

Revista Oficial de la Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia

adolescere

FORMACIÓN CONTINUADA EN MEDICINA DE LA ADOLESCENCIA

Volumen XII
ENE-MAR 2024

Nº 1

ENFERMEDADES
REUMÁTICAS EN LA
ADOLESCENCIA



Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia

XXVII CONGRESO

de la Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia (SEMA)

Valencia
1 y 2 de marzo
2024



Directora

M.I. Hidalgo Vicario, MD, PhD
Pediatra de Atención Primaria y Medicina de la Adolescencia. Sistema Nacional de Salud. Madrid

Subdirectores

L. Rodríguez Molinero, MD, PhD
Pediatra de Atención Primaria y Medicina de la Adolescencia. Clínica Recoleta. Valladolid

M.T. Muñoz Calvo, MD, PhD
Endocrinología pediátrica. Hospital Ruber Internacional. Madrid

Consejo editorial

G. Castellano Barca, MD
Pediatra de Atención Primaria y Medicina de la Adolescencia. Sistema Nacional de Salud. Cantabria

L.S. Eddy Ives, MD, PhD
Pediatra de Atención Primaria y Medicina de la Adolescencia. Hospital HM Nens. Barcelona

M. Güemes Hidalgo, MD, PhD
Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid

F. Guerrero Alzola, MD, PhD
Pediatra. Unidad de Medicina de la Adolescencia. Hospital Ruber Internacional. Madrid

P. Horno Goicoechea, PhD
Psicóloga y consultora en infancia, afectividad y protección. Mallorca

L. Lique Arauzo, MD, PhD
Pediatra de Atención Primaria SACYL Castilla-León. Valladolid

F. López Sánchez, PhD
Psicólogo Clínico. Cátedra Psicología, Sexualidad. Universidad de Salamanca

F. Notario Herrero, MD
Pediatra. Clínica el Rosario. Albacete

P.J. Rodríguez Hernández, MD, PhD
Pediatra. Psiquiatra Infantil y de la Adolescencia. Hospital Universitario Ntra.Sra.de Candelaria. Universidad La Laguna. Tenerife. Canarias

M.J. Rodríguez Jiménez, MD
Ginecología. Hospital Universitario Infanta Leonor. Alcobendas. Madrid

P. Sánchez Masqueraque, MD, PhD
Psiquiatra. Psiquiatría Infantil y de la Adolescencia. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid

Traducciones al inglés
English translations

M. Güemes Hidalgo, MD, PhD. Madrid

Coordinadora editorial

M.I. Hidalgo Vicario

Editado por

SEMA. Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia
www.adolescenciasema.org

Soporte válido publicitario
Nº 13/17-R-CM

Depósito Legal
M-30895-1991

ISSN

Edición impresa: Edición on-line:
ISSN 2695-5474 ISSN 2695-5687

Junta Directiva de la SEMA

<https://www.adolescenciasema.org/junta-directiva/>

Enfermedades reumáticas en la adolescencia

Sumario

003 Editorial

Enfermedades reumáticas en el niño y adolescente: ¿En qué punto estamos en nuestro país?

S. Murias Loza

006 Temas de revisión

Dolor musculoesquelético en la adolescencia. Etiología y orientación diagnóstica

C. Muñoz Gómez, J. de Inocencio Arocena

015 Artritis idiopática juvenil en el adolescente

E. Pardo Campo, S. Murias Loza

027 Enfermedades autoinmunes sistémicas más frecuentes en la adolescencia

A.L. Boteanu, L. Villalobos Sánchez

044 El adolescente con síndrome de Raynaud y vasculitis sistémicas más frecuentes

M. Garrido Martín, C. Udaondo Gascón

058 Transición de reumatología pediátrica a reumatología general

L. Nuño Nuño, C. Udaondo Gascón

068 Aspectos médicos y psicosociales del adolescente con enfermedad reumática

E. Enríquez Merayo

079 Protocolo-Guía

Protocolo aproximación diagnóstica mono/poliartritis

B. Díaz-Delgado Menéndez, A. Remesal Camba

088 Caso clínico

Patología reumática en la adolescencia: casos clínicos

R.M. Alcobendas Rueda, C. Millán Longo

097 Adolescencia y vacunas

Vacunación en situaciones especiales

M. Garcés-Sánchez, Á. Valls Arévalo

103 De interés

Una aproximación al lenguaje de la generación Z

N. Duque Agudo, A. García García, R. Bautista Torrijos, M.Á. Zafra Anta

108 El profesional ante el paciente

Boni, el pastor

E. Clavé Arruabarrena

110 Los padres preguntan

“Mi hijo se queja de dolor en la cadera...”

L. Rodríguez Molinero

112 Entre nosotros

Autoregistros **por Estudiante**

113 Novedades médicas

F. Notario Herrero

115 Noticias. Crítica de libros

Fundamentos de investigación en Pediatría Clínica: aspectos teóricos y prácticos

Comité editorial de Pediatría Integral

Modelos de EDUCACIÓN SEXUAL. El modelo biográfico y ético. Teoría y práctica

L. Rodríguez Molinero

El sueño es vida

S. Sarabia Vicente

118 Respuestas correctas a las preguntas test

Normas de publicación en www.adolescenciasema.org Secretaría editorial: adolescere@adolescenciasema.org



La enfermedad meningocócica invasiva puede **cambiar** su vida en 24 h¹

Imágenes representadas por actores, únicamente con fines ilustrativos

Si no recomiendas la vacunación frente a la EMI en los adolescentes, **¿quién lo hará?**

Referencia:

1. World Health Organization. Meningitis. [Internet]. WHO; 2023. [Acceso marzo 2024].
 Disponible en: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/meningococcal-meningitis>

BEXSERO. CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN

Con receta médica. No reembolsable por el Sistema Nacional de Salud en Oficina de Farmacia.
 Bexsero suspensión inyectable, 1 dosis. P.V.P. 102,07€ P.V.P. IVA 106,15€

MENVEO. CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN

Con receta médica. Sin cupón precinto.
 Menveo 1 vial de polvo liofilizado + 1 vial de disolvente P.V.P. 52,54€ P.V.P. IVA 54,64€.

Con receta médica. No reembolsable por el Sistema Nacional de Salud.
 Menveo 10 viales de polvo liofilizado + 10 viales de disolvente. P.V.P. 400,91€ P.V.P. IVA 416,95€

 Centro de Información **GSK**
 900 202 700 | es-ci@gsk.com

Para notificar una sospecha de reacción adversa, contacte con farmacovigilancia de GSK a través de GSK <https://es.gsk.com/es-es/contacto/#unidad-de-farmacovigilancia> o con el Sistema Español de Farmacovigilancia a través de www.notificaRAM.es

Ficha Técnica de **Bexsero** disponible en el QR:



Recomendaciones Oficiales de **Bexsero** disponibles en el QR:



Ficha Técnica de **Menveo** disponible en el QR:



Recomendaciones Oficiales de **Menveo** disponibles en el QR:





S. Murias Loza

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias

Enfermedades reumáticas en el niño y adolescente: ¿En qué punto estamos en nuestro país?

Las enfermedades reumáticas son un grupo diverso de entidades que se caracterizan por manifestar inflamación crónica, frecuentemente de causa desconocida, y que afectan a estructuras del sistema musculoesquelético, los vasos sanguíneos, la piel y otros órganos. La reumatología pediátrica es el área de capacitación específica dedicada a estas enfermedades cuando afectan a niños y adolescentes, encargándose del abordaje diagnóstico-terapéutico de un amplio número de enfermedades: trastornos del sistema musculoesquelético como la artritis idiopática juvenil (AIJ); enfermedades autoinmunes sistémicas como el lupus eritematoso sistémico, la dermatomiositis juvenil o la esclerodermia; vasculitis; enfermedades autoinflamatorias como el síndrome PFAPA o los síndromes hereditarios de fiebre periódica; cuadros de dolor amplificado como la fibromialgia, o la osteoporosis secundaria, entre otras.

La reumatología pediátrica se desarrolló en gran medida a partir del estudio de la artritis inflamatoria crónica, síntoma común a muchas de las mencionadas enfermedades. La fiebre reumática constituyó una de las principales entidades objeto de estudio ya en el siglo XIX, suscitando el interés por la patología reumática del niño y adolescente. Así, las características de las vasculitis leucocitoclásticas se describieron por Schönlein y Henoch en la primera mitad del siglo XIX; la dermatomiositis juvenil, por Unverricht en 1887, y el lupus eritematoso sistémico aparece comunicado en niños desde al menos 1904. En 1897, George Frederic Still describió un grupo de 22 niños con artritis aguda y crónica, observando las diversas formas clínicas de debut y diferenciándolos de la artritis crónica del adulto. Algunos de estos pacientes presentaban lo que durante muchos años se denominó enfermedad de Still y hoy se conoce como AIJ de inicio sistémico. El mayor conocimiento del espectro de enfermedades reumáticas infantiles condujo, en los años 40 del pasado siglo, a considerar la reumatología pediátrica como una disciplina médica relacionada con la reumatología de adultos, aunque diferenciada de la misma.

No obstante, fue en la década de 1970 cuando la especialidad prosperó, estimulada por el crecimiento de la inmunología, las nuevas tecnologías y el advenimiento de nuevos tratamientos. En 1971 la Asociación Americana de Reumatismo estableció un Subcomité de Criterios para la artritis reumatoide juvenil (hoy AIJ) y en 1975, un grupo de especialistas estadounidenses crearon un Grupo de Estudio Colaborativo de Reumatología Pediátrica para fomentar estudios pediátricos. En 1996 se fundó en Europa la organización *Pediatric Rheumatology International Trials Organization* (PRINTO), dedicada a la investigación en Reumatología pediátrica, y en 1997 se reconoció oficialmente la sociedad europea *Pediatric Rheumatology European Society* (PREs).

En cuanto a España, en el año 1991 se crea en Palma de Mallorca el Grupo de Trabajo en Reumatología Pediátrica, y en 1996 este Grupo se formalizó como Sección de Reumatología Pediátrica dentro del seno de la AEP. En el año 1998 se firma el acta fundacional como Sociedad Española de Reumatología Pediátrica (SERPE). Un año antes, en 1997, ya se había realizado el I Congreso Nacional de Reumatología Pediátrica en Valencia, con carácter bienal hasta 2021 en

que pasa a ser anual. En el año 2010 SERPE organizó el 17º Congreso de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (*17th Pediatric Rheumatology European Society Congress, PRoS*) en Valencia, junto con el 8º Congreso Nacional de SERPE. Este congreso fue un gran éxito, tanto por el número de asistentes llegados de todo el mundo, como por el alto nivel científico de las ponencias y comunicaciones presentadas, marcando la mayoría de edad de esta especialidad en nuestro país.

La AIJ ha sido históricamente considerada la enfermedad crónica reumática más frecuente en la infancia. Aunque las cifras varían discretamente según autores y origen de la población estudiada, la incidencia y prevalencia se sitúan en torno al 1/1.000 y 1/10.000 niños, respectivamente, siendo la enfermedad predominante en las agendas de las consultas de los reumatólogos pediátricos sobre otras condiciones crónicas. Pero, como médicos, todos hemos oído decir que “sólo se diagnostica lo que se conoce”. Esta máxima es, como apuntan Antón et al en un reciente editorial⁽¹⁾, especialmente acertada cuando hablamos de enfermedades reumáticas de los niños, a priori infrecuentes. No obstante, los avances en biología molecular, genética e inmunología que han tenido lugar de forma imparable a lo largo de la última década han conducido a un mayor conocimiento etiopatogénico de antiguas enfermedades y la descripción de otras muchas nuevas, por un lado; y por otro, el propio desarrollo de la especialidad ha demostrado que algunas entidades a las que se dedica no se pueden considerar tan infrecuentes (un buen ejemplo es el síndrome PFAPA). Así, el campo de competencia de la reumatología pediátrica se ha visto sustancialmente ampliado, poniendo de manifiesto la necesidad de incrementar el conocimiento sobre el mismo. Sin embargo, en nuestro país, existe la percepción de que se precisa una mejoría de la formación en reumatología pediátrica en todos los niveles (grado y posgrado)⁽²⁾. Resulta fundamental que los programas formativos incluyan conocimientos sobre este grupo de enfermedades, y, “regresando a las bases”, también sobre exploración del aparato musculoesquelético. Al igual que es necesario que un pediatra tenga soltura en la auscultación cardiopulmonar o en la detección de los signos meníngeos, debe saber realizar una exploración musculoesquelética del niño. Pero, de nuevo, los datos muestran cómo muchas veces no se incluye dicha exploración en el examen físico⁽³⁾, o reflejan la falta de confianza de los propios profesionales al hacer una exploración articular⁽⁴⁾. Centrándonos en la formación, el *American Board of Pediatrics* convocó en 1992 el primer examen de acreditación en reumatología pediátrica, y en 1994 se aprobó la formación especializada en el Reino Unido. Desde entonces, numerosos países la han reconocido como especialidad, y la Unión Europea de Médicos Especialistas (UEMS) y su sección pediátrica (Academia Europea de Pediatría), reconocen la subespecialidad y su programa formativo a nivel europeo. En 2016 se aprobó la última versión del *European Training Requirements in Paediatric Rheumatology Syllabus*.

Respecto a las opciones terapéuticas, los avances han sido enormes. La irrupción de los agentes biológicos, en torno al año 2000, supuso un antes y un después en el manejo de las enfermedades reumáticas pediátricas. Desde entonces el desarrollo de nuevas moléculas ha continuado velozmente, a menudo gracias a los avances biotecnológicos que permiten estudiar las dianas moleculares implicadas en la fisiopatología de cada enfermedad y descubrir su causa genética cuando ésta existe. En la actualidad, el objetivo realista a alcanzar en la mayor parte de estas patologías es la remisión de la enfermedad, considerando una cuestión del pasado el desarrollo de secuelas o discapacidad física grave. Hoy en día, la inmensa mayoría de los pacientes llevan una vida normal y participan en actividades deportivas y de ocio al igual que otros niños de su edad. En este aspecto ha sido fundamental la implementación de ensayos clínicos diseñados específicamente para el paciente pediátrico, y no solamente enfocados a AIJ. Asimismo, el seguimiento de los pacientes en centros especializados ha permitido la creación de redes colaborativas, registros y estudios multicéntricos nacionales e internacionales, impulsados por las ya mencionadas PRINTO, PRoS o SERPE.

Como en tantas especialidades pediátricas, la cronicidad de las enfermedades reumáticas del niño y adolescente ha conllevado la necesidad de desarrollar convenientes estrategias de transición y transferencia a las unidades de reumatología de adultos. El creciente interés en este aspecto de la asistencia ha cristalizado en la puesta en marcha de propuestas de consenso para llevar a cabo este importante y complejo proceso -el cambio de especialista responsable- de forma óptima⁽⁵⁾. Es indudable la pertinencia de contemplar al niño y adolescente con una perspectiva global y cambiante, considerando las particularidades fisiológicas, clínicas y sociales que influyen determinadamente en cada etapa de su vida.

Por último, cabe señalar el papel cada vez más protagonista de las asociaciones de pacientes y sus familias. SERPE comenzó en 2015 a llevar a cabo una “Jornada anual de familias de niños y adolescentes con enfermedades reumáticas” que se celebra simultáneamente en varias ciudades del territorio nacional, en colaboración con las asociaciones locales de pacientes y los especialistas que atienden a estos niños. El buen resultado percibido por todos los participantes ya en esa primera convocatoria propició su consolidación en similar formato cada año; y se afianzó, además, a partir del año 2020 en que se sumó a la celebración en múltiples países, coincidiendo con el WORD day (*World Young Rheumatic Diseases Day*) el 18 de marzo. Se debe subrayar, por otro lado, cómo muchas de estas asociaciones contribuyen de forma altruista con la investigación en Reumatología Pediátrica, ofreciendo becas que permiten avanzar en el conocimiento de estas enfermedades.

Se puede concluir por tanto que, aunque hay más luces, indudablemente existen aún sombras en el campo de la reumatología pediátrica, casi todas expuestas en este editorial. La mayoría de ellas son derivadas de la necesidad aún no suficientemente cubierta tanto de formación de los profesionales sanitarios, como de garantía de asistencia a estos pacientes en unidades especializadas. También se prevén importantes retos que implican la investigación de nuevos fármacos y nuevas técnicas diagnósticas, todo ello decisivo en la búsqueda del tratamiento más preciso (más eficaz y con menos efectos secundarios) para cada paciente. Es esencial el apoyo por parte de los diferentes estamentos responsables a nivel sanitario y político, para garantizar que cualquier niño o adolescente con sospecha de enfermedad autoinmune o autoinflamatoria pueda acceder a un especialista cualificado⁽⁶⁾. Queda, en definitiva, camino que recorrer y trabajo que realizar, tareas que han de ser contempladas con la responsabilidad, el optimismo y la confianza que ofrece saber que las bases de la reumatología pediátrica están sólidamente asentadas como especialidad.

Bibliografía

1. Antón J, Camacho Lovillo M, Nuñez Cuadros E. Reumatología Pediátrica, de dónde venimos y a dónde vamos [Paediatric Rheumatology: Where we are coming from and where we are going]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2020 Mar;92(3):121-123.
2. Udaondo Gascón C, Murias Loza S, Alcobendas Rueda R, Remesal Camba A, de Inocencio Arocena J. Should training in paediatric rheumatology be improved? Results of a national survey. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2020 Mar;92(3):165-166.
3. de Inocencio Arocena J. Reumatología pediátrica: la importancia de la anamnesis y la exploración [Paediatric rheumatology: The importance of anamnesis and physical examination]. *An Pediatr (Barc)*. 2016 Mar;84(3):131-2. Spanish.
4. Pavo MR, de Inocencio J. Pediatrician beliefs about juvenile idiopathic arthritis may result in referral delays: A Spanish national survey. *J Pediatr*. 2019;209:236-9.e2.
5. Calvo I, Antón J, Bustabad S, Camacho M, de Inocencio J, Gamir ML, et al. Consensus of the Spanish Society of Pediatric Rheumatology for transition management from pediatric to adult care in rheumatic patients with childhood onset. *Rheumatol Int*. 2015;35:1615-24.
6. Spencer CH. Why should pediatric rheumatology be recognized as a separate subspecialty: An open letter to medical councils and government agencies. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2007;5:21.

Dolor musculoesquelético en la adolescencia. Etiología y orientación diagnóstica

C. Muñoz Gómez⁽¹⁾, J. de Inocencio Arocena^(2,3). ⁽¹⁾Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Sanitas La Moraleja. Madrid. ⁽²⁾Unidad de Reumatología pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁽³⁾Departamento de Salud Pública y Materno-Infantil. Universidad Complutense de Madrid

Fecha de recepción: 22-12-2023

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 6-14

Resumen

El dolor musculoesquelético (DME) es frecuente en la edad pediátrica en general y en la adolescencia en particular. Durante la adolescencia, características propias del sistema musculoesquelético en desarrollo y su mayor y más intensa participación en actividades deportivas hacen que esta entidad cobre más importancia. El dolor puede originarse en cualquiera de los componentes del sistema musculoesquelético y puede ser debido a múltiples causas, siendo las más frecuentes en adolescentes las de origen mecánico. Las bases para un adecuado abordaje diagnóstico son la anamnesis y la exploración física. Sin embargo, diferentes estudios sugieren que los pediatras carecen de una adecuada formación tanto en la exploración del sistema musculoesquelético como en la orientación diagnóstica de las patologías que afectan al aparato locomotor. En este artículo se revisan las características del DME en la adolescencia, las causas más frecuentes y los primeros pasos para una orientación diagnóstica que permita identificar los pacientes que requieran la realización de pruebas complementarias o su derivación a otros especialistas.

Palabras clave: *Dolor; Musculoesquelético; Adolescentes.*

Abstract

Musculoskeletal pain (MSP) is a common complaint in Pediatrics, particularly in adolescents. The combination of an immature skeleton and their active participation in competitions and sports makes them especially susceptible. Pain can arise from any of the components of the musculoskeletal system (MSS). There are multiple etiologies of MSP in adolescence, being trauma the most common. The medical history and physical examination are the most important tools to assess MSP. Nevertheless, several studies suggest that many pediatricians lack appropriate knowledge and skills to assess the MSS. This update reviews the characteristics of MSP during adolescence, its most common causes and the systematic approach to their diagnosis.

Key words: *Pain; Musculoskeletal; Adolescents.*

Introducción

La Asociación Internacional para el Estudio del Dolor (IASP, *International Association for the Study of Pain*) define el dolor musculoesquelético (DME) como una experiencia sensorial y emocional desagradable, asociada real o aparentemente a daño tisular real o potencial, que afecta al sistema musculoesquelético (músculos, bursas, tendones, ligamentos, articulaciones o huesos)⁽¹⁾. La IASP matiza que el dolor es una experiencia personal influenciada de forma variable por factores biológicos, psicológicos y sociales; el concepto de dolor se aprende y es diferente de nocicepción, ya que el dolor no solo proviene de la actividad de neuronas sensoriales.

Es un motivo de consulta frecuente en Urgencias y en las consultas de atención primaria, que puede originarse en cualquier componente del sistema musculoesquelético^(2,3).

El sistema musculoesquelético pediátrico presenta características que pueden dar lugar a distintas patologías en función de la edad. Algunas de estas características son, en el niño pequeño, la presencia del cartílago de crecimiento, la existencia de epífisis y apófisis cartilaginosas, la unión del tendón y el hueso mediante una interfase cartilaginosa, la mayor elasticidad de ligamentos y tendones y la variabilidad de la elasticidad y fuerza de la masa muscular, que aumenta con la edad. La adolescencia, a su vez, supone un periodo de mayor vulnerabilidad debido a la mayor participación en actividades deportivas, al incremento de la fuerza muscular con unos tendones y ligamentos más elásticos que en la edad adulta y a una gran actividad de los cartílagos de crecimiento⁽⁴⁾.

Sin embargo, a pesar de la prevalencia y las peculiaridades propias de los pacientes pediátricos, muchos pediatras refieren no sentirse cómodos al realizar la exploración del sistema musculoesquelético y la orientación diagnóstica del DME^(2,5). Además, la literatura sugiere que la presencia de DME en la adolescencia aumenta la probabilidad de padecer DME crónico en la edad adulta⁽⁶⁾.

Epidemiología

El DME es un motivo de consulta frecuente en Urgencias y en las consultas de atención primaria de Pediatría representando, junto al dolor de cabeza y el abdominal, una de las causas más frecuentes de dolor en pediatría^(2,7). Su prevalencia oscila entre un 15 % y un 30 % de la población en función de las series consultadas^(2,3,8,9).

La distribución por sexos es variable, aunque, en general, no suele mostrar diferencias significativas. Sin embargo, todas las series coinciden en que su frecuencia aumenta conforme aumenta la edad de los sujetos, especialmente en la adolescencia^(2,3,8). Este incremento podría tener relación con las peculiaridades del sistema ME previamente descritas, con la actividad física de impacto de mayor intensidad y en mayor proporción en la adolescencia^(4,10) o con un estilo de vida sedentario y un mayor uso de dispositivos electrónicos con pantallas⁽⁶⁾.

Descripción clínica

El DME puede originarse en cualquiera de los componentes del sistema musculoesquelético.

Las localizaciones pueden variar en función de la edad y la causa. En general, en Pediatría el dolor afecta más frecuentemente a los miembros inferiores, sobre todo a nivel de rodillas y tobillos^(2,3,8). Asimismo, las fracturas de radio distal y las lesiones de los dedos de las manos también son un motivo de consulta recurrente en niños más mayores, especialmente en Urgencias⁽³⁾. Por lo que respecta a la afectación axial, el dolor lumbar y cervical resulta particularmente frecuente en adolescentes, y su prevalencia se ha incrementado de manera significativa en la última década. Hasta qué punto contribuyen al DME un estilo de vida más sedentario y el uso de pantallas no está determinado, aunque hay estudios que sugieren esta relación⁽⁶⁾.

Las características clínicas del DME varían en función de su etiología. Aunque las causas más frecuentes suelen ser entidades benignas y autolimitadas, su diagnóstico diferencial incluye algunas enfermedades que requieren un diagnóstico precoz y derivación a unidades especializadas para su tratamiento.

