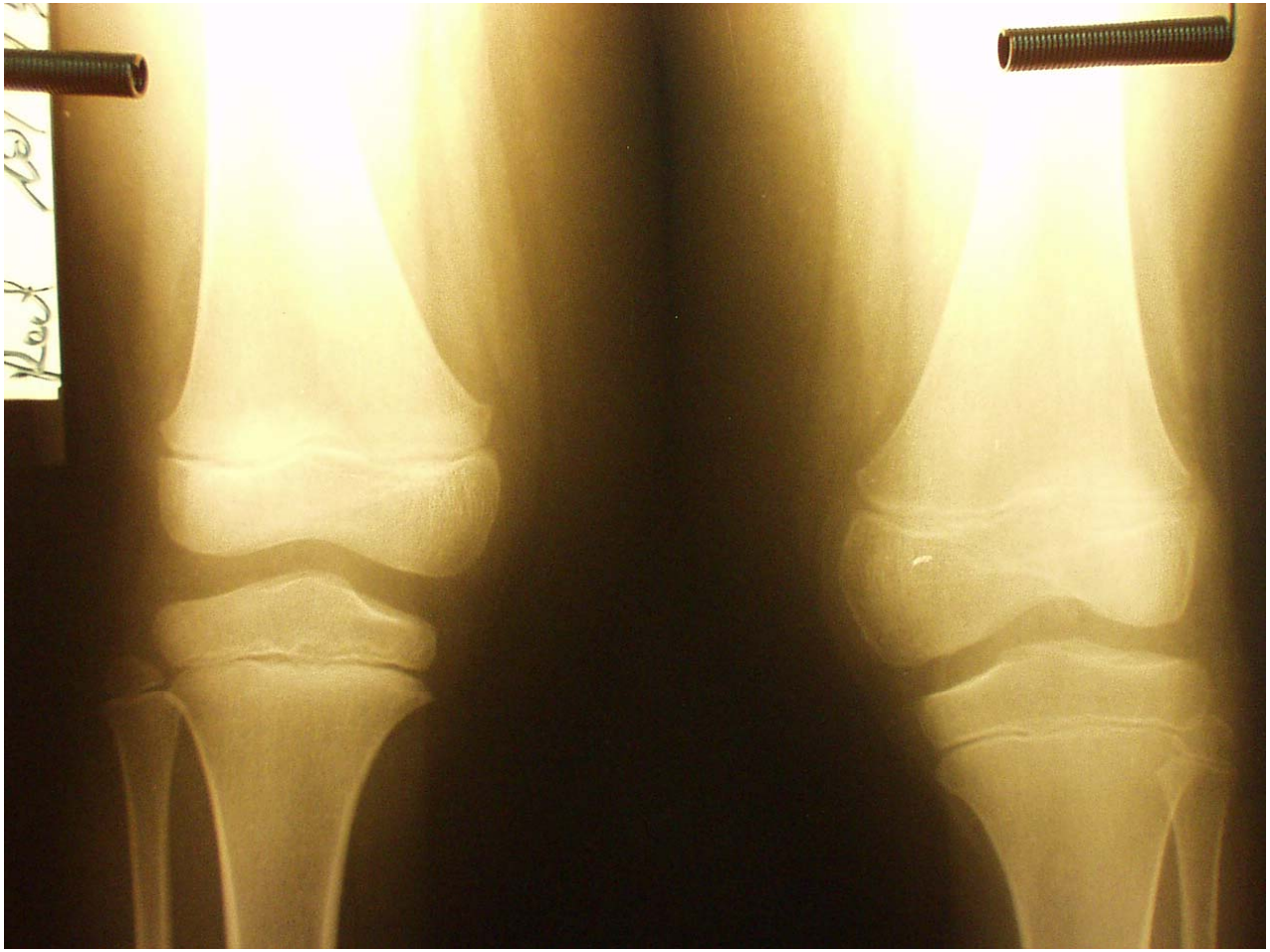
Caso #2

- Quitan el yeso y la rodilla sigue inflamada, en flexión y dolorosa
- Derivación a Reumatología
- Se solicita Rx de ambas rodillas (rodilla D con sobrecrecimiento y tumefacción de partes blandas
- Se solicita FAN: 1/320 Ho
- Se solicita examen oftalmológico normal
- Diag. AIJ oligoarticular

Cuales fueron los errores mas significativos en este caso?