La frecuencia del dolor musculoesquelético (DME) aumenta con la edad

El sistema musculoesquelético de los adolescentes posee características que lo hacen más vulnerable a las lesiones

El dolor musculoesquelético (DME) es un motivo de consulta frecuente en pediatría

En la mayoría de los casos las causas del DME son benignas y autolimitadas, principalmente procesos mecánicos

La presencia de dolor de ritmo inflamatorio (que empeora con el reposo y mejora con la actividad) y la persistencia de los síntomas más de 6 semanas deberían hacer considerar la derivación a una unidad de reumatología pediátrica. La presencia de sintomatología sistémica, el dolor intenso que despierta al paciente por la noche o la impotencia funcional también son signos de alarma.

Abordaje diagnóstico

La anamnesis y la exploración física suponen las bases del abordaje diagnóstico del DME no siendo preciso realizar, en la mayoría de los casos, pruebas complementarias más allá de una analítica básica con reactantes de fase aguda y/o una radiografía.

A pesar de ello, se sigue produciendo una demora en el diagnóstico y en la derivación de patologías cuyo pronóstico se podría beneficiar de un diagnóstico y manejo precoces (neoplasias, artritis idiopática juvenil, etc.), probablemente relacionada con una falta de formación de los pediatras en la exploración del sistema musculoesquelético^(2,5).

Dado que el DME se puede originar en cualquier componente del sistema musculoesquelético, el objetivo de la anamnesis y exploración es triple: (1) identificar dónde se origina la sintomatología, (2) determinar qué pacientes precisan pruebas complementarias y (3) decidir quiénes requieren derivación a otros especialistas y quienes deben continuar su seguimiento clínico sin otras intervenciones.

Anamnesis

Siempre que sea posible se debe realizar la anamnesis directamente al paciente respetando su intimidad. Conviene tener en cuenta aspectos psicológicos propios de la adolescencia que pueden influir en la entrevista clínica, ya que pueden simular o negar sintomatología por miedo a ser juzgados o recriminados, o a que se les prohíba hacer algún tipo de actividad (deporte, baile, etc.)⁽⁴⁾. Además, la dinámica familiar puede aportar información de utilidad, especialmente cuando el dolor asocia un componente funcional⁽²⁾.

Los puntos que deberían analizarse en la anamnesis son:

- Caracterización del dolor: localización (diafisaria, metafisaria, articular), tiempo de evolución, presencia de dolor constante o intermitente y, en este caso, características de los intervalos libres de síntomas, limitación de actividades, necesidad de analgesia y respuesta a fármacos. La repercusión significativa del dolor en la vida del adolescente o el dolor que despierta por la noche deben ser tomados en consideración. Además, es de utilidad diferenciar entre dolor de ritmo o patrón inflamatorio (aparece tras reposo prolongado, de predominio matutino y asocia rigidez) o mecánico (asociado con la actividad física, de predominio vespertino).
- Antecedentes traumáticos significativos previos (24-48 horas antes del inicio de DME): aquellos que produzcan dolor, impotencia funcional, tumefacción o hematomas. Es importante preguntar sobre el mecanismo, la localización y el tiempo que ha transcurrido hasta la aparición de los síntomas.
- Síntomas acompañantes: fiebre, clínica constitucional.
- Antecedentes personales y familiares⁽²⁾.

La anamnesis debería permitir identificar los posibles signos de alarma: sintomatología sistémica incluyendo fiebre, dolor de patrón inflamatorio, dolor intenso que no mejora con analgesia y/o que despierta por la noche, que asocia impotencia y alteración funcional o dolor/síntomas persistentes⁽²⁾.

Exploración física

Antes de empezar a realizar la exploración física, se puede obtener información mediante la observación de la marcha del paciente al entrar en la consulta^(2,11) cuando no se siente observado.

Es importante realizar una evaluación sistemática del estado general y por aparatos y no únicamente del sistema musculoesquelético o del sitio concreto en el que presente dolor.

Las bases del abordaje diagnóstico son una anamnesis y una exploración física sistemáticas que permitan detectar los signos de alarma propios de patologías que requieran su derivación precoz a especialistas

Diferenciar entre dolor inflamatorio (aparece tras reposo predominio matutino y rigidez) y mecánico (asociado a actividad física predominio vespertino)

La inspección debe realizarse con el paciente descalzo y en ropa interior para identificar lesiones cutáneas, exantemas, hematomas, etc.^(2,11).

La exploración del sistema musculoesquelético ha de ser sistemática, valorando cada articulación por separado en todos los ejes de movimiento y, siempre que sea posible, comparando con la extremidad contralateral⁽¹¹⁾. En la exploración articular deben valorarse la presencia de tumefacción, limitación y dolor, así como buscar posibles asimetrías. Las discrepancias de longitud se pueden medir utilizando bloques o cinta métrica. No debe olvidarse explorar la columna, incluyendo la región cervical y las articulaciones sacroilíacas.

Pruebas complementarias

Habitualmente no son necesarias. En caso de realizarse, algunas de utilidad son:

- Analítica:
 - Valoración de reactantes de fase aguda: sospecha de infección o inflamación.
 - Fórmula manual y lactato deshidrogenasa: sospecha de malignidad.
 - Perfil hepático y creatin fosfocinasa: si presencia de dolor muscular⁽¹²⁾.
 - No se recomienda la determinación sistemática de factor reumatoide y anticuerpos anti-nucleares como prueba de cribado ante la presencia de DME, ya que su valor predictivo positivo es muy bajo.
 - La presencia de ASLO a títulos altos únicamente implica un antecedente de infección estreptocócica⁽¹⁾.
- Pruebas de imagen:
 - Radiografía simple: puede ser de utilidad en caso de dolor óseo a punta de dedo.
 - Ecografía: en caso de detectar tumefacción o limitación dolorosa de una articulación.
 - Otras: gammagrafía ósea con Tc 99, RM o TC.

La presencia de ASLO a títulos altos, solo implica antecedente de infección estreptocócica

Causas más frecuentes

Existen multitud de patologías que pueden causar DME en adolescentes, la mayor parte de ellas benignas y autolimitadas:

Causas traumatológicas y ortopédicas

Los traumatismos suponen la causa más frecuente de DME en la edad pediátrica, siendo más frecuentes y más graves cuanto mayor es el paciente. Se producen como consecuencia de un traumatismo y pueden originar lesiones y dolor a nivel de hueso, articulaciones o partes blandas^(2,3,4).

Lesiones agudas:

- Epifisiolisis: su incidencia está aumentando. En los subtipos III y IV de Salter-Harris la fractura afecta la capa germinal de la fisis y afectan la superficie articular, por lo que se consideran de mayor gravedad⁽⁴⁾.

La epifisiolisis de cadera es de especial importancia en adolescentes porque representa una urgencia ortopédica. Se presenta con un deslizamiento posterior de la cabeza femoral. Es más frecuente en varones. Su etiología es desconocida. Clínicamente cursa con dolor de ritmo mecánico y alteración de la marcha. En la exploración física presentan disminución de la rotación interna y, en ocasiones, se aprecia acortamiento de la extremidad. El diagnóstico se realiza con una radiografía de cadera preferentemente en proyección axial, en la que resulta más evidente el desplazamiento de la cabeza femoral⁽²⁾.

- Inestabilidad femoropatelar: la rótula presenta diferentes grados de luxación respecto al surco troclear. La luxación ocasional o recurrente de la rótula es la menos grave y la más frecuente⁽⁴⁾.

La epifisiolisis de cadera en adolescentes representa una urgencia ortopédica

Tema de revisión

Dolor musculoesquelético en la adolescencia. Etiología y orientación diagnóstica

- Esguinces de tobillo: hasta el 30 % de las lesiones producidas en adolescentes deportistas, aunque su frecuencia está sobreestimada⁽⁴⁾.
- Rotura del ligamento cruzado anterior: poco frecuente debido a la elasticidad de los tendones que predispone más a las fracturas de la eminencia tibial. Clínicamente cursa con dolor y hemartros⁽⁴⁾.
- Avulsiones óseas: de la eminencia tibial y del polo inferior de la rótula.
- Lesiones meniscales: poco frecuentes, aunque su incidencia está subiendo al aumentar la práctica deportiva. Clínicamente cursa con dolor, derrame articular y síntomas mecánicos⁽⁴⁾.

— Síndrome de dolor femoro-patelar:

Es una de las causas más frecuentes de dolor anterior de rodilla en adolescentes⁽¹³⁾. Se han utilizado diferentes términos, incluidas condropatía y condromalacia rotuliana^(2,13), aunque el término condromalacia debería reservarse para los casos en los que se observan lesiones en la superficie articular de la rótula. Se define como dolor alrededor o detrás de la rótula que se agrava con la carga manteniendo la rodilla en flexión (correr, subir escaleras, saltar, ponerse en cuclillas)^(2,13). Es un proceso transitorio que mejora con la madurez del sistema locomotor. El manejo es conservador, con reposo relativo, analgesia y ejercicios para potenciar el cuádriceps^(2,13). En caso de no responder al manejo conservador se recomienda realizar una radiografía simple ya que, aunque no es necesaria para su diagnóstico, si es útil para excluir otros diagnósticos⁽¹³⁾.

— Apofisitis:

Consiste en la inflamación de la zona de inserción de tendones potentes en los huesos. Se producen debido a la menor resistencia a la tracción de la apófisis en esta etapa del crecimiento, unida a una posible sobrecarga en el contexto de la práctica deportiva. Son más frecuentes en adolescentes (de 8 a 13 años), en varones y se relacionan con el deporte. Su síntoma principal es el dolor apofisario localizado a punta de dedo y contra resistencia de la musculatura involucrada^(2,14).

La exploración física suele ser normal salvo por la presencia de dolor a punta de dedo. Si no se sospechan fracturas no se recomienda realizar estudios de imagen⁽²⁾.

Son entidades autolimitadas y su manejo es conservador. Consiste en el reposo relativo, particularmente el deportivo, desaconsejándose el reposo absoluto. Las medidas locales pueden ser de ayuda en el alivio del dolor. En caso de no mejoría, la fisioterapia puede ser útil. No suele ser precisa la analgesia oral ni la utilización de ortesis o férulas.

Las más frecuentes son la apofisitis calcánea de Sever y las que se originan en la rodilla (Osgood-Schlatter y Sinding-Larsen-Johanson), que también se clasifican como osteocondrosis. El síndrome de Osgood-Schlatter es la apofisitis de la tuberosidad tibial anterior y es la más frecuente en los adolescentes que practican deporte⁽²⁾. La enfermedad de Sever tiene lugar en la apófisis del calcáneo. Es característica la aparición de dolor en la zona del talón y la cojera tras el ejercicio⁽²⁾.

— Osteocondrosis: enfermedad de Perthes:

Las osteocondrosis se producen como consecuencia de una interrupción temporal de la vascularización en el complejo hueso-cartílago de una articulación en concreto. La entidad más frecuente en edad pediátrica es la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes⁽¹⁵⁾. Consiste en una necrosis avascular de la cabeza femoral. Es más frecuente en la edad pediátrica (3-10 años)⁽²⁾ y debe considerarse en el diagnóstico diferencial del dolor de cadera. Los síntomas se presentan de forma subaguda, con dolor referido a la ingle o la rodilla y puede asociar cojera^(2,15). El diagnóstico se realiza mediante radiografía axial de caderas (proyección de Lowenstein), donde se puede apreciar, dependiendo del estadio, la aparición de una semiluna hipodensa en el hueso subcondral, la fragmentación de la cabeza femoral o su asimetría con respecto al contralateral. La gammagrafía ósea permite un diagnóstico precoz⁽²⁾. Los pacientes deben ser derivados al diagnóstico al traumatólogo^(2,15).

El S. de dolor femoro-patelar es la causa más frecuente de dolor anterior en la rodilla del adolescente

Las apofisitis más frecuentes son: la de Osgood-Schlatter, la de Sever y la de Sinding-Larsen-Johanson

- Síndromes por sobrecarga:
 - Osteocondritis disecante juvenil: alteración idiopática focal del hueso subcontral. Es más frecuente en MMII (rodilla, tobillo) y su causa es desconocida, probablemente multifactorial; podría tener relación con microtraumatismos repetitivos de un área vulnerable. Clínica variable: dolor mal localizado y relacionado con la actividad deportiva⁽⁴⁾.
- Fracturas de estrés: son poco frecuentes excepto en adolescentes corredores de fondo. Suelen afectar a la epífisis proximal de la tibia y a la cabeza del segundo metatarsiano⁽⁴⁾. Generalmente ocurren tras actividad deportiva repetida o en adolescentes sedentarios que realizan mayor actividad física de la habitual en un momento concreto⁽²⁾. Tienen una reacción perióstica rápida y callo óseo grande, lo que puede confundirse con otras patologías⁽⁴⁾. La clínica suele ser larvada, con dolor de ritmo mecánico de intensidad creciente con el ejercicio mantenido que le obliga a interrumpir la actividad⁽²⁾. Es necesaria una alta sospecha clínica para su diagnóstico. Los cambios no son visibles en una radiografía simple hasta pasado un mínimo de dos semanas, sin embargo, la gammagrafía permite un diagnóstico precoz.

En las fracturas de estrés la gammagrafía permite un diagnóstico precoz

Hipermovilidad articular benigna

El rango de movilidad normal de una articulación es variable y depende, entre otros factores, de la edad, la etnia y el sexo. Se considera hipermovilidad articular la presencia de un mayor rango de movilidad articular del considerado "normal" en ausencia de patologías del sistema conectivo. Se diagnostica utilizando los criterios de Beighton. No se trata de una patología, sino de una variante de la normalidad⁽²⁾, cuya prevalencia oscila entre el 2,3 % y el 64 % dependiendo de la edad, la etnia y los criterios utilizados para su diagnóstico⁽¹⁶⁾. La hipermovilidad por sí sola no explica la presencia de dolor, por lo que se considera que lo que lo produce es el desequilibrio biomecánico subyacente⁽¹⁶⁾. Puede suponer un factor de riesgo para el desarrollo de DME crónico⁽¹⁷⁾. El manejo es conservador, aconsejándose reposo relativo en la fase aguda y siendo de especial importancia tranquilizar a la familia⁽²⁾.

Síndromes de amplificación dolorosa

En una parte importante de los adolescentes, el DME agudo o crónico es de origen desconocido⁽²⁾. Este dolor puede variar en intensidad (de leve a incapacitante) y frecuencia (de muy ocasional a continuo) representando un amplio espectro de presentaciones clínicas que han recibido distintas denominaciones, aumentando la confusión sobre esta entidad (dolor idiopático, síndrome de dolor regional complejo tipo I, fibromialgia juvenil, distrofia simpática refleja, etc.) Todos ellos parecen compartir un mecanismo patogénico similar, por lo que se podrían englobar bajo el término paraguas de "síndromes de amplificación del dolor"⁽¹⁸⁾. Su patogenia es desconocida, aunque parecen estar implicados diferentes factores, como la sensibilización central, disautonomía, predisposición genética, alteraciones neuroendocrinas o factores psicosociales.

Las entidades más frecuentes son la fibromialgia juvenil y el síndrome del dolor regional complejo tipo I.

La fibromialgia juvenil es una patología multifactorial caracterizada por dolor a múltiples niveles, asociada con fatiga crónica, variaciones del estado de ánimo y alteraciones del sueño. También pueden presentar alodinia e hiperalgesia. El inicio del dolor a menudo es gradual y carece de desencadenante aparente. El diagnóstico de la fibromialgia juvenil se realiza mediante criterios y es de exclusión.

El síndrome del dolor regional complejo tipo I, por el contrario, es una forma poco frecuente y severa de síndrome de amplificación del dolor, que suele iniciarse después de traumatismos e inmovilizaciones, y que comprende dolor y alteraciones motoras y sensitivas. Clínicamente se caracteriza por dolor intenso que asocia cambios de coloración y temperatura. El dolor normalmente se inicia en una zona localizada y se puede intensificar e irradiar a otras áreas. También puede asociar edema y alodinia con dolor al mínimo contacto cutáneo, así como limitación de la movilidad o incluso cambios tróficos en casos con más tiempo de evolución⁽¹²⁾. El diagnóstico se realiza por criterios clínicos y requiere manejo por especialistas con experiencia. Es fundamental el control del dolor y la movilización precoz de la extremidad afectada⁽¹⁸⁾.

La fibromialgia juvenil es una patología multifactorial con dolor a múltiples niveles, asociada a fatiga crónica, variaciones del estado de ánimo y alteraciones del sueño

Infecciones osteoarticulares

El agente causal más frecuente en la adolescencia es el *Staphylococcus aureus*⁽¹⁹⁾. Deben ser sospechadas y tratadas con precocidad. Se debe sospechar en caso de limitación dolorosa o inmovilidad de una extremidad, acompañada de fiebre y malestar general. En caso de afectación articular, presentará tumefacción, calor y limitación de la movilidad. Puede afectar al esqueleto axial (pelvis, articulaciones sacroilíacas o columna vertebral), asociando manifestaciones gastrointestinales y requiriendo un elevado índice de sospecha clínica. La localización más frecuente es en miembros inferiores⁽¹⁾. En caso de artritis, es imprescindible la obtención de líquido articular como medida diagnóstica y terapéutica. En la analítica se observarán leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda. El tratamiento consiste en terapia secuencial, con administración inicial de antibioterapia intravenosa y posterior paso a vía oral⁽¹⁹⁾.

Enfermedades inflamatorias

Artritis idiopática juvenil

Es la enfermedad reumática crónica más frecuente en pediatría^(2,20). Actualmente los criterios de clasificación de ILAR (*International League of Associations for Rheumatology*) la definen como la artritis de más de 6 semanas de duración en pacientes menores de 16 años en ausencia de otras causas identificables⁽²⁰⁾. Es una entidad heterogénea, con diferentes formas de presentación y evolución, que es abordada en otro capítulo de esta monografía por lo que no se tratará aquí. Según los criterios de clasificación actuales, existen 7 categorías, en las que se agrupan pacientes con características clínicas similares⁽²⁰⁾. En todas las categorías es característica la rigidez articular, siendo más frecuente el dolor en aquellos que presentan entesitis (inflamación de la inserción de los tendones, cápsulas y ligamentos en el hueso).

La artritis idiopática juvenil es la enfermedad reumática crónica más frecuente en pediatría

Otras causas inflamatorias

Hay múltiples enfermedades que pueden cursar con artritis, incluyendo artritis postinfecciosas (artritis reactivas, fiebre reumática y artritis postestreptocócica, enfermedad de Lyme, etc.), autoinmunes (asociada a enfermedad inflamatoria intestinal, lupus eritematoso sistémico, etc.) y autoinflamatorias (síndromes de fiebre periódica, interferonopatías, etc.) que, por motivos de extensión, no se pueden abordar en este capítulo.

Neoplasias

Diferentes tipos de neoplasias pueden causar DME. La leucemia es la entidad más frecuente; habitualmente cursa con sintomatología sistémica y su principal diagnóstico diferencial es la AIJ sistémica. Los tumores óseos sólidos benignos (osteoma osteoide) y malignos (osteosarcoma, sarcoma de Ewing) también pueden producir DME⁽²⁾. Clínicamente destacan las discordancias existentes en la exploración entre la intensidad del dolor y los escasos hallazgos presentes en la exploración articular y analíticamente entre los reactantes de fase aguda (elevados) y el recuento de plaquetas (disminuido). Dada su escasa frecuencia, la realización de radiografías es de utilidad en los casos en los que la localización del dolor o la persistencia de los síntomas no sean explicables por otras patologías⁽²⁾.

La leucemia es el principal diagnóstico diferencial a realizar con la AIJ

Tratamiento y prevención

El tratamiento será diferente según la etiología. En general, como primer escalón se pueden utilizar AINEs. El reposo relativo puede ser de utilidad en las lesiones de origen mecánico incluyendo aquellas por sobreuso. En general, el reposo absoluto está desaconsejado e incluso puede empeorar el curso del proceso, como en el caso de los síndromes de amplificación del dolor.

Respecto a la prevención, además de la formación en la exploración del sistema musculoesquelético, han de tenerse en cuenta medidas específicas para prevenir las lesiones deportivas, dada la prevalencia en esta etapa y la incidencia creciente. En general, deben evitarse la sobrecarga y la elevada exigencia en deportistas, así como adecuar la intensidad de los deportes de contacto.

Todos los pediatras deberían tener una formación básica en la exploración del sistema musculoesquelético

Bibliografía

1. Terminology [Internet]. International Association for the Study of Pain (IASP). 2021 [citado el 21 de diciembre de 2023]. Disponible en: <https://www.iasp-pain.org/resources/terminology/>.
2. de Inocencio Arocena J. Dolor musculoesquelético en pediatría de atención primaria. Etiología y orientación diagnóstica. Arch Argent Pediatr. 2006;104(3):275-83.
3. de Inocencio J, Carro MÁ, Flores M, Carpio C, Mesa S, Marín M. Epidemiology of musculoskeletal pain in a pediatric emergency department. Rheumatol Int [Internet]. 2016 [Consultado 15 Dic 2023];36(1):83-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-015-3335-9>.
4. de Bergua Domingo, JM, Knörr Giménez, J. Lesiones deportivas en el adolescente. *Adolescere*. 2021;IX(3):48-59.
5. 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 [Internet]. 2009 [Consultado 15 Dic 2023];154(2):267-71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.08.013>.
6. da Costa L, Lemes IR, Tebar WR, Oliveira CB, Guerra PH, Soidán JLG, et al. Sedentary behavior is associated with musculoskeletal pain in adolescents: A cross sectional study. Braz J Phys Ther [Internet]. 2022 [Consultado 15 Dic 2023];26(5):100452. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjpt.2022.100452>.
7. Perquin CW, Hazebroek-Kampschreur AAJM, Hunfeld JAM, Bohnen AM, van Suijlekom-Smit LWA, Passchier J, et al. Pain in children and adolescents: a common experience. Pain [Internet]. 2000 [Consultado 15 Dic 2023];87(1):51-8. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/S0304-3959\(00\)00269-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0304-3959(00)00269-4).
8. Fugljkær S, Hartvigsen J, Wedderkopp N, Boyle E, Jespersen E, Junge T, et al. Musculoskeletal extremity pain in Danish school children – how often and for how long? The CHAMPS study-DK. BMC Musculoskelet Disord [Internet]. 2017 [Consultado 15 Dic 2023];18(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12891-017-1859-8>.
9. Khanom S, McDonagh JE, Briggs M, Bakir E, McBeth J. Adolescents' experiences of fluctuating pain in musculoskeletal disorders: a qualitative systematic review and thematic synthesis. BMC Musculoskelet Disord [Internet]. 2020 [Consultado 15 Dic 2023];21(1):645. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12891-020-03627-1>.
10. Legault ÉP, Descarreaux M, Cantin V. Musculoskeletal symptoms in an adolescent athlete population: a comparative study. BMC Musculoskelet Disord [Internet]. [Consultado 15 Dic 2023]. 2015;16(1):210. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12891-015-0681-4>.
11. Alonso Hernández J. Exploración sistemática del aparato locomotor. *Adolescere*. 2021;IX(3):7-16.
12. Weiser P. Approach to the patient with noninflammatory musculoskeletal pain. Pediatr Clin North Am [Internet]. 2012 [Consultado 15 Dic 2023];59(2):471-92. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pcl.2012.03.012>.
13. Gaitonde DY, Ericksen A, Robbins RC. Patellofemoral Pain Syndrome. Am Fam Physician. 2019;99(2):88-94.
14. Lirola Criado JF. Apofisitis. *Adolescere*. 2021;IX(3):32-6.
15. Achar S, Yamanaka J. Osteochondrosis: Common Causes of Pain in Growing Bones. Am Fam Physician. 2019;99:610-8.
16. Armon K. Musculoskeletal pain and hypermobility in children and young people: is it benign joint hypermobility syndrome? Arch Dis Child [Internet]. 2015 [Consultado 15 Dic 2023];100(1):2-3. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/archdischild-2014-306556>.
17. van Meulenbroek T, Huijnen IPJ, Simons LE, Conijn AEA, Engelbert RHH, Verbunt JA. Exploring the underlying mechanism of pain-related disability in hypermobile adolescents with chronic musculoskeletal pain. Scand J Pain [Internet]. 2021 [Consultado 15 Dic 2023];21(1):22-31. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1515/sjpain-2020-0023>.
18. Hoffart CM, Wallace DP. Amplified pain syndromes in children: treatment and new insights into disease pathogenesis. Curr Opin Rheumatol [Internet]. 2014 [Consultado 15 Dic 2023];26(5):592-603. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/BOR.0000000000000097>.
19. Saavedra-Lozano J, Calvo C, Huguet Carol R, Rodrigo C, Núñez E, Pérez C, et al. Documento de Consenso SEIP-SERPE-SEOP sobre etiopatogenia y diagnóstico de la osteomielitis aguda y artritis séptica no complicadas. An Pediatr (Barc) [Internet]. 2015 [Consultado 15 Dic 2023];83(3):216.e1-10. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2014.08.006>.
20. Martini A, Lovell DJ, Albani S, Brunner HI, Hyrich KL, Thompson SD, et al. Juvenile idiopathic arthritis. Nat Rev Dis Primers [Internet]. 2022 [Consultado 15 Dic 2023];8(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41572-021-00332-8>.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.

PREGUNTAS TIPO TEST

1. Respecto a las características del dolor musculoesquelético en la adolescencia, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?
 - a) La mayoría de las patologías que causan dolor musculoesquelético son banales y autolimitadas.
 - b) La frecuencia del dolor musculoesquelético y la gravedad del proceso que lo causa disminuye progresivamente con la edad.
 - c) El dolor musculoesquelético, junto con el dolor abdominal y la cefalea, es una de las causas de dolor más frecuentes en la edad pediátrica.
 - d) Todas las anteriores son ciertas.
 - e) Ninguna es correcta.

- 2. Respecto al abordaje diagnóstico del dolor musculoesquelético, ¿cuál de las siguientes es CIERTA?**
- a) La palpación abdominal no es de utilidad en la exploración física de un paciente con dolor musculoesquelético.
 - b) La mayoría de los pacientes requieren realización de pruebas de imagen.
 - c) La exploración física debe centrarse en la extremidad afectada.
 - d) La anamnesis debe dirigirse a padres y tutores, ya que el paciente puede simular o negar síntomas relevantes.
 - e) Ninguna de las anteriores es cierta.
- 3. De los siguientes pacientes, ¿cuál debería ser DERIVADO a una unidad de reumatología?**
- a) Varón de 16 años, jugador de fútbol, que presenta dolor en el talón tras los entrenamientos en el último mes.
 - b) Varón de 13 años refiere que en los dos últimos meses presenta dolor en la región baja de la espalda, especialmente por las mañanas, y desde hace una semana ha observado tumefacción del primer dedo del pie derecho.
 - c) Mujer de 14 años que refiere dolor en la rodilla de dos semanas de evolución, que empeora al subir escaleras.
 - d) Mujer de 15 años que refiere astenia de varias semanas de evolución, manchas en la cara que son más evidentes tras la exposición al sol y tumefacción no dolorosa de ambos carpos y una rodilla.
 - e) b y d son correctas.
- 4. Un paciente de 13 años acude a su consulta por dolor a punta de dedo en la cadera derecha. El dolor se inició hace aproximadamente 3 semanas y permanece durante todo el día, aunque empeora por las tardes al llegar del instituto. Refiere que en las dos últimas semanas le ha ido resultando cada vez más complicado montar en bicicleta debido al dolor y que en la última semana se ha despertado en varias ocasiones por el mismo. Refiere que últimamente ha tenido algún conflicto con sus amigos del instituto, con los que habitualmente monta en bicicleta después de clase. Sus padres le observan algo más decaído de lo habitual y han administrado ibuprofeno sin notar una clara mejoría del dolor. En la exploración física no se evidencia limitación dolorosa de la cadera, identificándose únicamente dolor a punta de dedo. El resto de la exploración física es normal, salvo leve palidez, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA?**
- a) Deberían conocerse la situación social y académica del paciente, dado que el dolor empeora al ir al instituto y rechaza montar en bicicleta con sus amigos.
 - b) La discrepancia entre los hallazgos de la exploración física y el dolor referido, la falta de respuesta a ibuprofeno y los conflictos con sus compañeros debería hacer sospechar un origen funcional.
 - c) Deberían solicitarse pruebas complementarias.
 - d) La exploración de la movilidad de la cadera contralateral puede ayudar a identificar una limitación dolorosa sutil de la afectada.
 - e) a, c y d son correctas.
- 5. La anamnesis y la exploración física son las bases para la orientación diagnóstica del dolor musculoesquelético en adolescentes, ¿cuál de las siguientes asociaciones NO es correcta?**
- a) Bloqueo de la rotación interna de la cadera – derivación urgente a traumatología.
 - b) Dolor referido a la rodilla que asocia cojera intermitente – realización de radiografía de caderas en proyección axial.
 - c) Dolor intenso en el dorso del pie, que empeora con el roce, asocia edema y cambios de coloración – inmovilización de la extremidad.
 - d) Dolor y tumefacción de rodilla, que asocia fiebre y malestar general – analítica con reactivantes de fase aguda y artrocentesis.
 - e) Dolor alrededor de la rótula que empeora con la posición en cuclillas – reposo relativo, ejercicios para potenciar cuádriceps.

Artritis idiopática juvenil en el adolescente

E. Pardo Campo⁽¹⁾, S. Murias Loza⁽²⁾. Unidad de Reumatología Pediátrica y de Transición. Servicio de Reumatología⁽¹⁾ y Pediatría⁽²⁾. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias

Fecha de recepción: 16-01-2024

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 15-26

Resumen

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es un término heterogéneo que agrupa todas las artritis inflamatorias de inicio en menores de 16 años, de causa desconocida y más de 6 semanas de duración. Es, por tanto, un diagnóstico clínico y de exclusión, ya que ninguna prueba de laboratorio o de imagen confirma la sospecha clínica. Su incidencia es de unos 10/100.000 niños por año y su prevalencia ronda los 100/100.000 niños. Se definen siete categorías de AIJ mutuamente excluyentes: sistémica, oligoarticular, poliarticular factor reumatoide (FR) positivo, poliarticular FR negativo, psoriásica, relacionada con entesitis e indiferenciada. En la actualidad esta clasificación está siendo revisada siendo inminente su cambio para homogeneizar grupos clínicos. El desarrollo de uveítis es la complicación extraarticular más frecuente de la AIJ. Debido a la aparición de fármacos biológicos y no biológicos se ha hecho posible alcanzar la remisión en la mayor parte de los casos.

Palabras clave: Artritis, Juvenil; Clasificación; Corticoesteroides; Fármacos biológicos.

Abstract

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is a heterogeneous term that encompasses all inflammatory arthritis with an onset in children under the age of 16 years, of unknown origin and a duration of more than 6 weeks. It is therefore a clinical diagnosis of exclusion, since no laboratory or imaging tests confirm clinical suspicion. Its incidence is about 10/100,000 children per year and its prevalence is around 100/100,000 children. Seven mutually exclusive categories of JIA are defined: systemic, oligoarticular, polyarticular rheumatoid factor (RF) positive, polyarticular RF negative, psoriatic, enthesitis-related and undifferentiated. This classification is currently being revised and a modification is imminent in order to homogenize clinical groups. The development of uveitis is the most frequent extra-articular complication of JIA. Due to the emergence of biologic and non-biologic drugs it has become possible to achieve remission in most cases.

Key words: Arthritis; Juvenile; Classification; Corticosteroids; DMARDs (biologic).

Introducción

La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática inflamatoria crónica más frecuente en la infancia. El concepto AIJ no hace referencia a una única enfermedad ya que engloba un grupo heterogéneo de artritis crónicas de causa desconocida, con inicio antes de los 16 años de edad y que persisten más de 6 semanas. El concepto AIJ acoge enfermedades con una expresión clínica común -la artritis- y diferentes grados de afectación sistémica.

El concepto Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) no hace referencia a una única enfermedad ya que engloba un grupo heterogéneo de artritis crónicas de causa desconocida, con inicio antes de los 16 años de edad y que persisten más de 6 semanas

Tema de revisión

Artritis idiopática juvenil en el adolescente

La AIJ es un diagnóstico clínico de exclusión y requiere descartar otras causas tales como infecciones, traumatismos, neoplasias y otras enfermedades inflamatorias.

En los últimos años, la aparición de nuevos fármacos biológicos y no biológicos han modificado notablemente el curso de esta entidad, mejorando su pronóstico.

El control insuficiente de su actividad puede conducir a un daño articular persistente con consecuente discapacidad funcional. En la actualidad, el objetivo es alcanzar la remisión clínica sostenida de esta enfermedad.

El objetivo principal del tratamiento, es alcanzar la remisión clínica de la enfermedad sin secuelas

Clasificación

Los criterios de inclusión y de exclusión (Edmonton, 2001)⁽¹⁾ de las distintas categorías de AIJ propuestos por ILAR (*Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología*) se exponen en la **Tabla I**.

Recientemente se ha propuesto una nueva clasificación⁽³⁾ dirigida a identificar grupos más homogéneos de artritis pediátricas y a analizar de manera más precisa la evolución, pronóstico y tratamiento de cada forma clínica, ya que algunas categorías de AIJ presentan un marcado solapamiento. Esta nueva propuesta busca la unificación de la terminología, facilitando el desarrollo de investigaciones clínicas y los procesos de transición y transferencia a las unidades de adultos, entre otros. Se encuentra actualmente en proceso de validación, estando prevista su implantación definitiva de forma próxima.

Epidemiología

Se estima que la incidencia de la AIJ es de unos 10/100.000 niños por año y su prevalencia ronda los 100/100.000 niños.

Dentro de las distintas categorías de AIJ, la más frecuente es la oligoartritis (40-60 % de todos los subtipos), seguida de la poliartritis factor reumatoide (FR) negativo (20-25 %), la artritis relacionada con entesitis (ARE) y la AIJ sistémica (10-15 % en ambos casos), mientras la artritis psoriásica y la poliartritis FR positivo no alcanzan el 5 %⁽⁴⁾.

Etiopatogenia

Los mecanismos etiopatogénicos de la AIJ no están del todo esclarecidos. La teoría más aceptada, contempla la existencia de una base genética que desencadena una respuesta inmunitaria anómala a ciertos estímulos exógenos. Debido a la diversidad clínica que engloba esta enfermedad existen múltiples factores genéticos y ambientales además de mecanismos fisiopatológicos distintos.

La categoría oligoarticular ha sido la más frecuentemente encontrada entre parejas de hermanos, y se ha descrito su asociación con los antígenos leucocitarios humanos HLA-A2, HLA-DRB*11 y HLA-DRB*08⁽⁴⁾. La poliartritis FR positivo, al igual que la artritis reumatoide (AR) del adulto, se ha asociado con el HLA-DR4. Un 60-90 % de los pacientes con ARE son HLA-B27 positivo. Además del sistema HLA, en la forma oligoarticular se ha encontrado relación con la variante del gen de la IL-1 β , relacionada con la presencia de uveítis⁽⁵⁾. Es inminente que la positividad para anticuerpos antinucleares (ANA) sea un criterio sólido para definir categorías dentro de la AIJ.

La AIJ sistémica es considerada una enfermedad autoinflamatoria por lo que la inmunidad mayormente afectada es la primaria o de tipo innato. Sin embargo, en el resto de categorías, la inmunidad comprometida es secundaria o adaptativa. Es la encargada de activar la producción de autoanticuerpos, complemento y linfocitos T (CD4) con amplificación de la respuesta inmune y la producción de citoquinas proinflamatorias (IL-1, IL-6, TNF- α).

La AIJ sistémica es considerada una enfermedad autoinflamatoria por lo que la inmunidad mayormente afectada es la primaria o de tipo innato

Clínica

Debido a la diversidad clínica dentro de la AIJ, se detalla cada categoría según los criterios de clasificación.

AIJ sistémica

Esta categoría difiere del resto en múltiples aspectos dado que se trata de una enfermedad de etiopatogenia autoinflamatoria. La tríada clásica asocia la presentación de fiebre diaria en picos, exantema asalmonado evanescente y artritis crónica. No obstante, en un porcentaje no desdeñable de los casos, la clínica no se manifiesta por la tríada clásica completa.

La fiebre aparece hasta en un 98 % de los pacientes con un patrón variable. Clásicamente es de alto grado (39-40°C), diaria con un predominio vespertino junto con sensación distérmica y postración. Dura más de 2 semanas y preferiblemente debe estar documentada durante 3 días consecutivos⁽⁴⁾.

El exantema característico es asalmonado, eritematoso o macular, de curso migratorio o evanescente, (Figura 1) acompañado de fenómeno de Koebner y relacionado con la presentación del pico febril. Compromete más frecuentemente extremidades y tronco, en menor medida cara, cuello, palmas o plantas.

La artritis no siempre está presente al inicio del cuadro (lo que puede retrasar el diagnóstico) y en ocasiones su presentación es incluso tardía. La afectación articular es frecuentemente poliarticular, simétrica y de grandes articulaciones así como columna cervical⁽⁵⁾.

También puede existir serositis (incluso como primera manifestación de la enfermedad) además de adenopatías y hepatoesplenomegalia como en otros procesos autoinflamatorios.

El extremo más grave del espectro clínico de la enfermedad es el síndrome de activación macrofágica (SAM). Aparece en un 10-30 % de los casos y constituye una forma de linfocitosis hemofagocítica grave que amenaza la vida del paciente y debe detectarse y tratarse de forma precoz⁽⁷⁾.

AIJ oligoarticular

Es la categoría más frecuente y supone una entidad genuinamente pediátrica, no observándose su debut en población adulta. Afecta, por definición, a 4 o menos articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad. Consta de dos subtipos; AIJ **oligoarticular extendida**, si tras este periodo afecta a más de 4 articulaciones y AIJ **oligoarticular persistente** si afecta a 4 articulaciones o menos.

Es más frecuente en niñas, con inicio en menores de 6 años. Suele debutar con cojera de predominio matutino, acompañada de rigidez⁽⁵⁾ y tumefacción articular (Figura 2), siendo frecuente la ausencia de dolor. No se acompaña de síntomas sistémicos. Más del 60 % presenta ANA positivos y los reactantes de fase aguda como la proteína C reactiva (PCR) y la velocidad de sedimentación globular (VSG) están normales o discretamente elevados. Estos pacientes tienen riesgo de presentar uveítis anterior crónica asintomática, por lo que se recomiendan controles oftalmológicos periódicos con lámpara de hendidura⁽⁸⁾.

Se ha propuesto que en la futura clasificación el número de articulaciones afectadas no constituya un criterio, atendiendo en su lugar a la presencia de ANA⁽⁴⁾.

AIJ poliarticular

Se define como artritis de 5 o más articulaciones durante los seis primeros meses de enfermedad. Se distinguen dos grupos, según la presencia de FR.

La AIJ **poliarticular FR positivo** es el equivalente a la AR del adulto⁽⁴⁾, siendo más frecuente en niñas adolescentes (> 10 años). Es característica la afectación simétrica de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de las manos, las muñecas y también las interfalángicas y las metatarsofalángicas de los pies. La columna cervical y la articulación temporomandibular (ATM) se afectan tempranamente⁽⁹⁾. A nivel analítico los reactantes de fase aguda suelen estar elevados. Representa tan solo el 3-5 % de todas las AIJ y el pronóstico articular es peor que en otras categorías.

La AIJ **poliarticular FR negativo** es un grupo heterogéneo en su presentación clínica. Cursa con elevación moderada de reactantes de fase aguda, y al menos un 60 % con ANA. También existe riesgo de uveítis anterior crónica. Como se ha mencionado, se ha propuesto que los pacientes pertenecientes actualmente a esta categoría y que tengan positividad para ANA sean reclasificados según este criterio, siendo indiferente el número de articulaciones afectadas. Por otro lado, se ha considerado que los niños con FR positivo constituyan una categoría independiente⁽⁴⁾.

El extremo más grave del espectro clínico de la AIJ es el síndrome de activación macrofágica (SAM)

Dentro de las distintas categorías de AIJ, la más frecuente es la oligoartritis (40-60 % de todos los subtipos)

Los pacientes con AIJ oligoarticular y poliarticular FR negativo, tienen riesgo de presentar uveítis anterior crónica asintomática, por lo que se recomiendan controles oftalmológicos periódicos

ARE (Artritis Relacionada con Entesitis)

Es una artritis asimétrica y oligoarticular, casi siempre localizada en miembros inferiores. La sacroilitis y la afectación de la columna lumbar suelen aparecer más tardíamente en la evolución. La entesitis en fascia plantar, tendón rotuliano y aquileo a veces son la primera manifestación en los niños, y los reactantes de fase aguda están elevados. Afecta con mayor frecuencia a los varones.

Una minoría de los casos tienen uveítis anterior, en este caso aguda y sintomática, con ojo rojo, dolor y fotofobia. Un 60-90 % de los pacientes son HLA-B27 positivo⁽¹⁰⁾. Se ha propuesto que esta categoría siga presente en la futura clasificación, aunque con modificaciones en los criterios y/o en su denominación⁽⁴⁾.

Artritis psoriásica

Se diagnostica si existe artritis y psoriasis, o bien artritis y dos de las siguientes: historia de psoriasis en familiar de primer grado, dactilitis (Figura 3) u onicólisis.

La artritis psoriásica juvenil tiene una gran variabilidad clínica, pudiendo cursar con afectación periférica o axial, aunque existen 3 patrones clásicos: poliarticular, oligoarticular y espondiloartrítico (más frecuente en adolescentes y varones HLA-B27 positivo). La forma más frecuente es la oligoartritis asimétrica en pequeñas y grandes articulaciones (rodillas, tobillos e interfalángicas)⁽¹⁰⁾.

En la edad pediátrica, algunos autores tienden a clasificarla en 2 grupos según su edad de aparición:

- Comienzo precoz: similar a la AIJ oligoarticular. Suele aparecer en niñas con ANA positivos, por lo que se asocian a mayor riesgo de desarrollar uveítis anterior crónica.
- Comienzo tardío: suelen acompañarse de entesitis y afectación axial.

Es importante señalar que, en relación a la futura clasificación de AIJ, no se ha considerado pertinente mantener esta categoría: se estima que los pacientes que actualmente la conforman podrán ser correctamente reclasificados en otros grupos, con independencia de la coexistencia de psoriasis⁽⁴⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico de AIJ es clínico y se realiza tras haber descartado otras causas identificables de artritis mediante una correcta anamnesis, exploración física y tras la realización de las pruebas complementarias oportunas.

- Anamnesis:

Es importante el tiempo de evolución de los síntomas (al menos 6 semanas) así como el ritmo inflamatorio del dolor (empeora tras el reposo, mejora con la actividad física y presenta rigidez matutina). La presencia de otros síntomas tales como fiebre, exantema, psoriasis, alteración del hábito intestinal, astenia, deben ser recogidos. Es fundamental preguntar acerca de antecedentes familiares tales como enfermedades reumáticas, psoriasis, enfermedad inflamatoria intestinal, uveítis u otras enfermedades autoinmunes⁽⁵⁾.

- Exploración del aparato locomotor:

Se inicia observando la actitud espontánea que adopta el paciente, valorando las posturas antiálgicas. La artritis se evidencia con presencia de tumefacción y/o limitación que en ocasiones asocia dolor sobre todo en pacientes adolescentes. Es fundamental explorar la marcha del paciente y evaluar posibles asimetrías musculares o disimetrías óseas sugestivas de artritis crónica. El rubor o eritema de la piel, no es propio de verdadera artritis, sino de inflamación de los tejidos blandos periarticulares (frecuente en urticaria y púrpura de Schönlein-Henoch)⁽⁴⁾.

- Pruebas complementarias:

A nivel analítico se solicita hemograma y bioquímica completos que incluyan VSG y PCR, sedimento de orina y serologías de patógenos frecuentes.

El estudio se completa con la cuantificación de inmunoglobulinas, del complemento, y la determinación de los ANA, los ENAs (anticuerpos nucleares extraíbles), el FR y el HLA B27⁽⁸⁾.

En la artritis psoriásica juvenil existen 3 patrones clásicos: poliarticular, oligoarticular y espondiloartrítico

Es fundamental explorar la marcha del paciente y evaluar posibles asimetrías musculares o disimetrías óseas sugestivas de artritis crónica

Los cultivos (frotis faríngeo, coprocultivo, urocultivo) y las serologías son útiles para establecer el diagnóstico diferencial con artritis infecciosas o postinfecciosas.

La detección del IGRA (*Interferon Gamma Release Assays*) se realiza durante el estudio y previo al inicio del tratamiento con metotrexato y, en especial, antes de la terapia con fármacos biológicos⁽¹⁴⁾.

La ecografía articular se puede considerar la mejor técnica de imagen por su inocuidad, fácil realización y bajo coste, siendo capaz de detectar la presencia de sinovitis (hipertrofia sinovial, derrame articular), tenosinovitis y lesiones quísticas articulares o periarticulares. También permite la realización guiada de técnicas como artrocentesis e infiltraciones⁽¹⁵⁾.

La radiografía simple tiene interés en cuantificar el daño crónico y diferenciar procesos diferentes a AIJ que puedan cursar con dolor articular.

La resonancia magnética es la prueba de imagen más específica a nivel articular y ayuda a valorar articulaciones tales como las sacroilíacas, caderas y ATM⁽¹⁶⁾.

Diagnóstico diferencial

Se debe tener en cuenta la edad del paciente, el sexo, la duración de los síntomas, la presencia de síntomas sistémicos o de antecedentes infecciosos así como los antecedentes familiares. El diagnóstico diferencial de la AIJ se refleja en la **Tabla II**.

Tratamiento

Los últimos enfoques sobre el tratamiento de las guías ACR (*American College of Rheumatology*) publicados en 2019⁽¹⁷⁻¹⁸⁾ y en 2022⁽¹⁹⁾ reflejan el objetivo principal del tratamiento que es alcanzar la remisión clínica de la enfermedad sin secuelas. El tratamiento de cada categoría de la AIJ es escalonado e individualizado.

Está indicado el empleo de antiinflamatorios no esteroideos, pero la respuesta suele ser incompleta.

Los corticoides intraarticulares (hexacetónido de triamcinolona) se emplean frecuentemente para conseguir una remisión rápida, aunque transitoria, de los síntomas. En caso de monoartritis incluso pueden ser suficientes si las recaídas son espaciadas. Hay trabajos que han destacado su efectividad para prevenir las disimetrías óseas⁽⁵⁾.

Los **glucocorticoides** (por vía oral o parenteral) siguen siendo necesarios en ocasiones, principalmente en AIJ sistémica al debut.

Se recomienda introducir un **fármaco antirreumático modificador de la enfermedad** (FAME) sintético, generalmente el metotrexato (MTX), como segunda línea de tratamiento ante persistencia de los síntomas o factores de mal pronóstico. La dosis recomendada es 10-15 mg/m²/semana asociado a suplementos de ácido fólico (5mg) a las 24 horas del MTX. Está disponible por vía oral en forma de solución oral o comprimidos y por vía subcutánea. Múltiples estudios han demostrado su eficacia ante la actividad y la progresión radiográfica. La sulfasalazina y la leflunomida son FAME alternativos en caso de contraindicaciones o intolerancia al MTX⁽⁵⁾.

Los **fármacos biológicos** han supuesto una revolución en el manejo terapéutico de AIJ, haciendo posible alcanzar la remisión clínica en la mayor parte de los casos. Existe la tendencia a introducir estos fármacos de manera precoz, debido al buen perfil de seguridad y eficacia que han demostrado a lo largo de las dos últimas décadas⁽⁴⁾.

Los más empleados son los agentes anti-TNF (infiximab, adalimumab, etanercept y golimumab), siendo los dos primeros los más utilizados en pacientes con AIJ y uveitis asociada⁽²⁰⁾. También se dispone de otras dianas terapéuticas tras fallo a anti-TNF como los bloqueantes de coestimulación de células T (abatacept), los inhibidores de IL 17 (secukinumab), los inhibidores de IL-6 (tocilizumab). Los bloqueantes de IL-1 (anakinra y canakinumab) son utilizados en AIJ sistémica.

Recientemente, nuevas moléculas del grupo de los **inhibidores janus quinasa** (JAK) como el tofacitinib y el baricitinib, han sido aprobadas en ficha técnica para la indicación de AIJ siendo un nuevo grupo de fármacos muy prometedor.

La ecografía articular se puede considerar la mejor técnica de imagen por su inocuidad, fácil realización y bajo coste, siendo capaz de detectar la presencia de sinovitis

Los fármacos biológicos han supuesto una revolución en el manejo terapéutico de AIJ, haciendo posible alcanzar la remisión clínica en la mayor parte de los casos

Existen nuevas dianas terapéuticas como las moléculas del grupo de los inhibidores janus quinasa con un presente y un futuro prometedor

Seguimiento

El seguimiento estrecho de estos pacientes y la creación de unidades especializadas ha ayudado al manejo y la monitorización exhaustiva de la AIJ.