- Monoartritis sin fiebrey hemograma normal : artritis séptica?
- Se realizó Rx solo de la articulación afectada
- Se inmovilizó con bota de yeso durante dos semanas
- No se pidió PPD y Rx tórax
- No se pidió FAN ni examen oftalmológico

AIJ Oligoarticular



Que es un Reumatólogo Pediatra

- El Reumatologo Pediatra es un profesional que trabaja en conjunto con un Pediatra para evaluar y tratar una variedad de enfermedades musculoesqueléticas y que interactúa con otros especialistas tales como Oftalmólogo, Ortopedista, Cirujano, Nefrólogo y/o profesionales del area de rehabilitación como Terapistas Fisicas, Terapistas Ocupacionales, así como también Trabajadora Social, Psicólogo/Psiquiatra, Nutricionistas y Tecnico en ortesis.

SITUACIONES EN LAS QUE CONVIENE REALIZAR UNA INTERCONSULTA AL REUMATÓLOGO PEDIATRA

(Normas de la Sección Reumatología de la Academia Americana de Pediatría)

- **1-Pacientes con diagnóstico no aclarado**

  · Fiebre prolongada

  · Pérdida de función, manifestada por incapacidad para asistir a la escuela y/o regresión en su destreza física

  · Hallazgos de laboratorio normales pero con inflamación y/o dolor generalizado.

  · Hallazgos de laboratorio anormales pero síntomas y/o examen físico que no reúne criterios para diagnóstico de una enfermedad reumática.

  · Síntomas no consistentes con los hallazgos físicos y/o datos de laboratorio.

  · Hallazgos físicos no explicados tales como rash, fiebre, artritis, anemia, debilidad muscular, pérdida de peso, fatiga o anorexia.

  · Dolor musculoesquelético no explicado.

  · Enfermedad autoinmune no determinada.

SITUACIONES EN LAS QUE CONVIENE REALIZAR UNA INTERCONSULTA AL REUMATÓLOGO PEDIATRA

(Normas de la Sección Reumatología de la Academia Americana de Pediatría)

- **2-Evaluación diagnóstica y manejo a largo plazo de :**
  · Artritis Reumatoidea Juvenil
  · Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo
  · Esclerodermia sistémcia y generalizada
  · Espondiloartropatías (Espondilitis Anquilosante, sindrome de Reiter, Artritis Psoriática, Artritis asociada con enfermedad inflamatoria intestinal.
  · Vasculitis crónicas (Poliarteritis Nodosa, granulomatosis de Wegener, sindrome de Behcet, arteritis de
- *Takayasu, vasculitis hipocomplementémica y por hipersensibilidad).*
  · Lupus Eritematoso Sistémico.
  · Sindrome antifosfolipídico,
  · Vasculitis cerebral
  · Sarcoidosis
  · Dermatomiositis Juvenil
  · Enfermedad de Lyme
  · Síndrome de Sjögren
  · Osteomielitis crónica recurrente multifocal
  · Enfermedad inflamatoria neonatal multisistémica
  · Artritis post infecciosa
  · Vasculitis post infecciosas
  ·

SITUACIONES EN LAS QUE CONVIENE REALIZAR UNA INTERCONSULTA AL REUMATÓLOGO PEDIATRA

(Normas de la Sección Reumatología de la Academia Americana de Pediatría)

3-Confirmar diagnóstico y ayudar a formular el plan de tratamiento de las siguientes patologías

· Púrpura de Schöenlein Henoch
· Apofisitis
· Artritis reactivas (post infecciosas)
· Osteocondrosis
· Enfermedad sérica
· "Dolores de crecimiento"
· Enfermedad de Kawasaki
· Iritis
· Fiebre Reumática aguda
· Eritromelalgia

- *· Fibromialgia*
  · Enfermedad de Raynaud
  · Distrofia simpático-refleja
  · Injuria inducida por frío
  · Sindromes dolorosos
  · Osteoporosis
  · Sindromes de sobreuso; hipermobilidad
  · Osteoartritis
  · Anemia hemolítica autoinmune
  · Sindromes febriles periódicos
  · Trombocitopenia autoinmune

SITUACIONES EN LAS QUE CONVIENE REALIZAR UNA INTERCONSULTA AL REUMATÓLOGO PEDIATRA

(Normas de la Sección Reumatología de la Academia Americana de Pediatría)

4-Diagnóstico y/o evaluación del plan de tratamiento de enfermedades autoinmunes asociadas con otras enfermedades primarias tales como:

· *Inmunodeficiencias*
· *Neoplasias*
· *Enfermedades infecciosas*
· *Enfermedades endocrinas, genéticas y metabólicas*
· *Post-transplante de órganos*
· *Fibrosis quística*
· *Artritis asociada con defectos del nacimiento*

SITUACIONES EN LAS QUE CONVIENE REALIZAR UNA INTERCONSULTA AL REUMATÓLOGO PEDIATRA

(Normas de la Sección Reumatología de la Academia Americana de Pediatría)

5-Proveer una segunda opinión o evaluación confirmatoria, en los casos que sea requerida por el médico de atención primaria para obtener opinión experta que ayude a las familias para sobrellevar la enfermedad, aceptar el plan de tratamiento, calmar la ansiedad y proveer educación.

EQUIPO INTERDISCIPLINARIO

- Clínico Pediatra
- Reumatólogo Pediatra
- Terapista Físico
- Oftalmólogo Pediatra
- Psicólogo infantojuvenil
- Traumatólogo Pediatra
- Asistente Social