En la edad adulta la actividad de la enfermedad persiste en la mitad de los casos

Una vez alcanzada la edad adulta, la actividad de la enfermedad persiste en aproximadamente la mitad de los casos, requiriendo tratamiento y atención médica continuada.

Existen diferentes instrumentos de medida que permiten valorar cambios en la actividad de la enfermedad y se aplican para evaluar y monitorizar la evolución. El más empleado actualmente es el *Juvenile Arthritis Disease Activity (JADAS)*⁽⁵⁾.

En general, cuando la enfermedad está inactiva con medicación, se realiza control analítico cada 3-4 meses para monitorizar la función hepática y renal. Con cierta frecuencia los pacientes que reciben MTX presentan hipertransaminasemia discreta que se corrige con la reducción del fármaco, aunque a menudo la causa subyacente son procesos víricos intercurrentes⁽⁴⁾.

Se están empezando a utilizar biomarcadores para medir la actividad de la enfermedad, predecir el curso evolutivo y la respuesta al tratamiento como son las proteínas S100A8/14 y S100A12⁽⁵⁾.

Ante una artritis activa no hay motivo para recomendar el reposo articular

Es fundamental fomentar la práctica de actividad deportiva, beneficiosa para cualquier niño o adolescente. Ante una artritis activa, no hay motivo para recomendar el reposo articular ya que el propio niño lo demandará, por otro lado, los mecanismos lesivos inflamatorios no aumentan con la actividad física. Los pacientes que han presentado artritis activa durante periodos de tiempo más o menos prolongados pueden haber desarrollado hipotrofia muscular en las extremidades afectadas, que se corrige total o parcialmente al retomar una actividad física normal. La práctica de deporte acelera la recuperación de masa muscular y ayuda a controlar el peso en pacientes en tratamiento con corticoides⁽⁴⁾.

Con respecto a la evaluación de las uveítis, la periodicidad de los controles oftalmológicos en pacientes con AIJ sin antecedentes de uveítis se detalla en la **Tabla III**.

Los pacientes con AIJ no precisan seguir ninguna dieta especial. No hay evidencia científica acerca de posibles beneficios mediante modificaciones en la alimentación tales como excluir el gluten o leche de vaca. Se deben evitar alimentos hipercalóricos o ultraprocesados y recomendar restricción de sal en pacientes con tratamiento esteroideo a dosis altas, así como administrar suplementos de calcio y vitamina D para disminuir el riesgo de osteoporosis⁽⁴⁻⁵⁾.

En cuanto a la vacunación, tradicionalmente se ha considerado que los pacientes que reciban tratamiento inmunomodulador y/o agente biológico no deben recibir vacunas de microorganismos vivos atenuados. Sin embargo, este escenario está siendo objeto de revisión conduciendo previsiblemente a modificaciones que contemplen estas vacunas en determinados casos. En cambio, todas las demás vacunas están recomendadas, incluyendo la vacuna frente a la gripe cada temporada⁽⁵⁾.

Transición

La adolescencia supone un periodo clave entre la infancia y la edad adulta, en la que se producen intensos cambios físicos, psicológicos y sociales.

La transición a la edad adulta es un proceso delicado, tanto para el niño como para los padres, y aún más si se padece una enfermedad crónica. Es importante animar al propio paciente a asumir el control de su enfermedad y a adquirir la responsabilidad necesaria en lo relativo al tratamiento y los controles clínicos⁽⁴⁾.

Todo ello es un proceso multidisciplinar en el que intervienen diferentes profesionales sanitarios así como el paciente y su entorno.

Es fundamental abordar en la consulta temas relativos a la sexualidad, el embarazo, los hábitos tóxicos, el entorno social, las inquietudes vocacionales e intentar desarrollar habilidades en comunicación⁽⁵⁾.

Tablas y figuras

Tabla I. Categorías de AIJ de acuerdo con los criterios de clasificación de ILAR Edmonton 2001^(1,2)

<p>Sistémica</p> <p>Artritis en 1 o más articulaciones coincidente con o precedida por fiebre diaria ≥ 2 semanas de evolución; la fiebre debe ser documentada y cotidiana (ver Anexo 1) durante al menos 3 días. Además de la artritis y la fiebre debe reunir al menos 1 de los siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Exantema eritematoso evanescente. 2. Adenopatías. 3. Hepato y/o esplenomegalia. 4. Serositis. <p><i>Criterios de exclusión: a, b, c, d.</i></p>	<p>Oligoartritis</p> <p>Artritis en 1-4 articulaciones en los 6 primeros meses de enfermedad. Se reconocen 2 subcategorías:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Oligoartritis persistente: no más de 4 articulaciones afectadas en la evolución posterior. 2. Oligoartritis extendida: se afectan más de 4 articulaciones después de los 6 primeros meses. <p><i>Criterios de exclusión: a, b, c, d, e.</i></p>
<p>Poliartritis FR (+)</p> <p>Artritis en 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad, con 2 o más test para FR (IgM) positivos con, al menos, 3 meses de intervalo.</p> <p><i>Criterios de exclusión: a, b, c, e.</i></p>	<p>Poliartritis FR (-)</p> <p>Artritis en 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad, con FR (IgM) negativo.</p> <p><i>Criterios de exclusión: a, b, c, d, e.</i></p>
<p>Artritis psoriásica</p> <p>Artritis y psoriasis o</p> <p>Artritis y, al menos, 2 de los siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Dactilitis. 2. Hoyuelos ungueales u onicolisis. 3. Psoriasis en familiar de primer grado. <p><i>Criterios de exclusión: b, c, d, e.</i></p>	<p>Artritis relacionada con entesitis</p> <p>Artritis y entesitis o</p> <p>Artritis o entesitis y, al menos, 2 de los siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Dolor a la palpación de articulaciones sacroilíacas o dolor inflamatorio lumbosacro. 2. HLA-B27 +. 3. Comienzo en varón > 6 años. 4. Uveítis anterior aguda. 5. Historia de espondiloartritis, ARE, SI asociada a EII, artritis reactiva o UAA en familiar de primer grado. <p><i>Criterios de exclusión: a, d, e.</i></p>
<p>Artritis indiferenciada</p> <p>Artritis que no cumple criterios de ninguna categoría o bien los cumple de 2 o más categorías.</p>	
<p>Criterios de exclusión</p> <ol style="list-style-type: none"> a) Psoriasis o historia de psoriasis en el paciente o en familiares de primer grado. b) Artritis de comienzo después de los 6 años en varón HLA-B27 +. c) Espondiloartritis, ARE, SI asociada a EII, artritis reactiva, UAA o historia de ello en el paciente o en familiar de primer grado. d) FR + en 2 determinaciones separadas al menos 3 meses entre sí. e) Presencia de AIJ sistémica en el paciente. 	

FR: factor reumatoide; **ARE:** artritis relacionada con entesitis; **SI:** sacroilitis; **EII:** enfermedad inflamatoria intestinal; **UAA:** uveítis anterior aguda; **AIJ:** artritis idiopática juvenil.

Adaptado y modificado de: De Inocencio Arocena J, Udaondo Gascón C. Artritis idiopática juvenil. Criterios de clasificación. Índices de actividad. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:27-36.

Tabla II. Diagnóstico diferencial de la artritis idiopática juvenil^(12, 13, 14)

Artritis infecciosa	Artritis reactivas
<ul style="list-style-type: none"> — Bacterianas (tuberculosis, <i>Brucella</i>) — Víricas — Micóticas — Enfermedad de Lyme 	<ul style="list-style-type: none"> — <i>Salmonella</i> — <i>Yersinia enterocolitica</i> — <i>Chlamydia</i> — <i>Campylobacter</i> — Fiebre reumática y artritis postestreptocócica
Trastornos osteoarticulares	Enfermedades del tejido conectivo
<ul style="list-style-type: none"> — Osteocondrosis — Epifisiolisis — Sinovitis transitoria de cadera — Traumatismos (infrecuente en < 8 años) — Síndrome de dolor regional complejo — Síndromes de hiperlaxitud — Camptodactilia 	<ul style="list-style-type: none"> — Lupus eritematoso sistémico — Síndrome de Sjögren — Dermatomiositis — Esclerosis sistémica — Enfermedad mixta del tejido conectivo — Enfermedad de Kawasaki — Granulomatosis con poliangéitis — Panarteritis nodosa — Enfermedad de Behçet
Enfermedades hematológicas	Enfermedades neoplásicas
<ul style="list-style-type: none"> — Leucemia — Linfoma — Hemofilia — Drepanocitosis 	<ul style="list-style-type: none"> — Histiocitosis — Neuroblastoma — Sinovitis villonodular pigmentaria — Hemangioma sinovial — Sarcoma de células sinoviales
Enfermedades metabólicas	Miscelánea
<ul style="list-style-type: none"> — Mucopolisacaridosis — Artropatía diabética (Sd. Charcot-Marie-Tooth) 	<ul style="list-style-type: none"> — Sarcoidosis, síndrome de Blau — Síndromes de fiebre periódica — Urticaria vasculitis — Enfermedad de Castleman — Enfermedad inflamatoria intestinal — Enfermedad del suero

Tabla III. Periodicidad de los controles oftalmológicos en niños con AIJ sin antecedentes de uveítis⁽²⁾

FORMA CLÍNICA	ANA	EDAD AL DIAGNÓSTICO (años)	DURACIÓN DE LA ENFERMEDAD (años)	RIESGO	CONTROLES OFTALMOLÓGICOS
Oligoartritis o Poliartritis FR negativo	+	≤ 6	≤ 4	Alto	3 meses
	+	≤ 6	> 4	Moderado	6 meses
	+	≤ 6	> 7	Bajo	12 meses
	+	> 6	≤ 4	Moderado	6 meses
	+	> 6	> 4	Bajo	12 meses
	-	≤ 6	≤ 4	Moderado	6 meses
	-	≤ 6	> 4	Bajo	12 meses
	-	> 6	No aplicable	Bajo	12 meses
Resto de categorías	No aplicable	No aplicable	No aplicable	Bajo	12 meses

Tomado de: Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, Nocton J; the Section on Rheumatology and the Section of Ophthalmology. Ophthalmologic examinations in children with Juvenile Rheumatoid Arthritis. *Pediatrics*. 2006; 117: 1843-5.

Figura 1. Exantema evanescente con dermatografismo en tórax, brazos, abdomen y mentón en paciente con AIJ sistémica



E. Pardo Campo, S. Murias Loza. Unidad de Reumatología Pediátrica y de Transición. Servicio de Reumatología y Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

Tema de revisión

Artritis idiopática juvenil en el adolescente

Figura 2: Tumefacción articular de tobillo izquierdo, en el contexto de una tenosinovitis del tendón tibial posterior



E. Pardo Campo, S. Murias Loza. Unidad de Reumatología Pediátrica y de Transición. Servicio de Reumatología y Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

Figura 3: Dactilitis de 2º dedo del pie izquierdo



E. Pardo Campo, S. Murias Loza. Unidad de Reumatología Pediátrica y de Transición. Servicio de Reumatología y Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

Bibliografía

- Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol*. 2004; 31(2):390-2.
- De Inocencio Arocena J, Udaondo Gascón C. Artritis idiopática juvenil. Criterios de clasificación. Índices de actividad. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:27-36.
- Martini A, Ravelli A, Avcin T, Beresford MW, Burgos-Vargas R, Cuttica R, et al. for the Pediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO). Toward new classification criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis: First steps, Pediatric Rheumatology International Trials Organization International consensus. *J Rheumatol*. October 1, 2018; DOI: 10.3899/jrheum.180168. [Epub ahead of print].
- Murias Loza S, Alcobendas Rueda RM, Remesal Camba A. Artritis idiopática juvenil. "Artritis Idiopática Juvenil". En: *Medicina de la Adolescencia. Atención Integral*, 3ª edición. Ed. Ergon, Madrid. 2021. P. 955-60.
- López Robledillo JC, Gámir Gámir ML. Manual SER de diagnóstico y tratamiento en Reumatología Pediátrica. 2019 ISBN 978-84-17194-99-4.
- Mosquera Angarita JM. Artritis idiopática juvenil sistémica. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:61-75.
- Shakoory B, Geerlinks A, Wilejto M, Kernan K, Hines M, Romano M, et al; HLH/MAS task force. The 2022 EULAR/ACR points to consider at the early stages of diagnosis and management of suspected haemophagocytic lymphohistiocytosis/macrophage activation syndrome (HLH/MAS). *Ann Rheum Dis*. 2023 Oct;82(10):1271-1285. DOI: 10.1136/ard-2023-224123. Epub 2023 Jul 24. PMID: 37487610.
- Remesal Camba A, Murias Loza S, Udaondo Gascón C. Artritis idiopática juvenil oligoarticular. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:37-47.
- Sevilla Pérez B. Artritis idiopática juvenil poliarticular. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:49-59.
- García Ruiz-Santa Quiteria MI, Camacho Lovillo M. Artritis relacionada con entesitis. Artritis psoriásica. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:77-88.
- Bethencourt Baute JJ, Expósito Pérez L. Concepto. Clasificación de la artritis idiopática juvenil. *Manual SER de diagnóstico y tratamiento en Reumatología Pediátrica*. 2019;1: 3-6.
- Alcobendas Rueda RM, de Inocencio Arocena J. Diagnóstico diferencial de artritis. *Pediatr integral 2022; XXVI (3): 125-131*.
- Cabello Blanco J, Cuesta Rodríguez M, Manzarbeitia Arroba P, Garlito Díaz H. Infecciones óseas: artritis, osteomielitis, piomiositis, espondilodiscitis. *Adolescere 2023; XI (3): 64-72*.
- Swart J, Giancane G, Horneff G, Magnusson B, Hofer M, Alexeeva E, et al. Pharmacovigilance in juvenile idiopathic arthritis patients treated with biologic or synthetic drugs: combined data of more than 15,000 patients from Pharmachild and national registries. *Arthritis Res Ther*. 2018 Dec 27;20(1):285.
- De Lucia O, Ravagnani V, Pregnolato F, Hila A, Pontikaki I, Gattinara M, et al. Baseline ultrasound examination as possible predictor of relapse in patients affected by juvenile idiopathic arthritis (JIA). *Ann Rheum Dis*. 2018 Oct;77(10):1426-1431.
- Uson J, Loza E, Möller I, Acebes C, Andreu JL, Batlle E, et al. Recommendations for the Use of Ultrasound and Magnetic Resonance in Patients With Spondyloarthritis, Including Psoriatic Arthritis, and Patients With Juvenile Idiopathic Arthritis. *Reumatología Clínica (English Edition)*, Volume 14, Issue 1, 2018, Pages 27-35.
- Ringold S, Angeles-Han ST, Beukelman T, Lovell D, Cuello CA, Becker ML, et al. 2019 American College of Rheumatology/Arthritis Foundation Guideline for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: therapeutic approaches for non-systemic polyarthritis, sacroiliitis, and enthesitis. *Arthritis Rheumatol* 2019; 71: 846-63.
- Angeles-Han ST, Ringold S, Beukelman T, Lovell D, Cuello CA, Becker ML, et al. 2019 American College of Rheumatology/Arthritis Foundation Guideline for the screening, monitoring, and treatment of juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Arthritis Rheumatol* 2019; 71: 864-77.
- Onel KB, Horton DB, Lovell DJ, Shenoi S, Cuello CA, Angeles-Han ST, et al. 2021 American College of Rheumatology Guideline for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Therapeutic Approaches for Oligoarthritis, Temporomandibular Joint Arthritis, and Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. *Arthritis Rheumatol*. 2022 Apr;74(4):553-569.
- Enríquez Merayo E. De Inocencio JM. FAME biológicos Manual SER de diagnóstico y tratamiento en Reumatología Pediátrica. 2019; 36: 277-283.
- Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, Nocton J. The Section on Rheumatology and the Section of Ophthalmology. Ophthalmologic examinations in children with Juvenile Rheumatoid Arthritis. *Pediatrics*. 2006; 117: 1843-5.

Bibliografía recomendada

- Onel KB, Horton DB, Lovell DJ, Shenoi S, Cuello CA, Angeles-Han ST, Becker ML, Cron RQ, Feldman BM, Ferguson PJ, Gewanter H, Guzman J, Kimura Y, Lee T, Murphy K, Nigrovic PA, Ombrello MJ, Rabinovich CE, Teshler M, Twilt M, Klein-Gitelman M, Barbar-Smiley F, Cooper AM, Edelhait B, Gillispie-Taylor M, Hays K, Mannion ML, Peterson R, Flanagan E, Saad N, Sullivan N, Szymanski AM, Trachtman R, Turgunbaev M, Veiga K, Turner AS, Reston JT. 2021 American College of Rheumatology Guideline for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Therapeutic Approaches for Oligoarthritis, Temporomandibular Joint Arthritis, and Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. *Arthritis Rheumatol*. 2022 Apr;74(4):553-569. DOI: 10.1002/art.42037. Epub 2022 Mar 1. PMID: 35233993; PMCID: PMC10161784.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.

PREGUNTAS TIPO TEST

- 1. ¿Cuál de los siguientes síntomas NO sería compatible con una sospecha de AIJ?**
 - a) Dolor rotuliano durante la realización de educación física en el último año.
 - b) Rigidez matutina y cojera de miembro inferior derecho, sin dolor articular en los últimos 2 meses.
 - c) Fiebre elevada vespertina de 14 días de evolución junto a astenia y exantema evanescente.
 - d) Tumefacción de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de ambas manos desde hace 7 semanas.
 - e) La b y la d son ciertas.
- 2. De las siguientes categorías de AIJ, ¿Cuál de ellas tiene MAYOR riesgo de desarrollar uveítis anterior crónica asintomática?**
 - a) AIJ poliarticular FR negativo.
 - b) AIJ oligoarticular.
 - c) Artritis psoriásica juvenil de comienzo precoz.
 - d) Artritis psoriásica juvenil de comienzo tardío.
 - e) La b) y la c) son correctas.
- 3. De los siguientes marcadores analíticos, ¿cuál NO sería necesario solicitar ante una sospecha de AIJ?**
 - a) Factor reumatoide.
 - b) ASLO.
 - c) Anticuerpos antinucleares (ANA).
 - d) ENAS anticuerpos nucleares extraíbles (ENAs).
 - e) HLA B27.
- 4. ¿Cuál de las siguientes recomendaciones es CORRECTA con respecto al seguimiento de un paciente con AIJ?**
 - a) Es obligatorio que el paciente adolescente asuma la responsabilidad total sobre su enfermedad y sobre el seguimiento de la misma.
 - b) Es necesario el reposo absoluto durante los episodios de artritis activa que sufra el paciente con AIJ.
 - c) Se podrá vacunar de virus vivos atenuados a pacientes que estén recibiendo tratamiento activo con fármacos biológicos.
 - d) Será necesario realizar analíticas anuales a aquellos pacientes con AIJ que estén recibiendo tratamiento activo con fármacos biológicos.
 - e) Ninguna de las anteriores.
- 5. De los siguientes fármacos inmunosupresores, ¿cuál se utiliza para el tratamiento de la AIJ en la práctica clínica?**
 - a) Tocilizumab (anti-IL6).
 - b) Tofacitinib (inhibidor JAK).
 - c) Adalimumab (anti-TNF).
 - d) Anakinra (anti-IL1).
 - e) Todos los anteriores.

Respuestas en la página 118

Enfermedades autoinmunes sistémicas más frecuentes en la adolescencia

A.L. Boteanu^(1,2), L. Villalobos Sánchez^(1,2). ⁽¹⁾Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ⁽²⁾Clínica Universidad de Navarra. Madrid

Fecha de recepción: 14-01-2024

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 27-43

Resumen

Las enfermedades autoinmunes sistémicas son un grupo heterogéneo de enfermedades, crónicas, potencialmente graves, que en un porcentaje bajo de casos puede debutar en la adolescencia. Dada su escasa prevalencia en la adolescencia, la heterogeneidad de los síntomas, muchas veces inespecíficos, suponen un desafío diagnóstico y terapéutico. La mayoría tienen un predominio femenino. A lo largo de este artículo vamos a tratar temas como el lupus eritematoso sistémico (LES), el síndrome antifosfolípido (SAF), la dermatomiositis (DM) y los síndromes esclerodermiformes, con las peculiaridades que estas enfermedades pueden tener en cuanto al diagnóstico y manejo en la adolescencia. El periodo de transición entre la infancia y la edad adulta representa un periodo crucial en el desarrollo físico y psicosocial del individuo, lo que añade un grado de dificultad en cuanto al manejo de una enfermedad crónica compleja. El diagnóstico precoz es crucial para evitar daños y secuelas, igual que el inicio de un tratamiento adecuado. En la última década el desarrollo tecnológico ha llevado a un mejor conocimiento de las vías implicadas en las enfermedades y como consecuencia al desarrollo de una mayor número de fármacos. También se han publicado guías de práctica clínica y recomendaciones de tratamiento criterios, cada vez más haciendo hincapié en la importancia de un manejo personalizado. Tratándose de enfermedades crónicas, en ocasiones graves, el apoyo psicológico, aparte del tratamiento farmacológico, es fundamental para evitar complicaciones emocionales.

Palabras clave: *Conectivopatías; Enfermedades autoinmunes sistémicas; Lupus eritematoso sistémico juvenil; Dermatomiositis juvenil; Síndrome antifosfolípido juvenil; Esclerodermia juvenil.*

Abstract

Systemic autoimmune diseases are a heterogeneous group of chronic and potentially severe conditions, which, in a small percentage of cases can start in adolescence. Given their low prevalence in adolescence and the heterogeneity of the symptoms, which are often nonspecific, the diagnosis can be challenging and is often delayed. Most of the systemic autoimmune diseases have a female predominance. Throughout this article, topics such as systemic lupus erythematosus (SLE), antiphospholipid syndrome (APS), dermatomyositis (DM), and scleroderma-like syndromes will be discussed, focusing on the peculiarities these diseases may have in terms of diagnosis and management in adolescence. The transition period between childhood and adulthood represents a crucial time in an individual's physical and psychosocial development, adding a level of difficulty in managing a complex chronic illness. Early diagnosis is crucial to prevent damage, just like the initiation of appropriate

treatment. Over the last decade, technological developments have led to a better understanding of the pathways involved in these diseases and, as a consequence, the development of a greater number of drugs. Clinical practice guidelines and treatment recommendations have also been published, increasingly emphasizing the importance of personalized management. Given that these are chronic and sometimes severe diseases, psychological support, in addition to pharmacological treatment, is essential to prevent emotional complications.

Key words: *Connective tissue diseases; Systemic autoimmune diseases; Juvenile systemic lupus erythematosus; Juvenile dermatomyositis; Juvenile antiphospholipid syndrome; Juvenile scleroderma.*

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)

Introducción

El LES es una enfermedad autoinmune en la que se puede afectar cualquier órgano o sistema y se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos. La clínica es variable en cuanto a asociación de síntomas, en cuanto al curso evolutivo o a la gravedad, siendo una enfermedad potencialmente mortal. En niños y adolescentes la gravedad de los síntomas suele ser mayor que en adultos. Esto unido al retraso en el diagnóstico y la ausencia de estudios específicamente diseñados para la edad pediátrica que valoren la eficacia y los efectos secundarios posibles, hace que haya más daño a corto y largo plazo que en el lupus de debut en adultos⁽¹⁾.

En niños y adolescentes la gravedad de los síntomas de LES suele ser mayor que en adultos

Epidemiología

Un 15-20 % de los LES debutan en edad infantil con un pico del debut en la adolescencia, entre los 12 y los 14 años. Se calcula que la **incidencia** del LES pediátrico (LESp) es de 0,36 - 2,5/ 100.000 niños. La **prevalencia** estimada es de 1,89 -34,1/100.000 niños. La edad media de presentación es de 11-12 años, siendo infrecuente antes de los 5 años. En los niños con debut precoz (< 5 años) la distribución por géneros (mujeres: varones = 1:1) no muestra la diferencia que se observa en la edad prepuberal (7-13 años) cuando la ratio mujeres: varones es de 4-5:1 o después de la pubertad (13-18 años) cuando la ratio es similar al observado en adultos (mujeres: varones = 9-10:1). La enfermedad es más frecuente en niñas de ascendencia africana, asiática o hispana y menos frecuente en europeos, con una importante diferencia de la prevalencia entre los continentes.