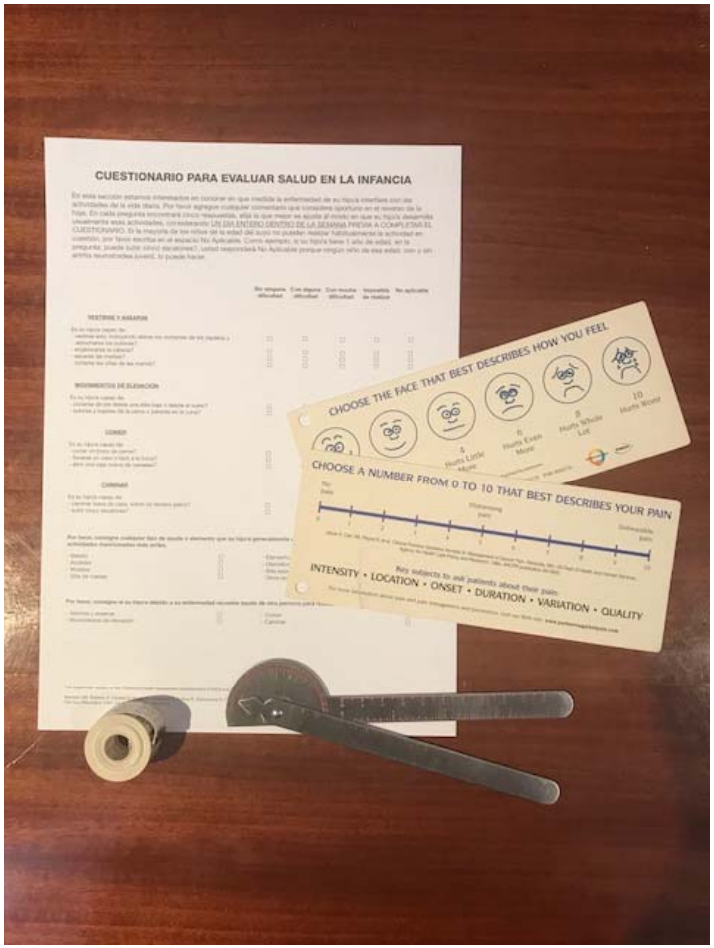
ROL DEL CLÍNICO PEDIATRA

- Control general del paciente
- Apoyo al niño y la familia en el cumplimiento del tratamiento
- Enfermedades intercurrentes y/o concomitantes
- Evaluación del crecimiento y desarrollo
- Inmunizaciones
- Nutrición
- Control de efectos adversos del tratamiento
- Evaluación del impacto sobre los hermanos y familia

ROL DEL REUMATÓLOGO PEDIATRA

- Manejo general de la AIJ
- Directivas para el enfoque de problemas específicos de la enfermedad
- Información detallada para el paciente/Pediatra de los objetivos del tratamiento y sus caracteristicas
- Orientación del niño y su familia
- Orientar la Terapia Física
- Monitorear toxicidad de drogas
- Interconsultas con otras especialidades en conjunto con el Pediatra

ELEMENTOS CON QUE DEBEMOS CONTAR PARA EL CONTROL DEL PACIENTE



Dr. Rubén J. Cuttica - Consultor
Reumatología Pediátrica - Htal. Elizalde

PODEMOS EVITAR ESTA EVOLUCIÓN?

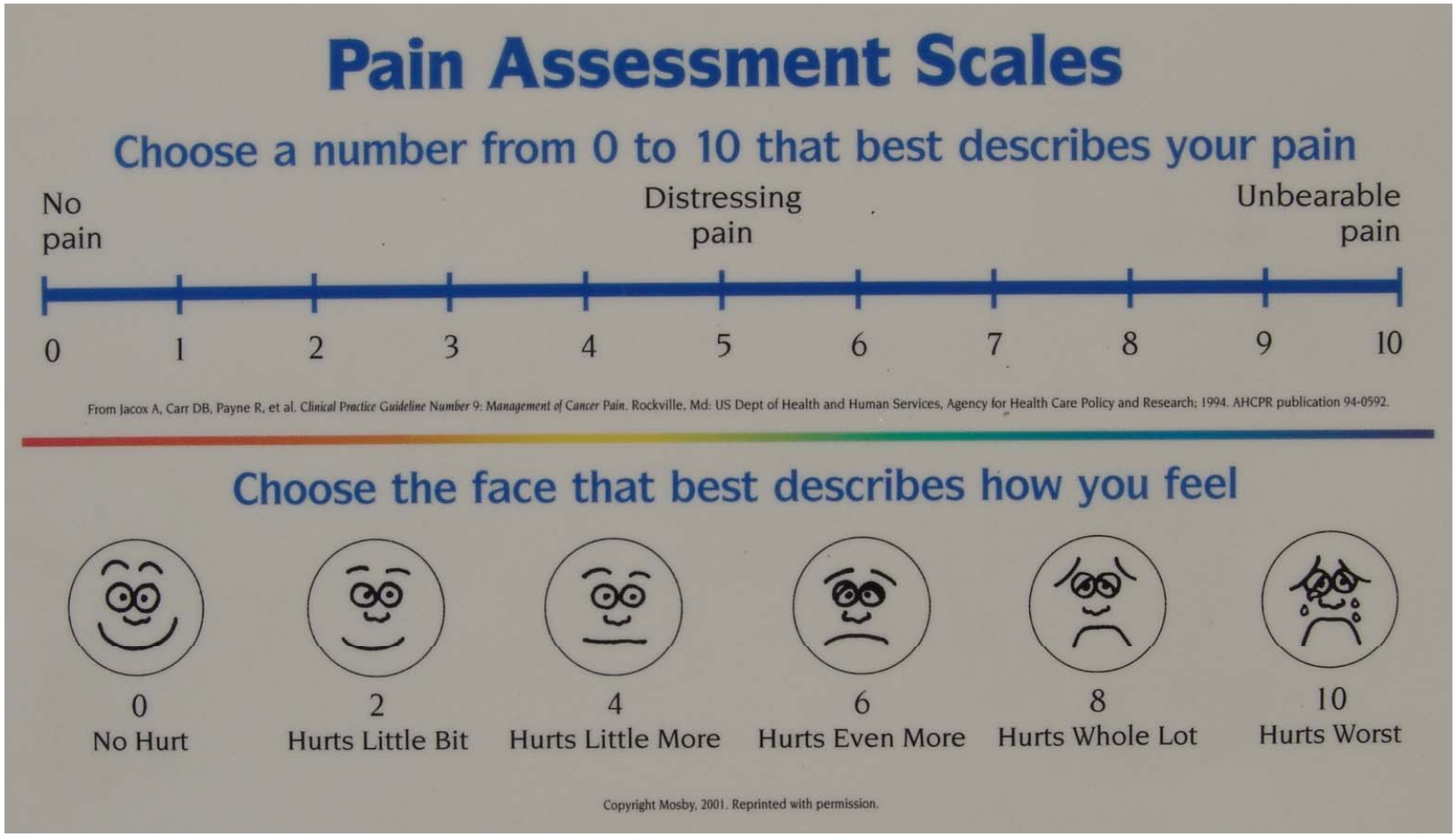
ESTRUCTURA DE UNA CONSULTA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

- Conversación con el paciente y la familia y evalúa que eventos sucedieron desde la última consulta
- Escalas (CHAQ – CAPFUN – EAV)
- Examen físico (N° de articulaciones comprometidas)
- Laboratorio reactantes de fase aguda
  monitoreo de compromiso sistémico
  monitoreo de medicación
- Evaluación de crecimiento y desarrollo
- Búsqueda de complicaciones (daño estructural, uveítis, SAM)
- Conversación con el paciente y la familia acordar y evaluar los objetivos del tratamiento

EVALUACIÓN DEL PACIENTE

Dr. Rubén J. Cuttica - Consultor
Reumatología Pediátrica - Htal. Elizalde

ESCALA ANÁLOGA VISUAL



CUESTIONARIO PARA EVALUAR SALUD EN LA INFANCIA
(CHAQ)

	Sin ninguna dificultad	Con alguna dificultad	Con mucha dificultad	Imposible de realizar	No aplicable
VESTIRSE Y ASEARSE					
Es su hijo/a capaz de: Vestirse solo, incluyendo atarse los cordones de los zapatos y abrocharse los cordones?					
Enjabonarse la cabeza?					
Sacarse las medias ?					
Cortarse las uñas ?					
LEVANTARSE					
Ponerse de pie desde una silla baja o desde el suelo?					
Subirse y bajarse de la Cama o parase en la cuna?					
COMER					
Cortar un trozo de carne con cuchillo?					
Llevarse un vaso o taza de agua a la boca?					
Abrir una caja nueva de Cereales?					
CAMINAR:					
Caminar fuera de casa, sobre un terreno plano?					
Subir cinco escalones?					

Design and validation of a new scale to assess the functional ability in children with juvenile idiopathic arthritis (JIA).

MJ Iglesias, RJ Cuttica, M Herrera Calvo, M Micelotta, A. Pringe, MI Brusco, P Duran