El 15-20 % de los LES debutan en la edad infantil con un pico en la adolescencia entre los 12-14 años

Etiopatología

Similar a otras enfermedades autoinmunes, la etiopatogenia es desconocida, multifactorial en la mayoría de los pacientes. Existen varias teorías, ninguna de ellas explica en totalidad la patogenia de la enfermedad en todos los pacientes. Se reconoce la implicación de factores genéticos, epigenéticos, ambientales exógenos y/o endógenos e inmunológicos.

Cuando la enfermedad debuta en la infancia, los **factores genéticos** tienen una mayor contribución que en los adultos. En un pequeño porcentaje de pacientes (1-3 %), sobre todo los que debutan en edades muy tempranas, se ha demostrado la presencia de mutaciones en genes relacionados de forma directa o indirecta con la vía del interferón (LES monogénico). Además, estudios genéticos recientes han identificado más de 100 genes o variantes genéticas asociadas a un incremento en el riesgo para desarrollar la enfermedad⁽²⁾.

Los **factores ambientales** como la exposición a la luz ultravioleta, algunos virus (VEB, CM, etc.), o exposición a fármacos pueden desencadenar un LES en niños predispuestos genéticamente. La diferencia en la incidencia de la enfermedad en la vida fértil de la mujer sugiere que las **hormonas sexuales femeninas** juegan un importante papel en la etiopatogenia de la enfermedad.

La rotura de la tolerancia inmune y la **desregulación del sistema inmune** lleva a la producción de autoanticuerpos (autoAc), especialmente antinucleares (ANA) que son una constante en los

pacientes con LES (> 90 % adolescentes con LES tienen ANA positivos). La presencia de estos autoanticuerpos (ANA, anticuerpos anti-DNA, anticuerpos anti-Sm, etc.) son responsables de parte de la inflamación y el daño mediante la formación de inmunocomplejos. En estudios recientes se ha observado que los autoanticuerpos son más frecuentemente presentes en niños con LES, comparando con el debut en la edad adulta.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas del LES en niños y adolescentes son similares a las observadas en adultos. Hay una importante variabilidad en cuanto a la gravedad entre los pacientes. Varios estudios han puesto de manifiesto que las manifestaciones clínicas que implican la afectación de un órgano mayor (sobre todo renal o neurológico) son más frecuentes en niños que en adultos y de mayor gravedad. Un porcentaje importante de pacientes van a presentar manifestaciones graves al debut de la enfermedad. La clínica incluye síntomas sistémicos inespecíficos como la fiebre, astenia, o pérdida de peso y/o síntomas específicos para varios sistemas y órganos.

Las manifestaciones musculoesqueléticas (artralgias de ritmo inflamatorio y mialgias) son frecuentes y en muchas ocasiones uno de los síntomas de debut. Dada la intensa actividad física habitual de los adolescentes, las artralgias se interpretan como secundarias a la actividad física. Una adecuada anamnesis donde destaca el carácter inflamatorio del dolor (mejora con la actividad física, se desencadena con el reposo y después del descanso nocturno) puede aumentar la sospecha diagnóstica. La artritis se presenta en un porcentaje que varía entre el 20 y el 74 % de los pacientes, según la serie publicada. Afecta a grandes y pequeñas articulaciones y no suele ser erosiva. Puede ser transitoria y autolimitada. La tenosinovitis, sobre todo de las manos, puede ser ocasional y transitoria o puede llevar a la aparición de roturas y deformidades.

Las manifestaciones mucocutáneas son frecuentes en el LESp. Pueden ser muy variadas, pero suelen repetir el mismo patrón en un paciente. Dado que son muy variadas existe una cierta dificultad en su clasificación. El *rash* malar (Figura 1), el *rash* discoide, las úlceras orales (Figura 2) y la fotosensibilidad son las manifestaciones incluidas en los criterios de clasificación ACR 1997. En los criterios EULAR/ACR 2019 se han incluido la alopecia no cicatricial (2p) úlceras orales (2p), lupus cutáneo subagudo o discoide (4p), lupus cutáneo agudo (6p) mientras que los criterios SLICC 2012 incluyen un número mayor de lesiones. El *rash* malar y las úlceras orales son más frecuentes en niños que en los adultos. Algunas de las lesiones son específicas (con dermatitis de interfase en la microscopia) como el lupus cutáneo agudo, subagudo o crónico, pero también se pueden observar lesiones inespecíficas (vasculitis, vasculopatía, ampollas, perniosis, etc.).

La **afectación renal y neurológica** son manifestaciones graves, más frecuentes en niños que en adultos. La *nefritis lúpica* afecta al 60-80 % de los pacientes. Las formas de presentación incluyen: proteinuria, hematuria microscópica, síndrome nefrótico, hipertensión arterial o deterioro de la función renal. Se recomienda realizar biopsia renal en los pacientes con afectación renal. La nefritis lúpica diagnosticada mediante biopsia renal se clasifica según el sistema de clasificación International Society of Nephrology/Renal Pathology Society (ISN/RPS) 2003 en 6 clases, siendo las clases III y IV las más frecuentemente observadas en adolescentes. Entre las manifestaciones neuropsiquiátricas más importantes se encuentran las crisis epilépticas, siendo más frecuentemente observadas en niños que en los adultos. Otras manifestaciones neuropsiquiátricas incluyen: cefalea, trastorno del ánimo, enfermedad cerebro vascular, corea, meningitis aséptica y neuropatía de nervios craneales o periféricos. Los cuadros neuropsiquiátricos son motivo de un diagnóstico diferencial exhaustivo y en ocasiones complejo (infecciones, efecto secundario a fármacos, etc.)

Manifestaciones cardiorrespiratorias. La pleuro-pericarditis es la manifestación cardiorrespiratoria más frecuentemente encontrada en los pacientes con LESp (30 %). Otras manifestaciones: miocarditis, endocarditis aséptica, enfermedad pulmonar intersticial, hemorragia alveolar, neumonitis, pulmón encogido. La afectación de arterias coronarias es muy rara en niños.

Las manifestaciones gastrointestinales son relativamente frecuentes en el LESp. siendo los más frecuentes el dolor abdominal (inespecífico o secundario a serositis o pancreatitis, etc.). Otras manifestaciones gastrointestinales son: hepatoesplenomegalia, hepatitis autoinmune, colitis, disfunción esofágica, etc.

Las manifestaciones musculoesqueléticas del LES son frecuentes y en muchas ocasiones los síntomas del debut

Las manifestaciones renales y neurológicas del LES son graves y más frecuentes en niños que en adultos

Manifestaciones hematológicas e inmunológicas. La anemia se encuentra en más del 50 % de los pacientes; se caracteriza por ser una *anemia de trastornos crónicos* en la mayoría de los casos. Es frecuente la presencia de un test de Coombs directo (TCD) positivo sin signos de hemólisis. Ocasionalmente se presenta *anemia hemolítica* (TCD positivo, sideremia, reticulocitos y bilirrubina no conjugada aumentadas con disminución de haptoglobina) o más raramente *anemia hemolítica microangiopática* (TCD negativo, trombopenia, aumento de dímeros D, esquistocitos en sangre periférica y en ocasiones alteración renal y/o neurológica). La *leucopenia* ($< 4.000/\text{mm}^3$), y/o la *linfopenia* ($< 1.500/\text{mm}^3$) o la *trombocitopenia* ($< 100.000/\text{mm}^3$) son frecuentes y pueden persistir durante períodos prolongados incluso en ausencia de actividad inflamatoria. Otras alteraciones en las determinaciones bioquímicas o de la coagulación son inespecíficas o suelen ser órganos dependientes (deterioro de la función renal, hepática, afectación renal lúpica, etc.).

Excepto al Ac anti-DNA nativo que se relaciona con la actividad del LESp, la positividad de los restantes autoAC no constituyen un buen índice de actividad de la enfermedad

Alteraciones inmunológicas. Autoanticuerpos: En más de 90 % de los niños con LES se detectan anticuerpos antinucleares (ANA) y en el 54-93 % anticuerpos anti-DNA. Con la excepción de los anticuerpos anti-DNA nativo, la positividad de los restantes autoAC, no constituye un buen indicador de la actividad de la enfermedad, por lo cual se recomienda su determinación para fines de diagnóstico, pero no para la monitorización de la actividad. Por el contrario, los anticuerpos anti-DNA se han relacionado con la actividad del LESp y se incluyen en los índices de actividad. Los autoanticuerpos se pueden observar en un porcentaje de pacientes asintomáticos y sin una enfermedad autoinmune presente. De los más de 120 autoAc observados en el LES, los más relevantes hasta la fecha han sido los ANA, anti-DNAd, anti-Sm, anti-RNP, anti-Ro/SS-A y anti-La/SS-B, sin embargo, no se ha demostrado especificidad predictiva para ninguno de ellos. Ocasionalmente existe positividad para los anticuerpos antifosfolípidos, asociados o no a un SAF. Los anticuerpos ANCA suelen ser negativos y se utilizan para el diagnóstico diferencial. **Complemento:** en los pacientes con LESp se puede observar un *déficit del complemento* por consumo, actividad o deficiencias genéticas del mismo. Los niveles disminuidos de CH50, C3 y C4 se asocian con la actividad clínica. El descenso de C4 suele preceder los brotes, aunque en ocasiones puede no estar en relación con actividad clínica.

Diagnóstico

No existe una única prueba específica para el diagnóstico de LESp. El diagnóstico suele ser difícil dada la inespecificidad de la mayoría de los síntomas, siendo necesario un amplio diagnóstico diferencial. Los anticuerpos ANA, que en ocasiones se usan como *screening*, se pueden detectar tanto en población sana como en otras enfermedades autoinmunes (artritis idiopática juvenil, dermatomiositis, esclerodermia, Síndrome Sjögren, etc.). Hasta la fecha no se han diseñado criterios de clasificación específicos para los niños y adolescentes con LES, usándose los propuestos para adultos:

- Los criterios de clasificación establecidos por el Colegio Americano de Reumatología (ACR) en 1982 y revisados en 1997, precisando para el diagnóstico 4 de los 11 ítems⁽³⁾.
- Los criterios SLICC (*Systemic Lupus International Collaborating Clinics*) publicados en 2012, proponen cambios importantes, incluyendo un mayor número de manifestaciones clínicas y analíticas. Se requiere la presencia de 4 criterios de los cuales al menos 1 debe ser clínico y 1 inmunológico o presentar nefritis lúpica (demostrada mediante biopsia) en presencia de ANA o de anti-DNAd⁽⁴⁾.
- Los criterios EULAR/ACR publicados en 2019⁽⁵⁾, que incluyen manifestaciones clínicas y analíticas, cada una de ellas con una puntuación diferente, partiendo de un criterio de entrada: ANA positivos a título $\geq 1/80$ realizado en células HEp2 o equivalente. Los criterios no necesitan cumplirse simultáneamente. En cada categoría solo se cuenta el criterio con la puntuación más alta. Para cumplir los criterios de clasificación de LES se requiere ≥ 1 criterio clínico y ≥ 10 puntos.

Un estudio recientemente publicado pone de manifiesto que los criterios EULAR/ACR publicados en 2019 son los que mejor clasifican los pacientes adultos, sin embargo, en población pediátrica son los criterios SLICC 2012 los más recomendados para utilizar⁽⁶⁾.

No existe una única prueba para el diagnóstico del LESp

Tratamiento

El LES en la infancia y adolescencia puede impactar significativamente el crecimiento y el desarrollo, así como la calidad de vida, aparte de producir daños orgánicos importantes, lo que subraya la importancia de un enfoque integral que aborde tanto los aspectos físicos como psicosociales de la enfermedad. El tratamiento es complejo y debe de ser personalizado, centrado en controlar la actividad de la enfermedad, disminuir el daño producido tanto por la enfermedad como por los fármacos recibidos y mejorar la calidad de vida y el impacto emocional. Las estrategias terapéuticas van a depender del órgano o sistema afectado. Los pacientes pueden requerir altas dosis de corticoides y fármacos inmunosupresores debido a la mayor actividad en esta edad. Los pilares de tratamiento se basan en medidas generales, no farmacológicas (evitar la exposición solar, aplicación de cremas de fotoprotección (IPS < 50), inmunización según el calendario vacunal, al ser posible previo al inicio de la terapia inmunosupresora, etc.). El tratamiento convencional se basa en corticoides, fármacos modificadores de la enfermedad (FAME) convencionales (Hidroxicloroquina, Azatioprina, Micofenolato, Metotrexato, ciclofosfamida, anticalcineurínicos, etc.) o FAME biológicos (Belimumab, Rituximab, etc.). La afectación de órgano mayor (renal, neurológica, cardíaca), precisan habitualmente un tratamiento inmunosupresor intensivo para controlar la clínica (ciclofosfamida, micofenolato, rituximab, belimumab). El número y la calidad de los estudios específicamente diseñados para la población pediátrica es escasa, por lo tanto, las recomendaciones se basan en la experiencia en adultos y muchas veces en estudios observacionales y series de casos. El único fármaco que dispone de ensayos clínicos y está aprobado por las agencias reguladoras para su uso en los niños con LES es el Belimumab (anticuerpo monoclonal que inhibe el factor estimulador del linfocito B - BLYS). Otros fármacos como en el Obinutuzumab (anticuerpo antiCD-20) o el Anifrolumab (anticuerpo anti receptor del interferón tipo I) están actualmente en fase de investigación. Además, la atención integral debe incluir asesoramiento nutricional, apoyo psicológico y educación sobre la enfermedad, fundamental para asegurar una buena adherencia al tratamiento, ayudar a los adolescentes a manejar su enfermedad y afrontar los desafíos físicos y emocionales asociados.

El tratamiento del LES será integral y personalizado: controlar la actividad de la enfermedad, disminuir el daño por la enfermedad y uso de fármacos, mejorar la calidad de vida y el impacto emocional

El único fármaco que dispone de ensayos clínicos y está aprobado por las agencias reguladoras para su uso en niños con LES es el Belimumab

SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO (SAF)

Introducción

El síndrome antifosfolípido en niños y adolescentes es una enfermedad rara y compleja, de difícil diagnóstico ante la ausencia del criterio obstétrico, que requiere un enfoque personalizado para su manejo. Es una de las trombofilias adquiridas más frecuentes. Se caracteriza por la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (aPL) que incrementan el riesgo de trombosis y complicaciones obstétricas. Puede presentarse como una enfermedad aislada (síndrome antifosfolípido primario) o asociada a otras enfermedades autoinmunes como el LES (SAF secundario). Un diagnóstico temprano, tratamiento efectivo, así como la educación, son esenciales para mejorar los resultados y la calidad de vida de los adolescentes con SAF.

El SAF consiste en la presencia de Ac antifosfolípidos que incrementan el riesgo de trombosis y complicaciones obstétricas. Puede ser aislada o asociada a otras enfermedades autoinmunes como LES

Manifestaciones clínicas y analíticas

En ausencia de componente obstétrico (infrecuente en adolescentes), las manifestaciones clínicas más características son las trombosis venosas o arteriales y complicaciones de las mismas. Las trombosis pueden ocurrir en cualquier vaso, pero es más frecuente que se presente en las venas de los miembros inferiores (60 %), seguido de trombosis arterial (30 %) y trombosis de pequeño vaso⁽⁷⁾. Las trombosis son menos frecuentes en niños que en adultos, sin embargo, el número de trombosis que se atribuyen al SAF es mayor que en población adulta, dada la ausencia de otros factores de riesgo cardiovasculares o de otra naturaleza que lo justifique. Las manifestaciones no-criterio más frecuentes en población pediátrica son las hematológicas (trombocitopenia autoinmune, anemia hemolítica autoinmune, Sd. Evans). Otras manifestaciones clínicas: livedo reticularis/racemosa, síndrome Raynaud, endocarditis no infecciosa, amaurosis, cefalea, epilepsia, corea, Sd. Budd-Chiari, trombosis de venas portales, etc. Las manifestaciones clínicas consideradas "criterio no trombótico" son frecuentes en población pediátrica.

Las recomendaciones SHARE sugieren que el perfil de anticuerpos aPL, incluyendo anticoagulante lúpico (ALE), anticardiolipinas (aCL) IgG e IgM, y anti-β2GPI IgG e IgM, debe ser considerado para todos los niños y adolescentes con sospecha de trombofilia autoinmune⁽⁸⁾. Otro de los retos del SAF en población pediátrica es la presencia de anticuerpos aPL transitorios relacionados con infecciones y vacunas. Por lo tanto, se necesitan títulos altos y positividad persistente de aPL para cumplir con los criterios de laboratorio. Además estos deben de evaluarse en dos o más ocasiones con al menos 12 semanas de diferencia, especialmente en niños, y adolescentes. Las pruebas positivas para ALE están asociadas con un mayor riesgo de trombosis mientras que los anticuerpos aCL y ALE han demostrado más sensibilidad y especificidad, respectivamente.

Diagnóstico

Igual que ocurre en otras enfermedades raras, no existen unos criterios diagnósticos o de clasificación especialmente diseñados para su uso en población pediátrica, lo que en muchas ocasiones conlleva un retraso en el diagnóstico. Hasta el año 2023 la clasificación del SAF se realizaba en base a los criterios de Sapporo de 1999, revisadas en 2006⁽⁹⁾, que consisten en morbilidad obstétrica o presencia de trombos arteriales o venosos y la presencia de anticuerpos aPL (2 determinaciones positivas separadas al menos 12 semanas). Dado el aumento del conocimiento de esta enfermedad y la colaboración internacional, en 2023 se propusieron unos nuevos criterios de clasificación, que muestran una mayor sensibilidad y especificidad en adultos, comparando con los anteriores. Estos criterios que se han desarrollado conjuntamente por el Colegio Americano de Reumatología (ACR) y EULAR, introducen un enfoque más detallado y específico para la clasificación de esta enfermedad, incluyendo con una ponderación variable, varios síntomas o signos “no- criterio” en la clasificación de Sapporo. Los nuevos criterios incluyen un criterio de entrada de al menos una prueba positiva de anticuerpos antifosfolípidos (aPL) dentro de los 3 años posteriores a la identificación de un criterio clínico asociado a aPL, seguido de criterios ponderados clínicos y analíticos (Tabla I)⁽¹⁰⁾. Está pendiente su validación en la población pediátrica.

Tratamiento

El objetivo principal del tratamiento del SAF es la profilaxis primaria o secundaria de la trombosis

El objetivo principal es la profilaxis primaria o secundaria de la trombosis. Las estrategias de manejo en adolescentes deben incluir la evaluación de factores de riesgo protrombóticos adicionales (ej. consumo de tabaco, obesidad, dislipemia, etc.) y la consideración de estrategias anticonceptivas (evitar anticonceptivos con estrógenos en adolescentes en edad fértil), recomendaciones sobre el estilo de vida (el consumo de alcohol puede interferir con el tratamiento con Sintrom, evitar deportes de contacto ante el aumento de riesgo de hemorragia en pacientes anticoagulados, etc.), adherencia al tratamiento y apoyo psicológico.

En niños y adolescentes, se ha propuesto una dosis inicial de heparina de bajo peso molecular (HBPM) de enoxaparina de 1,0 mg/kg subcutáneo cada 12 horas. En caso de trombosis asociada con positividad persistente de aPL, se debe indicar anticoagulación a largo plazo. Los antagonistas de la vitamina K (ej.: Sintrom) son el tratamiento estándar, siendo el objetivo de INR de 2,0–3,0 para eventos venosos. Para la trombosis recurrente, se debe evaluar sistemáticamente la adherencia al tratamiento y otros factores de riesgo asociados. En este caso se podría considerar un nuevo objetivo de INR de 3,0–4,0 o terapias alternativas, como una dosis terapéutica extendida de HBPM. Las recomendaciones EULAR también sugieren agregar aspirina en baja dosis con los antagonistas de la vitamina K, como alternativa a un INR más alto. En caso de afectación arterial, también se indica la combinación de agentes antiplaquetarios y anticoagulación, y el objetivo de INR podría ser de 3,0–4,0. La evidencia para la trombosis venosa recurrente a pesar del tratamiento adecuado es limitada. Se debe considerar también el uso de hidroxiclороquina como terapia adyuvante para el APS. Aunque el uso de anticoagulantes orales directos podría representar un potencial avance para el tratamiento por la facilidad de la administración sin requerir controles analíticos frecuentes, las sociedades científicas recomiendan evitar estrictamente su uso en pacientes con síndrome antifosfolípido (APS) con trombosis arterial, de pequeños vasos y recurrente, o enfermedad valvular cardíaca, y en aquellos con triple positividad⁽¹¹⁾.

Los glucocorticoides intravenosos en pulsos, la plasmaféresis, la administración de inmunoglobulinas, el Rituximab o el Eculizumab son estrategias posibles en caso de síndrome antifosfolípido catastrófico, aunque la experiencia es muy limitada en población pediátrica.

DERMATOMIOSITIS JUVENIL (DMI)

Introducción

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad autoinmune sistémica que se caracteriza por afectación cutánea (principalmente pápulas de Gottron y *rash* heliotropo) y debilidad muscular de inicio insidioso⁽¹²⁾. Dada la afectación multisistémica es importante un manejo multidisciplinar entre pediatras, dermatólogos y reumatólogos expertos en patología autoinmune infantil en centros de referencia.

Epidemiología

A pesar de su baja incidencia (2-4/1.000.000/año en la edad pediátrica) es la miopatía más frecuente en la infancia^(13,14). Su presentación es más frecuente en mujeres, y el debut principalmente entre los 5 y los 14 años⁽¹²⁾.

Fisiopatología

La fisiopatología es aún desconocida, pero la combinación de predisposición genética junto a factores ambientales (infecciones, rayos ultravioletas, fármacos) parecen estar en la base de la enfermedad, como en otras enfermedades autoinmunes sistémicas⁽¹⁵⁾. A diferencia de lo observado en adultos, en niños la asociación con la neoplasia es excepcional, por lo tanto, no se incluye en el diagnóstico diferencial de estas de forma rutinaria.

Manifestaciones clínicas

A nivel clínico lo más característico son las **manifestaciones cutáneas**, como *rash* heliotropo, pápulas de Gottron (Figura 3), eritema periungueal, úlceras cutáneas y el signo del chal. Es frecuente la **calcinosis** en la DMJ en comparación con la DM de presentación en adulto.

A **nivel osteomuscular** los pacientes presentan mialgias y debilidad insidiosa, de predominio proximal, con dificultad para levantarse del suelo. Pueden asociar artritis de rodillas, carpos o pequeñas articulaciones de las manos, principalmente (40-60 %), y contracturas musculares⁽¹⁶⁾.

Pueden presentar así mismo **otras manifestaciones** como fiebre, fenómeno de Raynaud, lipodistrofia (8-40 %), calcinosis (30-70 %), enfermedad pulmonar intersticial (8 %), disfagia y, en raras ocasiones, manifestaciones cardíacas (pericarditis, endocarditis, arritmias)^(12,14,16).

El **curso de la enfermedad** es variable, entre monofásico y curso crónico (41-60 %), con periodos intermitentes de actividad-remisión. Con un adecuado y precoz tratamiento, el 30-50 % de los pacientes consiguen remisión en 2-3 años con tasas de mortalidad debajo del 4 %^(13,14).

Las secuelas potenciales incluyen contracturas musculares, calcinosis subcutánea y discapacidad funcional⁽¹⁶⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico se establece según criterios clínicos, analíticos y de pruebas complementarias. Para la DMJ utilizamos los criterios de clasificación EULAR/ACR (Tabla II)⁽¹³⁾.

A nivel analítico las enzimas musculares suelen estar elevadas (principalmente en DMJ miopática, entre 87-100 % presentan elevación), puede haber elevación de reactantes de fase aguda, linfopenia y alteración del perfil hepático.

Los ANA son positivos en hasta el 85 % de los casos. La positividad de anticuerpos específicos se presenta en torno al 60 % de los pacientes con DMJ (Tabla III, diferencias entre patrón miopático y amiopático y características fenotípicas asociadas)⁽¹³⁾.

La RNM muscular es una herramienta útil al debut para valorar inflamación muscular y durante el seguimiento para diferenciar actividad/inactividad. Es útil también para guiar una biopsia muscular, la cual se recomienda en casos atípicos o con dudas diagnósticas. El EMG nos valoran datos

Las manifestaciones cutáneas y osteomusculares de la DMI son las más características. Con adecuado y precoz tratamiento, el 30-50 % consiguen remisión en 2-3 años

La RNM muscular es útil al debut de la DMI para valorar la inflamación muscular y guiar la biopsia muscular

Tema de revisión

Enfermedades autoinmunes sistémicas más frecuentes en la adolescencia

de afectación muscular inflamatoria y puede ser útil en casos dudosos y debe ser realizado por expertos neurofisiólogos⁽¹⁶⁾.