Clin Exp Rheumatol. 2006 Nov-Dec; 24:713-718

Nombre y Apellido: ..... **HC.: .....**

FECHA			
1- CAMINAR			
2- CAMINAR SOBRE TALONES			
3- CAMINAR SOBRE LOS DEDOS DE LOS PIES			
4- SUBIR Y BAJAR ESCALERAS S/B			
5- PARARSE SOBRE UNA SOLA PIERNA I/D			
6- SENTARSE EN EL PISO Y LEVANTARSE			
7- SENTARSE CON PIERNAS CRUZADAS			
8- PONERSE EN CUATRO PATAS			
9- PONERSE EN CUCLILLAS			
10-ARRODILLADO, APOYAR UN PIE ADELANTE I/D			
SUBTOTAL 1			
1- JUNTAR LAS MANOS SOBRE LA CABEZA			
2- PONER LAS MANOS EN LA NUCA I/D			
3- PONER LAS MANOS EN LA ESPALDA I/D			
4- PONER LAS MANOS EN LOS HOMBROS I/D			
5- PONER LAS MANOS EN LA COLA I/D			
6- JUNTAR LAS MANOS DELANTE DEL CUERPO			
7- CERRAR LOS PUÑOS I/D			
8- FUERZA DE PRENSIÓN DE LA MANO DOMINANTE (VALOR:)			
9- TOCAR EL PIE CON LAS DOS MANOS I/D			
10-LEVANTAR LA CABEZA			
SUBTOTAL 2			
TOTAL			

REFERENCIAS : 2- Lo hace bien – 1- Lo hace incompleto o con dificultad
0- no lo puede hacer

EVALUACIÓN DE FACTORES DE RIESGO

Caracteristicas de pobre pronóstico		
Oligo persistente	• Artritis de cadera, columna cervical • Artritis de tobillo o carpo + marcada o prolongada elevación de ES/PCR • ***Daño radiológico***	DEBE TENER POR LO MENOS 1 ITEM
Curso poliarticular	• Artritis de cadera, columna cervical • Factor Reumatoideo o Ac anti–CCP • ***Daño radiológico***	
Compromiso de SI	• ***Daño radiológico***	
AIJ sistémica	• >6-meses de características sistémicas activas (fiebre, PCR/ES ↑; requerimiento de esteroides) • Artritis de cadera • ***Daño radiológico***	

PLANIFICACIÓN

FORMULAR OBJETIVOS DE TRATAMIENTO PERSONALIZADOS INDIVIDUALES PARA CADA PACIENTE

IMPLEMENTAR UN PROTOCOLO T2T

1. Primer objetivo lograr enfermedad inactiva con medicación

2. Considerar objetivos alternativos si la enfermedad es refractaria. Ej. Mínima actividad de la enfermedad.

3. Considerar tratamiento agresivo temprano **(ventana de oportunidad)**

Hinze, C. *et al. Nat. Rev. Rheumatol.* 11, 290–300 (2015);

QUE HACER

MEDIR LA ACTIVIDAD GLOBAL DE LA ENFERMEDAD EN CADA VISITA DEL PACIENTE
CONTROL CERCANO

1. Evaluar al paciente frecuentemente (c/6 a 12 semanas) al inicio del tratamiento y cada 3 meses una vez lograda la remisión para evaluar el progreso hacia el cumplimiento del objetivo

2. Usar JADAS como base para medir el logro del objetivo

PERSONALIZAR LAS INTERVENCIONES NO FARMACOLÓGICAS PARA OPTIMIZAR EL CUIDADO DE SOPORTE

1. Búsqueda de alteraciones ortopédicas Ej. Discrepancia en la longitud de miembros
2. Usar EAV para evaluar severidad del dolor

Hinze, C. *et al. Nat. Rev. Rheumatol.* 11, 290–300 (2015);

CONCEPTOS FUNDAMENTALES EN EL MANEJO DEL PACIENTE CON AIJ

Evaluación de mejoría

Grado de actividad de la enfermedad

Dr. Rubén J. Cuttica - Consultor
Reumatología Pediátrica - Htal. Elizalde

DEFINICIÓN DE MEJORÍA EN AIJ

- Evaluación global del médico en escala análoga visual de 10cm.(muy severa - en remisión)
- Evaluación global del paciente o sus padres en escala análoga visual de 10cm. (muy bien – muy mal)
- Capacidad funcional (CHAQ)
- Nº de articulaciones con artritis activa
- Nº de articulaciones con limitación del movimiento
- Eritrosedimentación

– **Mejoría se define : mas de 30% de mejoría sobre el basal en 3 de las variables con no mas de 1 de las restantes con empeoramiento de mas del 30%.**

Giannini, Ruperto, Ravelli, Lovell, Felson, Martini. A&R 1997;40:1202-9

Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research)
Vol. 61, No. 5, May 15, 2009, pp 658–666
DOI 10.1002/art.24516
© 2009, American College of Rheumatology

ORIGINAL ARTICLE

Development and Validation of a Composite Disease Activity Score for Juvenile Idiopathic Arthritis

ALESSANDRO CONSOLARO,[1] NICOLINO RUPERTO,[2] ANNA BAZSO,[2] ANGELA PISTORIO,[2] SILVIA MAGNI-MANZONI,[3] GIOVANNI FILOCAMO,[2] CLARA MALATTIA,[2] STEFANIA VIOLA,[2] ALBERTO MARTINI,[4] AND ANGELO RAVELLI,[4] FOR THE PAEDIATRIC RHEUMATOLOGY INTERNATIONAL TRIALS ORGANISATION

JADAS

Arthritis & Rheumatism Vol. 61, N°. 5, May 15, 2009, pp 658-666

- Eav médico de actividad de la enfermedad (0-10)
- EAV del padre/paciente evaluando el estado general (0-10)
- N° de articulaciones activas
- Eritrosedimentación

- Calculo: ESmm/hour – 20

JADAS 71 101 JADAS 27 57 JADAS 10 40

JUVENILE ARTHRITIS DAMAGE
JADI (Daño articular)

Articulación	Definición del daño	Puntaje
Temporomaxilar	Micrognatia /limitación	1 2
Col. Cervical	Limitada/anquilosis	1 2
Hombros	Limitado/anq. o prot	1 2
Codos	Limitado/anq. o prot	1 2
Carpos	Contr. en flex/anq. o prot	1 2
MCF	Contr. en flex/anq. o prot	1 2 1 2
PIF	Contr. en flex/deformidad	1 2 1 2
Caderas	Rotacion limit/anquilosis o protesis	1 2
Rodillas	Valgo >15°/contract.flexion o protesis	1 2
Tobillos	Valgo<20°/>20°,anq.,artrod, protesis	1 2
MTF	Deformidad visible/artroplastia	1 2

Puntaje máximo 72

JUVENILE ARTHRITIS DAMAGE INDEX
JADI (Daño extra-articular)

Item		Ausente	Presente
Ocular	Ojo derecho	0	1 2 3
	Ojo izquierdo	0	1 2 3
Musculoesqueletico no articular			
Atrofia muscular severa		0	1
Osteoporosis c/fractura o colapso vertebral		0	1
NOA rodilla		0	1
Escoliosis por disc.de miemb.o contractura de cadera		0	1
Discrepancia de long. MMII o anomalia de seg. oseo		0	1
Cutaneo	Piel	0	1
	Atrofia cel. Subcut. X inyec. Esteroides	0	1
Endocrino	Falla de crecimiento	0	1
	Retraso puberal	0	1
	Diabetes	0	1
Amiloidosis secundaria		0	1

Puntaje máximo 17

Preliminary criteria for clinical remission for select categories of juvenile idiopathic arthritis.