Según las manifestaciones sistémicas, se realizarán las pruebas complementarias oportunas (capilaroscopia en caso de Raynaud, estudio radiológico torácico en caso de posible afectación pulmonar, radiografías simples para valorar calcinosis...)⁽²⁾. De manera general se aconseja realizar al inicio radiografía de tórax, pruebas de función respiratoria incluyendo capacidad de difusión de monóxido de carbono, ECG y ecocardiograma, ya que las manifestaciones cardiopulmonares pueden cursar asintomáticas y pueden ser posibles causas de mortalidad⁽¹⁴⁾.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe incluir: distrofias musculares, miopatías metabólicas, atrofia muscular espinal, enfermedades de motoneurona, miastenia gravis, otras enfermedades autoinmunes sistémicas, enfermedades endocrinológicas hipo y hipertiroidismo, hipo y hipercalcemia, e hipopotasemia), miopatías farmacológicas y miopatías infecciosas^(13,16).

Tratamiento

El objetivo incluye control de la actividad de la enfermedad, evitar daño orgánico y mejorar la calidad de vida⁽¹⁴⁾.

Medidas no farmacológicas

Incluye la fotoprotección solar, terapia física rehabilitadora, y en algunos casos, terapia psicológica si se precisa, para el paciente y/o familiares. Hay que asegurarse, como en otras conectivopatías, del correcto calendario vacunal y realizar tratamiento precoz de las infecciones.

Medidas farmacológicas

Según las recomendaciones CARRA (*Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance*) y SHARE (*Single Hub and Acces point for the pediatric Rheumatology in Europe*) el tratamiento debe individualizarse y adaptarse a la severidad de la presentación. El tratamiento inicial son los corticoides (bolos de metilprednisolona durante 3 días, seguidos de prednisona a dosis de 1-2mg/Kg/día con descenso progresivo) combinados un fármaco modificador de la enfermedad, como la hidroxicloroquina y/o metotrexato (dosis de 15-20 mg/m²/semana). Para los casos refractarios se podría valorar tratamiento con inmunoglobulinas, ciclofosfamida, micofenolato, azatioprina, fármacos anti TNF (infliximab, adalimumab), inhibidores JAK o rituximab según las manifestaciones clínicas y la gravedad de presentación. Durante el tratamiento con corticoides se debe añadir calcio/vitamina D para prevenir fracturas y minimizar la osteoporosis y considerar septrim en casos de corticoterapia prolongada a altas dosis⁽¹⁶⁾.

La dermatomiositis juvenil, por la tanto, se trata de una enfermedad autoinmune que potencialmente puede producir afectación multisistémica, presentándose principalmente con manifestaciones cutáneas y musculares. Es importante conocerla bien para sospecharla y derivarla a centros de referencia, ya que el tratamiento precoz mejora el pronóstico.

ESCLEROSIS SISTÉMICA JUVENIL

Introducción

La esclerosis sistémica juvenil es una enfermedad autoinmune sistémica rara caracterizada por inflamación, vasculopatía y fibrosis con afectación cutánea y multiorgánica⁽¹⁷⁾.

Epidemiología

Se estima una prevalencia de 3 cada 1.000.000 niños⁽¹⁸⁾. Predomina en sexo femenino, raza caucásica y la edad media de presentación es 9 años⁽¹⁹⁾.

El tratamiento inicial de la DMI son los corticoides combinados con un fármaco modificador de la enfermedad (hidroxicloroquina y/o metotrexato)

Clínica

El **fenómeno de Raynaud** es una de las características más frecuentes (70-90 %), siendo con frecuencia el primer síntoma (incluso puede preceder en años a la enfermedad) y puede conducir, en casos severos, a úlceras digitales.

El **endurecimiento cutáneo** es la segunda manifestación más frecuente en el curso de la enfermedad y está presente en casi la totalidad de los pacientes (solo un pequeño porcentaje presentan esclerosis sistémica sin esclerodermia). La afectación cutánea facial da lugar a la facie típica: apertura oral limitada, microstomía, nariz afilada, labios delgados. La extensión de la afectación cutánea nos lleva a clasificarla en: esclerosis sistémica cutánea difusa (ESCD) que afecta tronco y regiones proximales de extremidades, y esclerosis sistémica cutánea limitada (ESCL), que afecta a regiones distales de extremidades, cabeza y cuello. La cuantificación de afectación cutánea es un indicador de severidad y un marcador de respuesta a tratamiento.

Las **manifestaciones músculo-esqueléticas** son más comunes que en adultos (60 %): artritis, fibrosis de tendones, contracturas musculares, miopatía con debilidad muscular y atrofia y/o miositis (con más riesgo de afectación cardíaca).

La afectación multiorgánica incluye al sistema pulmonar, cardíaco, gastrointestinal, renal y sistema nervioso, siendo más frecuentes los dos primeros.

La **afectación gastrointestinal** es muy frecuente (más del 70 % de los casos) con afectación principalmente esofágica manifestándose como disfagia. El reflujo gastroesofágico es otra de las manifestaciones que puede llegar a ocasionar esófago de Barret. Otras manifestaciones incluyen plenitud postprandial, saciedad precoz, distensión abdominal, meteorismo, pérdida de peso, estreñimiento e incontinencia anal, entre otras.

La **afectación pulmonar** ocurre en 35-55 %, incluyendo enfermedad pulmonar intersticial e hipertensión pulmonar (<10 %). Puede cursar asintomática, luego es importantísimo el *screening*.

La **afectación cardíaca** es rara (5-15 %), pero es la principal causa de mortalidad.

La **afectación renal** es inferior al 5 %. Las crisis renales son muy raras en niños.

A **nivel de sistema nervioso** se pueden presentar neuropatías periféricas y craneales.

Diagnóstico

La esclerodermia juvenil no suele ser bien identificada lo que conduce a un retraso diagnóstico en la mayoría de los casos, por lo tanto, es importante conocer la enfermedad para una derivación temprana a los pacientes con fenómeno de Raynaud muy precoz o severo, edema de manos, positividad de anticuerpos o manifestaciones cutáneas esclerodermiformes.

Todo niño derivado a la consulta por Raynaud se le debe solicitar estudio inmunológico y capilaroscopia. La capilaroscopia es una técnica no invasiva para valoración vascular en la que debemos buscar como patrón de esclerodermia, áreas avasculares, dilataciones, ramificaciones y alteración de la arquitectura. Los pacientes con alteraciones capilaroscópicas, Raynaud y ANA positivos se clasifican como pre-esclerodermia⁽¹⁹⁾.

Para el diagnóstico nos basamos en los criterios de clasificación PRES/ACR/EULAR que se basa en un criterio mayor (afectación cutánea) y criterios menores (esclerodactilia, afectación vascular, gastrointestinal, renal, cardíaca, respiratoria, musculoesquelética, neurológica o criterios serológicos).

Como pruebas complementarias para diagnóstico y *screening* de posible afectación orgánica utilizamos de manera sistemática capilaroscopia, ecocardiograma, electrocardiograma, pruebas de función respiratoria, test de la marcha de 6 minutos, TAC de tórax y analítica. Se debe valorar siempre el estado nutricional del paciente y el adecuado crecimiento. En el caso de síntomas gastrointestinal se solicitará estudio dirigido (manometría, pHmetría...).

A nivel analítico no suele haber alteraciones específicas. En el perfil de autoinmunidad, los ANA son positivos en prácticamente la mayoría de los casos.

El primer síntoma y el más frecuente de la esclerosis sistémica juvenil es el fenómeno de Raynaud. La segunda manifestación es el endurecimiento cutáneo, la forma difusa afecta a tronco y extremidades y la limitada afecta a extremidades, cabeza y cuello

Los pacientes con alteraciones capilaroscópicas, Raynaud y ANA positivos se clasifican como pre-esclerodermia

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial siempre va a incluir otras conectivopatías, pero también tenemos que diferenciar la ES de las esclerodermias localizadas y de otros síndromes esclerodermiformes.

a) Esclerodermia localizada o morfeas

Según la clasificación propuesta por PReS, las morfeas se dividen en 5 tipos: morfea lineal o en banda (la forma más frecuente en niños, en 51-65 %), la morfea circunscrita (superficial y profunda), morfea mixta, morfea generalizada y morfea panesclerótica. Dentro de las morfeas lineales hay 3 subtipos:

- Morfea en banda
- Morfea en *coup de sabre*, afectando a la frente (desde cuero cabelludo a la ceja)
- Síndrome Parry Romberg o hemiatrofia facial progresiva

Podemos observar alteraciones analíticas (como elevación de reactantes de fase aguda en formas profundas, elevación de glóbulos blancos, eosinofilia, elevación de creatin kinasa...) pero no hay correlación con la actividad de la morfea ni con el pronóstico⁽²⁰⁾.

b) Síndromes esclerodermiformes

Fascitis eosinofílica

Su presentación es rara en adolescentes. Se caracteriza por induración cutánea y tejidos subcutáneos y eosinofilia. Predomina en manos y tobillos y hay mayor afectación muscular que en adultos. El tratamiento es con corticoides y metotrexato con mejor pronóstico.

Enfermedad injerto contra huésped

Se produce afectación cutánea que puede llegar a ser simultánea junto con manifestación articular y contracturas. Se trata con corticoides, tacrolimus, metotrexato y/o micofenolato⁽²¹⁾.

Tratamiento

El tratamiento irá dirigido a las diferentes manifestaciones sistémicas y cutáneas.

El grupo de trabajo SHARE ha formulado 14 recomendaciones para el manejo de la ES juvenil. De manera general recomiendan valoración cutánea y orgánica y manejo con fármacos sistémicos. Es importante el manejo por un equipo multidisciplinar de expertos en la enfermedad.

Los corticoides están indicados al inicio, especialmente en casos de miositis o artritis, sin haber un consenso en dosis y régimen de administración. Metotrexato (dosis 15mg/m/semanal) u otro fármaco modificador de la enfermedad también está indicado al inicio principalmente en casos de afectación cutánea, articular, vascular y/o gastrointestinal. Si el metotrexato no es eficaz se recomienda cambiar o añadir micofenolato.

Para la afectación intersticial pulmonar y /o cardiaca se recomienda ciclofosfamida, con precaución en su uso.

Para la afectación vascular se usan los inhibidores de los canales de calcio, inhibidores de la fosfodiesterasa 5 y/o análogos de la prostaciclina. Bosentan se reserva para casos severos o refractarios.

En los casos de rápida progresión o enfermedad refractaria, se puede plantear tratamiento biológico con Rituximab o Tocilizumab.

El trasplante de progenitores hematopoyéticos está dando buenos resultados en pacientes adultos.

En comparación con adultos, los pacientes con esclerodermia juvenil tienen mejores resultados y menor mortalidad⁽¹⁷⁾.

El tratamiento de la esclerosis sistémica juvenil debe evaluarse con un equipo multidisciplinar. Se realizará valoración cutánea y orgánica y empleo de fármacos sistémicos (corticoides, metotrexato o micofenolato)

Tablas y figuras

Tabla I. Criterios de clasificación del Síndrome Antifosfolípido ACR/EULAR 2023

Criterios de Entrada Al menos un criterio clínico (D1-D6) + Un resultado de anticuerpos antifosfolípidos positivo Anticoagulante lúpico, títulos moderados o altos de anticardiolipina o anti-β2 glicoproteína (IgG o IgM) dentro de los tres años del criterio clínico.			
Si los criterios de entrada son positivos aplique los criterios adicionales. Criterios clínicos y de laboratorio adicionales No tenga en cuenta un criterio clínico si existe una explicación con igual o mayor probabilidad diferente a Síndrome antifosfolípido. En cada dominio, solo cuente el criterio de más peso para la suma total.			
Dominio clínico y criterio	Peso	Dominio clínico y criterio	Peso
D1. Macrovascular (Tromboembolismo venoso (TVP))		D2. Macrovascular (Trombosis arterial (TA))	
— Con alto perfil de riesgo para TVP	1p	— Con alto perfil de riesgo de enfermedad cardiovascular	2p
— Con bajo perfil de riesgo para TVP	3p	— Con bajo perfil de riesgo de enfermedad cardiovascular	4p
D3. Microvascular		D4. Obstétrico	
Sospecha de uno o más de los siguientes: — Livedo racemosa (EF) — Vasculopatía livedoide (EF) — Nefropatía aPL aguda/crónica (EF, lab) — Hemorragia pulmonar (síntomas o imagen)	2p	— ≥3 muertes pre-fetales (< 10 semanas) y/o fetales tempranas (10-15 semanas)	1p
Confirmado uno o más de los siguientes: — Vasculopatía livedoide (AP) — Nefropatía aPL aguda/crónica (AP) — Hemorragia pulmonar (BAL, AP) — Enfermedad miocárdica (imagen o AP) — Hemorragia adrenal (imagen o AP)	5p	— Preeclampsia con características de severidad (< 34 semanas) o insuficiencia placentaria con datos de severidad, con o sin muerte fetal.	3p
		— Preeclampsia con características de severidad (< 34 semanas) + insuficiencia placentaria con datos de severidad, con o sin muerte fetal.	4p
D5. Válvula cardíaca		D6. Hematología	
— Engrosamiento	2p	— Trombocitopenia (menor de 20-130 x 10 ⁹ /L)	2p
— Vegetación	4p		
Dominio de laboratorio y peso			
D7. Determinación de anticuerpos antifosfolípido por ensayo funcional basado en coagulación: ensayo anticoagulante lúpico (ALE)		D8. Determinación de anticuerpos antifosfolípido por ensayo de fase sólida (ELISA) anticuerpos anti-Cardiolipina (aCL) y/o anticuerpos anti-β2 glicoproteína (persistente)	
— ALE positivo (una determinación positiva)	1p	— Positivo moderado o elevado (IgM) (aCL y/o anti β2 glicoproteína)	1p
		— Positivo moderado o elevado (IgG) (aCL y/o anti β2 glicoproteína)	4p
— ALE positivo (persistente)	5p	— Positivo elevado (IgG) (aCL o anti β2 glicoproteína)	5p
		— Positivo elevado (IgG) (anticardiolipina y anti β2 glicoproteína)	7p
Clasificación como Síndrome antifosfolípido para propósitos de investigación si hay al menos 3 puntos en los dominios clínicos (D1-D6) y al menos 3 puntos en los dominios de laboratorio. (D7-D8)			

Adaptado de: Barbhaiya M, Zuily S, Naden R, Hendry A, Manneville F, Amigo MC et al. ACR/EULAR APS Classification Criteria Collaborators. The 2023 ACR/EULAR Antiphospholipid Syndrome Classification Criteria. *Arthritis Rheumatol.* 2023 Aug 28. doi: 10.1002/art.42624.

Tabla II. Criterios para el diagnóstico de dermatomiositis juvenil

CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL
<ol style="list-style-type: none"> 1. Debilidad simétrica de la muscular proximal. 2. Biopsia muscular con evidencia de necrosis, fagocitosis, regeneración, atrofia perifascicular, variación en el tamaño de las fibras musculares, infiltrado inflamatorio perivascular. 3. Elevación de enzimas musculares séricas. 4. Alteraciones electromiográficas demostrando evidencia de miopatía y denervación. 5. Manifestaciones cutáneas características (<i>rash</i> heliotropo, pápulas de Gottron). 6. Biopsia confirmatoria para miopatía.
<p>Diagnóstico:</p> <p>DMJ “definida”: cambios cutáneos + 3 criterios adicionales. DMJ “probable”: cambios cutáneos + 2 criterios adicionales. DMJ “posible”: cambios cutáneos + 1 criterio adicional.</p>

Adaptados de: Bohan y Peter.

Tabla III. Anticuerpos asociados a miopatías y fenotipo clínico asociado

ANTICUERPOS	FRECUENCIA	FENOTIPO CLÍNICO ASOCIADO
Anti-p155/140 (TIF-1γ)	18-32 %	Afectación cutánea severa, lipodistrofia, úlceras cutáneas, edema.
Anti-MDA5	7-38 %	Afectación pulmonar severa, elevación de RFA, escasa afectación muscular, artritis, pérdida ponderal, adenopatías.
Anti-NXP2	15-23 %	Peor pronóstico, atrofia cutánea, contracturas articulares, afectación gastrointestinal, calcinosis.
Ro-52	14 %	Manos de mecánico, artritis, afectación cutánea, más riesgo de cáncer, mayor afectación muscular, peor pronóstico (curso más crónico, más afectación pulmonar intersticial).
Anti-mi2α and β	4-10 %	Mejor pronóstico, afectación muscular severa, menos afectación orgánica, buena respuesta a tratamiento inmunosupresor.
Anti-PM/Scl	4-5 %	Enfermedades autoinmunes overlap, <i>rash</i> , manos de mecánico, Raynaud, enfermedad pulmonar intersticial.
Anti-SRP	0-1.8 %	Miopatía necrotizante, inicio severo, Raynaud, afectación cardiaca, úlceras cutáneas, curso crónico.
Anti-PL7	<5 %	Más afectación pulmonar y más severa, complicaciones gastrointestinales.
Anti-PL12		Más prevalente y severa afectación pulmonar.
Anti-Jo1		Afectación muscular severa.
Anti-Ku	<1 %	Enfermedades <i>overlap</i> , artritis, fenómeno de Raynaud, enfermedad pulmonar intersticial.

RFA: reactantes de fase aguda.

Adaptado⁽¹³⁾ Sener S, Basaran O, Batu ED, Sag E, Oz S, Talim B, et al. Early-onset juvenile dermatomyositis: A tertiary referral center experience and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. febrero de 2023;58:152133.

Figura 1. Lesiones cutáneas (*rash* malar) en el LESp



Elaboración propia.

Figura 2. Afta oral en paciente con LES



Elaboración propia.

Figura 3. Pápulas de Gottron, eritema periungueal, hipertrofia de cutículas en una adolescente con DM juvenil



Elaboración propia.

Bibliografía

- Smith EMD, Lythgoe H, Midgley A, Beresford MW, Hedrich CM. Juvenile-onset systemic lupus erythematosus: Update on clinical presentation, pathophysiology and treatment options. *Clin Immunol.* 2019;209:108274.
- Vinuesa CG, Shen N, Ware T. Genetics of SLE: mechanistic insights from monogenic disease and disease-associated variants. *Nat Rev Nephrol.* 19(9):558-72.
- Piette JC. Updating the American College of Rheumatology criteria for systemic lupus erythematosus: comment on the letter by Hochberg. *Arthritis Rheum.* abril de 1998;41(4):751.
- Petri M, Orbai A, Alarcón GS, Gordon C, Merrill JT, Fortin PR, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* agosto de 2012;64(8):2677-86.
- Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* septiembre de 2019;78(9):1151-9.
- Lerkvaleekul B, Chobchai P, Rattanasiri S, Vilaiyuk S. Evaluating performance of the 2019 EULAR/ACR, 2012 SLICC, and 1997 ACR criteria for classifying adult-onset and childhood-onset systemic lupus erythematosus: A systematic review and meta-analysis. *Front Med.* 22 de diciembre de 2022;9:1093213.
- Morán-Álvarez P, Andreu-Suárez Á, Caballero-Mota L, Gassiot-Riu S, Berruete-Moreno R, Calzada-Hernández J, et al. Non-criteria manifestations in the presence of antiphospholipid antibodies in a paediatric cohort. *Rheumatology.* 2 de noviembre de 2022;61(11):4465-71.
- Groot N, de Graeff N, Avcin T, Bader-Meunier B, Brogan P, Dolezalova P, et al. European evidence-based recommendations for diagnosis and treatment of childhood-onset systemic lupus erythematosus: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis.* noviembre de 2017;76(11):1788-96.
- Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost JTH.* febrero de 2006;4(2):295-306.
- Barbhaya M, Zuily S, Naden R, Hendry A, Manneville F, Amigo M, et al. The 2023 ACR / EULAR Antiphospholipid Syndrome Classification Criteria. *Arthritis Rheumatol.* octubre de 2023;75(10):1687-702.
- Islabão AG, Trindade VC, da Mota LMH, Andrade DCO, Silva CA. Managing Antiphospholipid Syndrome in Children and Adolescents: Current and Future Prospects. *Pediatr Drugs.* enero de 2022;24(1):13-27.
- Gezgin Yıldırım D, Baglan E, Güngörer V, Yıldız C, Tuncez S, Bülbül M, et al. Comparison of clinical and laboratory features and treatment responses in patients with clinically amyopathic juvenile dermatomyositis and classical juvenile dermatomyositis. *Int J Rheum Dis.* agosto de 2023;26(8):1504-11.
- Sener S, Basaran O, Batu ED, Sag E, Oz S, Talim B, et al. Early-onset juvenile dermatomyositis: A tertiary referral center experience and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum.* febrero de 2023;58:152133.
- Bellutti Enders F, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* febrero de 2017;76(2):329-40.
- Boyarchuk O, Kuka A, Yuryk I. Clinical and autoantibody phenotypes of juvenile dermatomyositis. *Rheumatology.* 31 de agosto de 2022;60(4):281-91.
- Kobayashi I, Akioka S, Kobayashi N, Iwata N, Takezaki S, Nakaseko H, et al. Clinical practice guidance for juvenile dermatomyositis (JDM) 2018-Update. *Mod Rheumatol.* 3 de mayo de 2020;30(3):411-23.
- Foeldvari I, Culp R, Sperotto F, Anton J, Avcin T, Baildam E, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile systemic sclerosis. *Rheumatology.* 6 de abril de 2021;60(4):1651-8.
- Foeldvari I, Klotsche J, Kasapcopur O, Adrovic A, Terreri MT, Sakamoto AP, et al. Differences Sustained Between Diffuse and Limited Forms of Juvenile Systemic Sclerosis in an Expanded International Cohort. *Arthritis Care Res.* octubre de 2022;74(10):1575-84.
- Foeldvari I, Torok KS. Review for best practice in clinical rheumatology juvenile systemic sclerosis – Updates and practice points. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* septiembre de 2021;35(3):101688.
- Aranegui B, Jiménez-Reyes J. Morphea in Childhood: An Update. *Actas Dermosifiliogr.* mayo de 2018;109(4):312-22.
- Hedrich CM, Fiebig B, Hahn G, Suttrop M, Gahr M. Presentations and treatment of childhood scleroderma: localized scleroderma, eosinophilic fasciitis, systemic sclerosis, and graft-versus-host disease. *Clin Pediatr (Phila).* julio de 2011;50(7):604-14.

Bibliografía recomendada

- SOBRE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES):**
- Smith EMD, Lythgoe H, Hedrich CM. Current views on lupus in children. *Curr Opin Rheumatol.* 2023 Mar 1;35(2):68-81. doi: 10.1097/BOR.0000000000000913. Epub 2022 Oct 25. PMID: 36286724.
- SOBRE SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO (SAF):**
- Groot N, de Graeff N, Avcin T, Bader-Meunier B, Dolezalova P, Feldman B, et al. European evidence-based recommendations for diagnosis and treatment of paediatric antiphospholipid syndrome: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis.* 2017 Oct;76(10):1637-1641. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-211001. Epub 2017 May 4. PMID: 28473426.
- SOBRE DERMATOMIOSITIS JUVENIL (DMI):**
- Enders FB, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2017; 76: 329-340.
- SOBRE ESCLEROSIS SISTÉMICA JUVENIL:**
- Foeldvari I, Torok KS. Review for best practice in clinical rheumatology juvenile systemic sclerosis – Updates and practice points. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* Septiembre de 2021;35(3):101688.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.