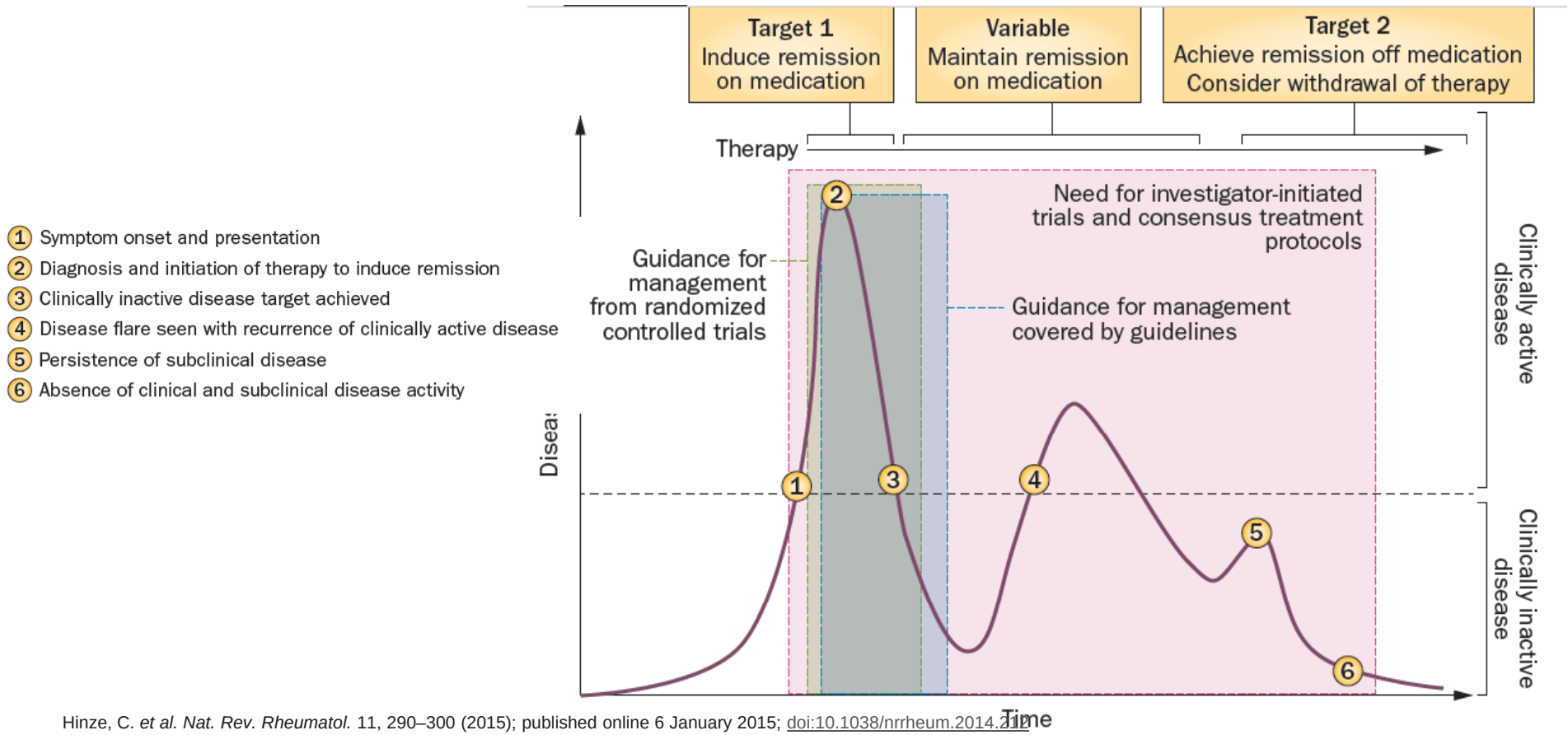
Wallace C, Ruperto N, Giannini E (2004)] The Journal of Rheumatology; 31(11): 2290-2294.

- Ninguna articulación con artritis activa
- No fiebre, rash, serositis, esplenomegalia o linfadenopatías generalizadas atribuibles a AIJ
- No uveítis activa
- ES o PCR normales
- EAV del médico indicando no actividad

Dos categorías:

- Remisión clínica bajo medicación
- Remisión clínica libre de medicación

TRATAMIENTO BASADO EN OBJETIVOS
Treat To Target Therapy



Hinze, C. *et al. Nat. Rev. Rheumatol.* 11, 290–300 (2015); published online 6 January 2015; doi:10.1038/nrrheum.2014.211