PREGUNTAS TIPO TEST SOBRE LES

- 1. La siguiente afirmación sobre el LES pediátrico es FALSA:**
 - a) No existe el LES monogénico, es una enfermedad con riesgo poligénico.
 - b) El LES es menos frecuente en caucásicos que en hispanos.
 - c) La gravedad suele ser mayor en niños que en adultos.
 - d) No existen criterios de clasificación específicos para la edad pediátrica.
 - e) La enfermedad tiene un predominio femenino, siendo más acusado en la adolescencia que en la edad prepuberal.
- 2. Los criterios de clasificación que MEJOR han funcionado en el LES pediátrico son:**
 - a) ACR 1997.
 - b) SLICC 2012.
 - c) EULAR/ACR 2019.
 - d) SHARE 2015.
 - e) Funcionan todas por igual.
- 3. Es VERDADERO sobre la nefritis lúpica:**
 - a) Es rara en la edad pediátrica.
 - b) Hay que evitar la biopsia renal al ser una prueba invasiva.
 - c) Las clases III y IV son las más frecuentemente observadas en la biopsia renal.
 - d) La forma de presentación habitual es con dolor abdominal.
 - e) El tratamiento con corticoides suele ser suficiente para su control.
- 4. ¿Cuáles son los anticuerpos que se han relacionado con la actividad del lupus y se han incluido en los índices de actividad?**
 - a) Anticuerpos antinucleares (ANA).
 - b) Anticuerpos anti DNA.
 - c) Anticuerpos anti Ro.
 - d) Anticuerpos anti La.
 - e) Anticuerpos anti Sm.
- 5. ¿Cuál es la manifestación cardíaca MÁS FRECUENTE en el LES pediátrico?**
 - a) La miocarditis.
 - b) La pericarditis.
 - c) El infarto agudo de miocardio.
 - d) Las arritmias.
 - e) Las valvulopatías.

PREGUNTAS TIPO TEST SOBRE SAF

- 1. Una de las siguientes afirmaciones es VERDADERA sobre el SAF en la infancia:**
 - a) Es una enfermedad frecuente en la infancia.
 - b) Tener anticuerpos aPL a título bajo es suficiente para cumplir con los criterios de clasificación.
 - c) Los anticuerpos aPL pueden aparecer de forma transitoria en relación con infecciones o vacunas.
 - d) Para su clasificación son necesarios solamente criterios analíticos (presencia de anticuerpos antifosfolípidicos).
 - e) Ninguna es verdadera.
- 2. Las trombosis más frecuentes en el SAF pediátricos son:**
 - a) Las arteriales cerebrales.
 - b) Las venosas de los miembros inferiores.
 - c) Las arteriales de los miembros inferiores.
 - d) Las arteriales del miocardio.
 - e) Las arteriales de la placenta.

3. **¿Cuál de las siguientes afirmaciones es VERDADERA en cuanto al tratamiento del SAF pediátrico?**
- a) Es preferible indicar tratamiento con anticoagulantes directos ya que son más eficaces que el Sintrom y más fáciles de administrar.
 - b) Tras un 1º episodio de trombosis venosa de miembros inferiores se recomienda tratamiento con antiagregación.
 - c) Una de las causas de recurrencia de las trombosis en adolescentes es la falta de adherencia.
 - d) El INR indicado tras un primer episodio de trombosis es entre 3 y 4.
 - e) Ninguna es verdadera.

PREGUNTAS TIPO TEST SOBRE DERMATOMIOSITIS

1. **En la dermatomiositis juvenil:**
- a) Es frecuente la afectación cardiaca.
 - b) Principalmente debuta antes de los 3 años, con manifestaciones cutáneas y musculares.
 - c) Sus manifestaciones principales son cutáneas y musculares y se presenta mayoritariamente entre los 5 y los 14 años.
 - d) Es frecuente la afectación neurológica.
 - e) Ninguna es correcta.
2. **Señale la CORRECTA:**
- a) La dermatomiositis es muy frecuente en niños.
 - b) El manejo de la dermatomiositis puede y debe realizarse desde atención primaria.
 - c) Las manifestaciones cutáneas son poco frecuentes y poco características de la enfermedad.
 - d) La dermatomiositis debe tener un manejo multidisciplinar desde centros de referencia dada la complejidad de la enfermedad y su potencial afectación multisistémica.
 - e) Todas son verdaderas.
3. **Señale la FALSA en relación a la dermatomiositis:**
- a) Es importante una terapia estandarizada, iniciando con corticoides a dosis bajas y terapia inmunosupresora.
 - b) Disponemos de diversos tratamientos para la dermatomiositis.
 - c) El tratamiento debe ser individualizado.
 - d) Las dosis de corticoides deben ser altas (2mg/Kg/día) al menos 4 semanas y descender progresivamente.
 - e) El metotrexato es uno de los fármacos utilizados dentro del arsenal terapéutico.
4. **Es IMPORTANTE tener en cuenta en la dermatomiositis juvenil:**
- a) Es una patología con potencial afectación sistémica.
 - b) Es importante hacer un buen estudio inicial.
 - c) Debe haber un seguimiento estrecho.
 - d) Es importante tener en cuenta las medidas no farmacológicas.
 - e) Todas son verdaderas.
5. **Niño de 14 años que se presenta con debilidad muscular y lesiones eritematosas en cara dorsal de metacarpofalángicas bilateral. Asocia febrícula. Su médico habitual le solicita enzimas musculares que están elevadas. La actitud CORRECTA sería:**
- a) Solicitar radiografías de tórax, analítica completa desde primaria, electrocardiograma y derivar a unidad de reumatología pediátrica de forma preferente.
 - b) Derivar a unidad de reumatología pediátrica.
 - c) Tranquilizar a los padres, ya que posiblemente presente un virus que se resolverá en unos días.
 - d) Ampliar la anamnesis para valorar posible afectación sistémica y realizar una exploración física detallada.
 - e) a y d son verdaderas.

PREGUNTAS TIPO TEST SOBRE ESCLERODERMIA

1. En la esclerodermia de inicio infantil:

- a) Las manifestaciones renales son muy frecuentes.
- b) Las manifestaciones cutáneas, articulares, vasculares y gastrointestinales son frecuentes.
- c) Las manifestaciones cutáneas, articulares, vasculares, así como la hipertensión pulmonar, son frecuentes.
- d) Las manifestaciones neurológicas son frecuentes.
- e) Ninguna es cierta.

2. Señale la FALSA:

- a) Al inicio de la enfermedad se recomienda realizar analítica, electrocardiograma y TAC de tórax.
- b) Al inicio de la enfermedad se recomienda realizar analítica, electrocardiograma, ecocardiograma y TAC de tórax.
- c) Al inicio de la enfermedad se recomienda realizar analítica, electrocardiograma, ecocardiograma, pruebas de función respiratoria y TAC de tórax.
- d) Al inicio de la enfermedad se recomienda realizar analítica, electrocardiograma, ecocardiograma, pruebas de función respiratoria. Se debe evitar el TAC de tórax.
- e) Al inicio de la enfermedad se recomienda realizar analítica, capilaroscopia, electrocardiograma, ecocardiograma, pruebas de función respiratoria y TAC de tórax.

3. En relación a la morfea:

- a) Hay dos tipos: superficial y profunda.
- b) Según PReS hay 5 tipos: lineal, circunscrita, mixta, generalizada y panesclerosante.
- c) La morfea en *coup de sabre* se presenta sobre todo en extremidades.
- d) La morfea panesclerosante es una forma leve.
- e) La morfea circunscrita se divide en lineal o en placas.

4. En la esclerosis sistémica juvenil, todas son verdaderas MENOS:

- a) Los corticoides se recomiendan al inicio de la enfermedad para control de la sintomatología inflamatoria.
- b) El metotrexato está indicado, principalmente para las manifestaciones articulares y cutáneas.
- c) Nunca usamos la ciclofosfamida.
- d) En casos refractarios se puede valorar Rituximab o Tocilizumab.
- e) Los inhibidores de los canales de calcio se pautan en caso de Raynaud moderado-severo.

5. Una niña de 10 años, con endurecimiento cutáneo y artralgias:

- a) Es común en la infancia, se recomienda revisión anual de su pediatra.
- b) No es importante que pueda presentar Raynaud, ya que es frecuentemente primario.
- c) Es importante un estudio completo y dirigido y derivar a centros de referencia para manejo multidisciplinar.
- d) Normalmente es más frecuente en niños esta sintomatología.
- e) Ninguna es verdadera.

Respuestas en la página 118

El adolescente con síndrome de Raynaud y vasculitis sistémicas más frecuentes

M. Garrido Martín⁽¹⁾, C. Udaondo Gascón⁽²⁾. ⁽¹⁾Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. ⁽²⁾Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Fecha de recepción: 20-12-2023

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 44-57

Resumen

El fenómeno de Raynaud (FRy) es una entidad clínica de relativa frecuencia en la adolescencia que, en ocasiones, precede en años al debut de una patología reumatológica subyacente. Su diagnóstico, eminentemente clínico, no exime de la realización de pruebas complementarias y su tratamiento puede ser todo un reto, especialmente si acompaña de ulceración digital o isquemia. La vasculitis se define como una inflamación de la pared de los vasos sanguíneos. Engloban un grupo heterogéneo de enfermedades y en general, su incidencia es baja en edad pediátrica, siendo la vasculitis por IgA o Púrpura de Schönlein-Henoch y la Enfermedad de Kawasaki las más frecuentes. La adolescencia puede ser la edad de inicio de otras vasculitis como las vasculitis ANCA positivas. La sospecha de vasculitis es clínica, debemos pensar en ellas ante síntomas como la fiebre prolongada de causa no infecciosa, la aparición de lesiones cutáneas sugestivas o la elevación de parámetros inflamatorios. La anatomía patológica sigue siendo el *gold estándar* para su diagnóstico. El tratamiento será específico de cada entidad y el pronóstico variable en función del tipo de vasculitis ante el que nos encontremos.

Palabras clave: *Raynaud; Acrocianosis; Conectivopatías; Capilaroscopia; Vasculitis; Púrpura de Schönlein-Henoch; Kawasaki; ANCA; Pediatría.*

Abstract

Raynaud's phenomenon (RP) is a relatively frequent clinical entity in adolescence, that sometimes precedes in years the onset of an underlying rheumatological pathology. Its diagnosis, eminently clinical, does not exempt the performance of complementary tests and its treatment can be a challenge, especially when it has progressed to digital ulceration or ischemia. Vasculitis is defined as an inflammation of the blood vessel wall, comprising a heterogeneous group of diseases. Their incidence is low in the pediatric age, with IgA vasculitis or Schönlein-Henoch purpura and Kawasaki disease being the most frequent. Adolescence may be the age of onset of other vasculitis such as ANCA-positive vasculitis. The suspicion of vasculitis is clinical, being considered in the face of symptoms such as prolonged fever of non-infectious cause, the appearance of suggestive skin lesions or the elevation of inflammatory parameters. Histology remains the gold standard for diagnosis. The treatment will be specific to each entity and the prognosis will vary depending on the type of vasculitis identified.

Key words: *Raynaud; Acrocyanosis; Connective tissue diseases; Capillaroscopy; Vasculitis; Henoch-Schönlein purpura; Kawasaki; ANCA; Pediatrics.*

FENÓMENO DE RAYNAUD

Introducción

El fenómeno de Raynaud (FRy) se produce por una respuesta vascular exagerada ante un estímulo externo, que condiciona la disminución de la circulación sanguínea a los dedos de forma reversible. El desencadenante más común es la exposición a temperaturas bajas, aunque también puede producirse tras el ejercicio físico o estrés emocional⁽¹⁾. Esto lleva a la constricción anómala de las arterias digitales y las arteriolas cutáneas, produciendo los cambios característicos en la coloración de la piel⁽²⁾.

Un episodio típico se caracteriza por frialdad cutánea y cambio de coloración en los dedos en tres fases: una primera fase de palidez, una segunda cianótica, y una tercera de hiperemia (Figura 1). Suelen afectarse los dedos de las manos, seguido de los pies, aunque en ocasiones pueden verse involucradas otras regiones acras del cuerpo como las orejas o la nariz⁽²⁾.

El FRy se clasifica en dos grandes grupos en función de si está o no asociado a una enfermedad de base, es decir, según su etiopatogenia. Distinguimos por tanto entre primario o secundario. Las características clínicas que nos pueden hacer sospechar que el fenómeno de Raynaud es primario o secundario están resumidas en la Tabla I.

El **Raynaud primario** se origina por cambios funcionales, sin estar asociado a ninguna enfermedad. Una hiperactividad simpática y un desbalance entre sustancias vasodilatadoras y vasoconstrictoras serían los dos principales elementos determinantes de este proceso. Es el más frecuente, en general tiene un curso benigno y no implica daño orgánico.

Por otro lado, en el **Raynaud secundario**, existe un daño endotelial producido por la enfermedad de base, que lleva a una desregulación entre factores vasodilatadores y vasoconstrictores. Este daño endotelial lleva a una disminución del flujo sanguíneo distal, existe daño orgánico pudiendo producirse úlceras digitales, pérdida de sustancia o gangrena si no se toman las medidas adecuadas. En este caso, sí existe una patología subyacente como podrían ser algunas enfermedades reumáticas autoinmunes (esclerosis sistémicas, lupus eritematoso sistémico, enfermedad mixta del tejido conectivo, síndrome de Sjögren o dermatomiositis), infecciones, enfermedades metabólicas (crioglobulinemia o aterosclerosis).

Epidemiología

La prevalencia del FRy no está establecida dada la ausencia de pruebas diagnósticas estandarizadas⁽¹⁾. En general, es más común en el sexo femenino, en adolescentes o en adultos jóvenes y en familiares de personas ya afectas por FRy. Además, es más probable en pacientes que viven en climas fríos. Un estudio en adolescentes de 12 a 15 años en Manchester determinó que, en dicha población, la prevalencia alcanzaba el 18 % en las mujeres y el 12 % en los hombres, aumentando estas cifras a medida que aumentaba la edad⁽³⁾.

Aunque la mayoría de las personas con FRy no tienen ni desarrollarán un trastorno asociado, es importante saber que sí puede ser el primero de los signos de una enfermedad reumatológica subyacente. En enfermedades como la esclerosis sistémica o la enfermedad mixta del tejido conectivo, el FRy es la primera manifestación clínica en el 80-90 % de los niños afectados⁽²⁾.

Entre los factores asociados al FRy, se encuentran algunos fármacos entre los que cabe destacar por su frecuencia los tratamientos estimulantes del sistema nervioso central (SNC) para el trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH)⁽⁴⁾.

Clínica

Como ya se ha mencionado, el FRy se atribuye a una disminución de flujo sanguíneo, esto conlleva una palidez cutánea delimitada al área menos vascularizada. Típicamente empieza en un único dedo y se extiende posteriormente a otras zonas adyacentes, pudiendo afectar a uno o varios dedos. Los dedos índice, medio y anular son los que se ven afectados con mayor frecuencia.

El episodio típico de FRy se caracteriza por frialdad cutánea y cambio en la coloración de los dedos en tres fases: palidez, cianosis e hiperemia. La afectación más frecuente son los dedos de las manos, seguida de los pies

Entre los factores asociados con FRy se encuentran los tratamientos estimulantes del sistema nervioso central para el TDAH

Tema de revisión

El adolescente con síndrome de Raynaud y vasculitis sistémicas más frecuentes

Tras esta primera fase de palidez, la piel se vuelve cianótica debido a la hipoxia tisular. Posteriormente se produce la fase de recalentamiento que conlleva una hiperemia de la región afectada; los dedos pueden hincharse o picar. Tiene un inicio y fin bruscos, y el área de cambio de coloración suele estar bien delimitada. No es infrecuente en pediatría que una de las tres fases esté ausente, tratándose de Raynaud bifásicos.

Como consecuencia de la disminución de flujo sanguíneo, el paciente puede sentir hormigueo, entumecimiento, torpeza y dolor en los dedos. En los casos leves, el recalentamiento revierte la sintomatología. En algunos casos de FRy más severo, la isquemia tisular puede provocar nódulos subcutáneos rojos y dolorosos (perniosis o sabañones) y descamación o ulceración de la piel afectada, así como lesiones vasculíticas.

Otra entidad frecuente es la **acrocianosis**, una respuesta fisiológica al frío, que cursa con frialdad y cambios de coloración simétricos en manos y pies, afectando también al dorso de las manos

Durante la infancia, es importante diferenciar el FRy de otra entidad relativamente frecuente como es la **acrocianosis**, una respuesta fisiológica al frío, frecuente tanto en lactantes y niños pequeños como en adolescentes, especialmente con un bajo IMC⁽¹⁾. En este caso, se produce una frialdad y cambios de coloración simétricos en manos y pies simulando un FRy, pero afectando también al dorso de la mano, persistentes, mal delimitados, no dolorosos y sin palidez previa. La perniosis puede aparecer en ausencia de fenómeno de Raynaud, y se incluye dentro de su diagnóstico diferencial. Otras entidades incluidas dentro del diagnóstico diferencial son la eritromelalgia (episodios paroxísticos de vasodilatación con eritema y dolor en regiones acras en respuesta al calor) o la dermatosis o queratodermia acuagénica (aparición de placas de color blanco en las palmas y las plantas en respuesta al agua).

Diagnóstico

El diagnóstico del FRy es predominantemente clínico, no hay pruebas complementarias que lo permitan diagnosticar y, sin embargo, es de gran ayuda que las familias nos muestren fotografías del cambio de coloración para poder confirmarlo⁽¹⁾.

Lo más importante es discernir si nos encontramos ante un Raynaud primario o secundario, ya que como se ha mencionado previamente, el fenómeno de Raynaud puede ser la primera manifestación de una enfermedad reumática como las conectivopatías (esclerosis sistémica, lupus, dermatomiositis, enfermedad mixta del tejido conectivo), cuyo diagnóstico y tratamiento precoz pueden mejorar su pronóstico. Existen otras causas que pueden asociarse al fenómeno de Raynaud (Tabla II).

La herramienta fundamental es una exhaustiva **anamnesis** y una concienzuda **exploración física**. Dentro de la anamnesis, deberemos recoger los siguientes datos:

- Antecedentes personales y familiares generales.
- Antecedentes personales y familiares de enfermedades reumatológicas.
- Frecuencia, gravedad y duración de los ataques. Patrón del color.
- Dedos involucrados, grados de afectación y simetría, así como presencia de úlceras digitales. Progresión.
- Posibles desencadenantes y estacionalidad si la hubiese.
- Síntomas asociados.
- Clínica asociada que sugiera una enfermedad del tejido conectivo: fiebre de causa no infecciosa, fatiga, erupción cutánea, fotosensibilidad, rigidez matutina, artralgias, mialgias, disfagia, úlceras orales.

En cuanto a la exploración física, esta deberá ser sistemática y general, para evitar pasar por alto algún signo propio de enfermedad sistémica subyacente.

Como pruebas complementarias, tanto los anticuerpos antinucleares como los hallazgos de la capilaroscopia periungueal pueden ayudarnos a diferenciar a los pacientes con Raynaud primario de aquellos con Raynaud secundario.

La **capilaroscopia** es una técnica no invasiva que nos permite visualizar las asas capilares del lecho ungueal, para evaluar su densidad, morfología o flujo capilar, visualizar el plexo venoso y

Las pruebas complementarias incluyen los anticuerpos antinucleares y la capilaroscopia periungueal (visualiza las asas capilares del lecho ungueal)

el área pericapilar. Se puede realizar con un dermatoscopio o un capilaroscopio, según disponibilidad. La presencia de megacapilares, capilares muy dilatados, telangiectasias y una escasez o pérdida relativa de asas capilares sugieren la presencia de una conectivopatía. Estos hallazgos en un paciente con FRy deben llevar a una investigación más exhaustiva para descartar una posible enfermedad reumática subyacente (Figura 2).

En relación con las **pruebas de laboratorio**, pueden ser de utilidad para definir si existe o no un trastorno asociado al FRy. Ante el diagnóstico provisional de Raynaud primario deben realizarse al menos dos determinaciones de anticuerpos antinucleares (ANA), con una separación mínima de 3 meses. La presencia de títulos altos nos tiene que hacer pensar en que podríamos encontrarnos ante un Raynaud secundario. Ante la duda, si encontramos unos anticuerpos ANA positivos, se deberían de solicitar como cribado anticuerpos específicos de enfermedades del tejido conectivo como anticuerpos anti-centrómero, anti-DNA y ENA (anti-SCL 70, anti-Ro, anti-La, RNP, Sm).

La combinación en un paciente con FRy de ANA positivos junto con la alteración en la capilaroscopia tiene una fuerte correlación con el FRy secundario.

Los pacientes con FRy con datos de Raynaud secundario (ver Tabla I) deben ser derivados a una unidad de Reumatología para su seguimiento, debido a la posibilidad de una enfermedad subyacente, y su tratamiento específico.

Tratamiento

El manejo terapéutico del FRy va a depender de si este es primario o secundario ya que habitualmente los pacientes con FRy primario presentan una clínica más leve, aunque su calidad de vida puede verse afectada por la necesidad de evitar el frío. Sin embargo, los pacientes con un FRy secundario suelen requerir fármacos de forma más frecuente para un adecuado control sintomático y evitar el posible daño orgánico debido a la isquemia.

Vamos a distinguir por tanto entre medidas generales (Tabla III), útiles para todos los pacientes independientemente del tipo de Raynaud que padezcan y su gravedad, y medidas farmacológicas, que se emplearán en aquellos pacientes que así lo requieran.

Medidas no farmacológicas

Los pacientes deberán evitar o limitar la exposición al frío, deberán siempre ir bien abrigados y llevar guantes cuando así lo requieran las condiciones térmicas. Deberán de evitar bebidas estimulantes que contengan cafeína, teína, así como el chocolate y el tabaco. En la mayoría de los pacientes, sobre todo en aquellos afectados de Raynaud primario, estas medidas serán suficientes para combatir las crisis. En aquellos pacientes que reciban tratamiento farmacológico para el TDAH, además de realizar las medidas no farmacológicas, se recomienda individualizar en cada caso la necesidad de ajustar la dosis o realizar cambios en el tratamiento del TDAH en función de la afectación.

Medidas farmacológicas

Cuando no haya una adecuada respuesta a las medidas generales o ya haya daño secundario a la isquemia se ha de iniciar tratamiento farmacológico, entre estas herramientas terapéuticas orales encontramos:

1. Bloqueadores de los canales de calcio: nifedipino y amlodipino.
2. Inhibidores de la fosfodiesterasa 5: sildenafilo y tadalafilo.
3. Bloqueadores del receptor de angiotensina tipo II: losartan.
4. Bloqueadores de los receptores de endotelina 1: bosentan.
5. Metilxantinas.
6. Bloqueador selectivo de los receptores alfa - 1: prazosina.
7. Inhibidor selectivo de la recaptación de serotonina: fluoxetina.

En pacientes con FRy secundario suelen requerir fármacos para un adecuado control sintomático, y evitar el posible daño orgánico debido a la isquemia

Los pacientes deben evitar o limitar la exposición al frío y las bebidas estimulantes: cafeína, teína, chocolate y tabaco

Tema de revisión

El adolescente con síndrome de Raynaud y vasculitis sistémicas más frecuentes

Algunos de estos fármacos se pueden combinar para conseguir el efecto terapéutico que deseamos. Del mismo modo se pueden suspender temporalmente en aquellas épocas en las que la sintomatología mejore.

Por otro lado, también contamos con vasodilatadores tópicos (trinitrato de glicerina, nifedipino tópico) que pueden ser de utilidad al limitar los efectos sistémicos.

En caso de una importante severidad de las lesiones, se puede usar un análogo de la prostaciclina, administrado por vía intravenosa que se considera una terapia de segunda línea, y a menudo en combinación con otras terapias vasodilatadoras. Otro aspecto para tener en cuenta es la utilización concomitante de agentes antiagregantes como el ácido acetilsalicílico o terapia anticoagulante en caso de sospechar la presencia de trombosis asociada.

En último lugar hemos de tener en cuenta de que, si hay una úlcera franca, deberíamos asociar antibioterapia sistémica para evitar la sobreinfección.

Inyección de toxina botulínica

La inyección de toxina botulínica se ha utilizado en Raynaud para disminuir la vasoconstricción periférica. Se utiliza como tratamiento sintomático y se puede repetir cada 6-12 meses en función de cada caso⁽⁵⁾.

VASCULITIS EN PEDIATRÍA

Introducción

El término vasculitis reúne a un grupo heterogéneo de enfermedades definidas por la presencia de inflamación en la pared de un vaso sanguíneo, lo cual puede asociar lesiones tisulares directas o secundarias al daño vascular. La inflamación puede ocurrir como un proceso primario o secundario a una enfermedad subyacente. La clínica de las vasculitis va a depender del tipo, localización y tamaño del vaso afecto.

Las vasculitis, en general, son poco frecuentes en la edad pediátrica. Se estima una incidencia de vasculitis primarias en pediatría de unos 50 casos/100.000 niños/año, siendo la vasculitis mediada por Inmunoglobulina A o Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH), seguida por la enfermedad de Kawasaki (EK), casi exclusivas de la edad pediátrica.

La clasificación de las vasculitis está recogida en la Tabla IV, con criterios establecidos en 2008 y validados por la Liga Europea contra el Reumatismo/Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica/ Organización Internacional de Ensayos en reumatología Pediátrica (EULAR/PRINTO/PRES).

Diagnóstico general de las vasculitis

Hemos de sospechar una vasculitis ante la presencia de ciertos hallazgos clínicos como: fiebre prolongada de origen desconocido, lesiones cutáneas sugestivas y afectación renal, pulmonar o cardiovascular de causa desconocida, junto con afectación sistémica, neuropatía periférica o afectación del SNC, serositis o artritis, o elevación de parámetros inflamatorios en la analítica.

El diagnóstico diferencial incluye enfermedades infecciosas, reacción a fármacos, enfermedades oncológicas, otras enfermedades autoinmunes o síndromes autoinflamatorios o incluso vasculopatías no inflamatorias. Se debe tener en cuenta que los niños poseen una mayor susceptibilidad a la inflamación vascular ante un fenómeno externo que los adultos.

En cuanto a exámenes complementarios, algunas pruebas de imagen pueden ser de gran utilidad para visualizar vasculitis de mediano y gran vaso, aunque el *gold estándar* para su diagnóstico sigue siendo la demostración de inflamación vascular mediante anatomía patológica. En el caso de la Púrpura de Schönlein-Henoch y la enfermedad de Kawasaki, el diagnóstico es fundamentalmente clínico y salvo excepciones no será necesaria la realización de pruebas diagnósticas más agresivas como la biopsia. A lo largo del siguiente artículo se van a explicar algunas de las vasculitis más frecuentes en pediatría.

La vasculitis mediada por Inmunoglobulina A o Púrpura de Schönlein-Henoch, seguida de la enfermedad de Kawasaki, son casi exclusivas de la edad pediátrica

Vasculitis por IgA o púrpura de Schönlein-Henoch

La vasculitis por IgA (VlgA) clásicamente conocida como Púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la infancia y, prácticamente, exclusiva de esta franja de edad (el 90 % de los casos ocurren en edad pediátrica). Se estima una incidencia de 326,7 casos por 100.000 habitantes⁽⁷⁾.

Ocurre generalmente entre los 3-15 años de edad y es más común en varones.

Se trata de una vasculitis de pequeño vaso que afecta fundamentalmente a capilares, vénulas y arteriolas. Se caracteriza por el fenómeno de leucocitoclasia y el depósito de inmunocomplejos IgA en la pared vascular⁽¹⁾.

Más frecuente en los meses de enero a marzo, hasta el 50 % de los casos está precedido de una infección de las vías respiratorias superiores. Agentes etiológicos como el estreptococo del grupo A betahemolítico, así como parvovirus, virus de la hepatitis B, virus de la hepatitis C, adenovirus, estafilococo *aureus* o micoplasma se han visto involucrados en su etiopatogenia.

Las vacunas y las picaduras de insectos son también agentes desencadenantes de esta vasculitis⁽⁹⁾.

Para desarrollar una VlgA es preciso una predisposición genética individual sobre la cual incide un factor ambiental. Esto, conduce a la formación de inmunocomplejos que se unen a la pared del vaso generando una respuesta inflamatoria local que desencadena el daño orgánico^(1,9).

Clásicamente se ha descrito una téttrada de signos clínicos que caracteriza la PSH:

- Púrpura palpable en ausencia de trombocitopenia y coagulopatía
- Artralgias
- Dolor abdominal
- Afectación renal

Las lesiones cutáneas aparecen aproximadamente en el 75 % de los pacientes. Las más típicas son las petequias y la púrpura palpable, aunque también puede aparecer un exantema maculopapular o urticarial. Estas lesiones pueden ser pruriginosas pero rara vez son dolorosas. Típicamente aparecen en zonas declives o de presión, de ahí que lo más frecuente sea que aparezcan en extremidades inferiores y glúteos, generalmente de una forma simétrica. A medida que desaparecen dejan pequeñas máculas hiperpigmentadas secundarias a los depósitos de hemosiderina. En niños más pequeños, acompañando a las lesiones puede aparecer edema localizado en cuero cabelludo, manos y pies, cara, escroto o periné.

En relación con las manifestaciones articulares, aparecen entre el 50-80 % de los casos. Las articulaciones más afectadas son grandes articulaciones de extremidades inferiores como rodillas y tobillos. Es importante resaltar que suelen asociar inflamación periarticular sin derrame, ni limitación de la movilidad. Las artralgias se caracterizan por ser transitorias y no migratorias.

Las manifestaciones gastrointestinales, suelen aparecer en la primera semana tras el inicio de las manifestaciones cutáneas. El síntoma más frecuente es el dolor cólico leve-moderado y puede acompañarse de algún vómito. Dentro de las complicaciones digestivas, la invaginación íleo-ileal es la más frecuente. Otro aspecto a señalar es que no es extraño la aparición de sangre oculta en heces.

Por último, la afectación renal, que siendo la manifestación más infrecuente de la téttrada es la que marca el pronóstico a largo plazo de esta enfermedad. Puede aparecer en los 2 primeros meses tras la erupción cutánea y consiste en una glomerulonefritis. En la mayoría de los casos son leves y autolimitados. La nefritis en la VlgA generalmente se limita a alteraciones en el contenido de la orina, siendo la microhematuria la más frecuente de ellas y raramente evoluciona a insuficiencia renal. Sin embargo, en aquellos pacientes que desarrollan un síndrome nefrítico o nefrótico, la probabilidad de desarrollar un daño renal crónico a largo plazo aumenta considerablemente. De esto se deduce la importancia de hacer un adecuado seguimiento de la función renal en los pacientes diagnosticados de PSH, al menos durante los primeros 6-12 meses desde el debut^(8,9).

La edad de presentación de VlgA o PSH es de los 3 a los 15 años de edad, y es más común en varones. Hasta en el 50% de los casos está precedida de una infección de vías respiratorias superiores

La afectación renal aparece en los dos primeros meses tras la erupción cutánea, y consiste en una glomerulonefritis en la mayoría de las veces leve y autolimitada

Tema de revisión

El adolescente con síndrome de Raynaud y vasculitis sistémicas más frecuentes

No existe una única prueba que permita realizar el diagnóstico, sino que este se basa en hallazgos clínicos.

Como ya se ha mencionado, el *gold estándar* para el diagnóstico de las vasculitis es la biopsia, aunque rara vez se usa en el caso de la PSH si la clínica es sugestiva. El hallazgo típico de la anatomía patológica es el de una vasculitis leucocitoclástica con depósitos de IgA en la inmunofluorescencia. Sin embargo, la ausencia de estos inmunocomplejos, a pesar de su especificidad, no descarta el diagnóstico de VlgA⁽⁸⁾.

Las pruebas de laboratorio las realizaremos con el fin de establecer un diagnóstico diferencial con otras enfermedades y para objetivar el daño orgánico secundario a la propia vasculitis. En 2019 el grupo europeo *Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe (SHARE)*, publicó 7 recomendaciones para el diagnóstico⁽⁸⁾.

A modo de resumen, estará indicado realizar una analítica en todos los pacientes para descartar una trombopenia o una alteración de la coagulación. Se debe realizar un test de diagnóstico rápido o cultivo faríngeo para descartar la infección concomitante de estreptococo, dada su asociación previamente mencionada, y está recomendado realizar al debut y a lo largo del seguimiento sistemático, sedimento de orina para descartar alteraciones a nivel renal.

Solo en casos de presentación atípica estaría indicada la biopsia cutánea con el fin de evidenciar los inmunocomplejos IgA. En caso de afectación renal precoz y grave, estaría indicada la realización de una biopsia renal.

En cuanto al tratamiento, en la mayoría de las ocasiones con medidas higiénico-dietéticas es suficiente. Se ha de garantizar una adecuada hidratación, dieta blanda, reposo y elevación de las extremidades si hay edema. Ante la existencia de dolor, podemos utilizar alguna medidas farmacológicas como son⁽¹⁰⁾:

- Antiinflamatorios no esteroideos (AINEs), contraindicados en caso de hemorragia digestiva o afectación renal.
- Corticoides: se recomienda su uso en caso de afectación articular, testicular, gastrointestinal y si hay evidencias de afectación del sistema nervioso central (documento de consenso SHARE 2019). Con respecto a la clínica digestiva, disminuyen el dolor y el riesgo de invaginación, pero no se ha demostrado que su uso disminuya el riesgo de daño renal.

Por último, mencionar que, en caso de afectación renal grave, se debe considerar el tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECAS), antagonistas del receptor de la angiotensina II (ARA II) o inmunosupresores como la azatioprina, el micofenolato de mofetilo, o si fuera necesario, bolos de metilprednisolona junto con ciclofosfamida.

En general, la VlgA/PSH es una enfermedad autolimitada (sólo un tercio de los pacientes pueden presentar recurrencias) de buen pronóstico, en donde la afectación renal es el principal limitante del curso benigno de esta entidad.

Enfermedad de Kawasaki

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda febril, que afecta a vasos medianos y que conlleva complicaciones potencialmente graves al tener cierta predilección por las arterias coronarias.

Es la segunda vasculitis más frecuente de la infancia y típicamente se ha descrito en niños asiáticos, menores de 5 años y varones. Se caracteriza por la aparición de fiebre, conjuntivitis bilateral no purulenta, eritema labial y oral, cambios en las extremidades y adenopatías laterocervicales.

Su incidencia es mayor en meses de invierno y primavera y en determinadas regiones del planeta. En Japón se estima una incidencia de 330 por cada 100.000 habitantes, frente a los entre 5,4 y 15 afectos por 100.000 en Europa⁽⁷⁾. La afectación de la vascularización coronaria, la ha convertido en la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida en niños en países desarrollados.

En cuanto a su etiología, al igual que la PSH u otras vasculitis, se sospecha que sobre una predisposición genética individual actúa un agente externo desencadenando la cascada inflamatoria.

Estará indicado realizar una analítica (descartar trombopenia o alteraciones de la coagulación), un test rápido o cultivo faríngeo (descartar estreptococo) y sedimento de orina al debut y seguimiento

La EK es una vasculitis aguda febril que se caracteriza por fiebre, conjuntivitis bilateral, eritema labial y oral, cambios en las extremidades y adenopatías laterocervicales

El cuadro clínico se desarrolla en tres fases:

- Periodo febril agudo: los primeros 10 días
- Periodo subagudo: con una duración de entre 2 y 4 semanas
- Periodo de convalecencia: duración variable, es el periodo en el que se resuelve la clínica

Las manifestaciones clínicas más frecuentes, como ya hemos mencionado son: la **fiebre**, se pueden alcanzar elevadas temperaturas y responde parcialmente a antitérmicos. La **conjuntivitis** que se caracteriza por ser bilateral y por no acompañarse de secreción purulenta. Las **alteraciones bucales**, entre las que destaca la afectación labial con marcada xerosis y aparición de grietas. El **exantema** que suele durar lo mismo que la fiebre, no se acompaña de vesículas ni costras y que afecta característicamente al periné. La **afectación en extremidades**, suelen evolucionar según el curso de la enfermedad; inicialmente consiste en eritema palmar y plantar, asociado o no a edema, que en la fase de convalecencia da lugar a una descamación periungueal.

Otra manifestación frecuente son las **adenopatías**, suele ser única, submandibular, indurada y dolorosa de hasta 1,5 cm de diámetro. En último lugar, y la más relevante por ser el mayor determinante pronóstico, la **afectación cardíaca** que puede ser muy variable, desde pequeñas alteraciones en el electrocardiograma (ECG) sin relevancia clínica hasta pericarditis, endocarditis, miocarditis o aneurismas coronarios.

Dada la relevancia de las manifestaciones cardíacas, no pueden pasar inadvertidas y se han de llevar a cabo una serie de pruebas complementarias que permitan su identificación.

Para el diagnóstico, se han desarrollado una serie de criterios clínicos (Tabla V); en base a los mismos distinguimos dos entidades:

- a) **Enfermedad de Kawasaki completa:** cuando se junta el criterio de la fiebre más otros 4 criterios clínicos o fiebre junto a 3 criterios, siempre y cuando el paciente también presente afectación cardíaca compatible.
- b) **Enfermedad de Kawasaki incompleta:** cuando se cumple el criterio principal de fiebre con algún otro criterio clínico, habiendo excluido otras enfermedades, pero sin cumplir los criterios necesarios para la EK completa. También podemos hablar de EK incompleta cuando se cumplen todos los criterios menos la duración de la fiebre.

Por último, hablamos de **Enfermedad de Kawasaki atípica** cuando nos encontramos ante un paciente que presenta manifestaciones clínicas que clásicamente no se observan en la EK.

Como ya se ha mencionado, la relevancia de un adecuado diagnóstico de esta entidad se basa en las lesiones cardíacas que puede llegar a producir, es por eso que se han establecido una serie de criterios cuya presencia se correlacione con la probabilidad de desarrollar aneurismas coronarios⁽⁹⁾:

- Edad menor de 12 meses
- Hematocrito > 35 % o descenso paulatino desde el diagnóstico
- Plaquetas < 300.000/mcL
- Hiponatremia < 133 mmol/L
- Elevación de aspartato aminotransferasa (AST) > 100 UI/L
- Elevación de la Proteína C reactiva (PCR) > 200 mg/L
- Albúmina < 35 g/L
- Neutrofilia > 80 %
- Administración de inmunoglobulina intravenosa (IGIV) después del 10º día de fiebre
- Presencia de afectación coronaria al diagnóstico (dilatación o aneurisma, no hiperrefringencia coronaria)
- EK recurrente
- Shock o presencia de síndrome de activación macrofágica.

La afectación cardíaca en la EK es variable: alteraciones del ECG hasta pericarditis, endocarditis, miocarditis o aneurismas coronarios

Tema de revisión

El adolescente con síndrome de Raynaud y vasculitis sistémicas más frecuentes

Cualquier paciente que presente al menos uno de los criterios aquí citados se considerará un paciente de alto riesgo. Clasificar los pacientes en función del riesgo nos va a ser útil a la hora de establecer un tratamiento adecuado, ya que seremos más agresivos con aquellos pacientes que hayamos considerado de alto riesgo.

Dentro de los tratamientos que disponemos caben destacar los siguientes:

1. **Inmunoglobulinas intravenosas (IGIV)**, reducen la severidad y frecuencia de los aneurismas coronarios, su uso está indicado en los primeros 10 días desde el inicio del proceso.
2. **Antiinflamatorios no esteroideos**: mientras dure la fiebre, se puede usar tanto ibuprofeno como ácido acetilsalicílico (AAS).
3. **Corticoides**: asociar bolos de metilprednisolona a las IGIV en pacientes de alto riesgo.
4. **Ácido acetilsalicílico**: a dosis antiagregantes desde el fin de la fiebre.
5. **Inhibidor de la bomba de protones** para protección gástrica.

El pronóstico de la EK está claramente limitado por la afectación cardiaca, la cual ocurre hasta en el 20 % de aquellos pacientes que no han sido tratados adecuadamente. De ahí la importancia de un diagnóstico precoz, de una apropiada estratificación del riesgo y de un correcto tratamiento para disminuir en el mayor grado posible las secuelas cardíacas en estos pacientes.

Es importante hacer un diagnóstico precoz, una estratificación adecuada del riesgo y un correcto tratamiento, para disminuir en lo posible las secuelas cardíacas

Vasculitis asociadas a anticuerpos antineutrófilos

Este grupo de vasculitis denominadas vasculitis asociadas a anticuerpos antineutrófilos (VAA) se caracterizan por afectar a vasos de pequeño calibre y acompañarse de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA). Afectan principalmente a la vía aérea superior e inferior, así como al riñón⁽¹²⁾.

Clásicamente se han diferenciado dentro de este grupo de vasculitis tres entidades:

1. Granulomatosis con poliangéitis (GPA) o Granulomatosis de Wegener.
2. Granulomatosis eosinofílica con poliangéitis (GEPA) o síndrome de Churg-Strauss.
3. Poliangéitis microscópica.

Cada una de estas tres entidades tienen sus propias manifestaciones clínicas, forma de presentación y características histológicas.

A diferencia de las entidades previamente descritas en este artículo, las VAA son entidades poco frecuentes en la infancia, y cuando aparecen suelen afectar típicamente a niñas en las segunda década de la vida, entre los 11 y los 14 años.

La etiología de las VAA es desconocida, se cree que la actuación de diferentes agentes sobre pacientes genéticamente predispuestos desencadena la síntesis de ANCA y la formación de granulomas.

Las manifestaciones clínicas son muy inespecíficas ya que las VAA suelen afectar a diferentes órganos y sistemas, dando lugar a clínica muy variada. Hasta un 50 % de los pacientes debutan con un síndrome constitucional que precede al resto de los síntomas⁽¹²⁾.

La GPA se caracteriza fundamentalmente por la afectación del tracto respiratorio superior con afectación de la nariz a la que puede llegar a deformar (deformidad en silla de montar). También es frecuente la afectación pulmonar en forma de hemorragia, pleuritis o afectación intersticial. El daño renal ocurre hasta en el 80 % de los casos y es muy variable; abarca desde anomalías en la orina hasta daño renal crónico.

La etiología de la VAA es desconocida y las manifestaciones clínicas son muy inespecíficas. Hasta un 50% debutan con un síndrome constitucional que precede al resto de los síntomas

En el caso de la GEPA, los síntomas más típicos son los alérgicos acompañados de eosinofilia sistémica y tisular. Además, la afectación cutánea puede apreciarse en casi la totalidad de estos pacientes. Es muy importante también, señalar la afectación cardíaca que se presenta hasta en el 50 % de los casos y es más grave que en los adultos.

Por último, la PAM es la VAA más grave, ya que prácticamente el 100 % de los pacientes va a desarrollar afectación renal. Puede, además, acompañarse de manifestaciones a nivel gastrointestinal, musculoesquelética, cutánea o pulmonar, así como, afectación del sistema nervioso central.

Para el diagnóstico de estas entidades es preciso aunar características clínicas, marcadores serológicos y hallazgos anatomopatológicos. El diagnóstico diferencial suele ser con infecciones, neoplasias, otras vasculitis y otras enfermedades autoinmunes.

En cuanto al tratamiento, destacar que suele constar de dos fases, una inicial o de inducción que busca la remisión rápida en estos pacientes y posteriormente, una segunda o de mantenimiento para garantizar esa remisión y evitar la recaída^(1,12).

El pronóstico va a depender no solo del daño orgánico ocasionado por la enfermedad sino también por la toxicidad de los fármacos utilizados para conseguir la remisión; siendo la afectación renal el elemento más limitante.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con infecciones, neoplasias, otras vasculitis y otras enfermedades autoinmunes

Tablas y figuras

Tabla I. Características clínicas del Raynaud primario y secundario

RAYNAUD PRIMARIO	RAYNAUD SECUNDARIO
Crisis precipitadas por el frío o por emociones. No hay alteraciones vasculares asociadas	Crisis dolorosas, simétricas y con signos de isquemia distal como úlceras o lesiones vasculíticas
No síntomas sistémicos	Síntomas sistémicos presentes
Ausencia de necrosis tisular, "pitting" ungueal o gangrena	Datos de isquemia proximal de los dedos de las manos y de los pies
Estudio por capilaroscopia normal	Alteración en la capilaroscopia
Anticuerpos antinucleares (ANA) negativos y velocidad de sedimentación (VSG) normal	Alteración en los valores de laboratorio como positividad de los ANA o elevación de la VSG, disminución del complemento

Características clínicas que aparecen con más frecuencia en el fenómeno de Raynaud primario o secundario. Adaptado de: Cassidy, James T. Petty, Ross E. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Ed. Saunders. 6º ed. 2010. ISBN: 978-1-4160-6581-4.

Tabla II. Entidades asociadas con el fenómeno de Raynaud en la edad pediátrica

RAYNAUD PRIMARIO
Enfermedades reumatológicas
<ul style="list-style-type: none"> Esclerosis sistémica Enfermedad mixta del tejido conectivo Lupus eritematoso sistémico Vasculitis Síndrome de Sjögren Síndrome antifosfolípido
Vasoespasmos primarios
Migraña
Alteraciones mecánicas u obstructivas
<ul style="list-style-type: none"> Vasculopatías primarias Traumatismos o congelación recurrente Síndrome de compresión del desfiladero torácico Síndrome del túnel del carpo
Hiperviscosidad sanguínea o desórdenes protrombóticos
<ul style="list-style-type: none"> Crioglobulinemia Policitemia Enfermedad de células falciformes Trombocitopenia esencial Hiperlipidemia
Alteraciones hormonales
<ul style="list-style-type: none"> Síndrome carcinoide Feocromocitoma Hipotiroidismo
Infecciones
<ul style="list-style-type: none"> Parvovirus B19 <i>Helicobacter Pylori</i>
Exposición a drogas o fármacos
<ul style="list-style-type: none"> Agentes quimioterápicos Agentes vasoactivos (anfetaminas, antihistamínicos, adrenalina) Estimulantes del SNC o fármacos para el TDAH (metilfenidato, dextroanfetamina) Mercurio Cloruro de polivinilo Drogas de recreo (cocaína, LSD, éxtasis)
Otros
<ul style="list-style-type: none"> Síndrome de Down Malformaciones arteriovenosas Anorexia nerviosa Distrofia simpática refleja

Entidades asociadas y otras causas del Fenómeno de Raynaud en Pediatría.

Adaptado de: Cassidy, James T. Petty, Ross E. Textbook of Pediatric Rheumatology. Ed Saunders. 6º ed. 2010. ISBN: 978-1-4160-6581-4.

Tabla III. Medidas generales para el manejo del fenómeno de Raynaud

- Limitar la exposición al frío
- Minimizar el estrés emocional
- Utilizar ropa abrigada como guantes y calcetines o ropa térmica
- Mantener pies y manos calientes y secos
- Utilizar métodos de calentamiento para finalizar los ataques (agua caliente, por ejemplo)
- Evitar cambios bruscos de temperatura
- Evitar fumar y la exposición al humo
- Evitar fármacos simpaticomiméticos y estimulantes del SNC

Manejo y medidas generales para el manejo terapéutico del fenómeno de Raynaud.

Adaptado de: Cassidy, James T. Petty, Ross E. Textbook of Pediatric Rheumatology. Ed Saunders. 6° ed. 2010. ISBN: 978-1-4160-6581-4.

Tabla IV. Clasificación de las vasculitis pediátricas (EULAR/PRES)

VASCULITIS PREDOMINANTEMENTE DE VASOS PEQUEÑOS
Granulomatosas
<ul style="list-style-type: none"> — Granulomatosis con poliangeítis -GPA- (Granulomatosis de Wegener) — Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis -EGPA- (Síndrome de ChurgStrauss)
No granulomatosas
<ul style="list-style-type: none"> — Poliangeítis microscópica — Púrpura de Schönlein - Henoch — Vasculitis leucocitoclástica cutánea aislada — Vasculitis urticarial hipocomplementémica
VASCULITIS PREDOMINANTEMENTE DE VASOS MEDIANOS
<ul style="list-style-type: none"> — Poliarteritis nodosa pediátrica -PAN- — Poliarteritis nodosa cutánea — Enfermedad de Kawasaki
VASCULITIS PREDOMINANTEMENTE DE VASOS GRANDES
<ul style="list-style-type: none"> — Arteritis de Takayasu
OTRAS VASCULITIS
<ul style="list-style-type: none"> — Enfermedad de Behçet — Vasculitis secundaria a infección, cáncer y fármacos (incluyendo por hipersensibilidad) — Vasculitis asociadas a otras enfermedades del tejido conectivo — Vasculitis aislada del sistema nervioso central (PACNS pediátrica) — No clasificadas

Tabla V. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI COMPLETA
Fiebre de > 5 días de duración y al menos 4 de los siguientes criterios: <ul style="list-style-type: none">— Inyección conjuntival bilateral.— Alteración de las mucosas labiales o faríngeas. Enantema, lengua aframbuesada y/o labios fisurados.— Cambios periféricos en las extremidades que incluyen: edema, eritema y/o descamación (puede ocurrir más tarde).— Rash o exantema polimorfo.— Linfadenopatía cervical de más de 1,5 cm.

Adaptado de: Sánchez-Manubens J. *Enfermedad de Kawasaki. Protocolo diagnóstico pediátrico*. 2020;2:213-224.

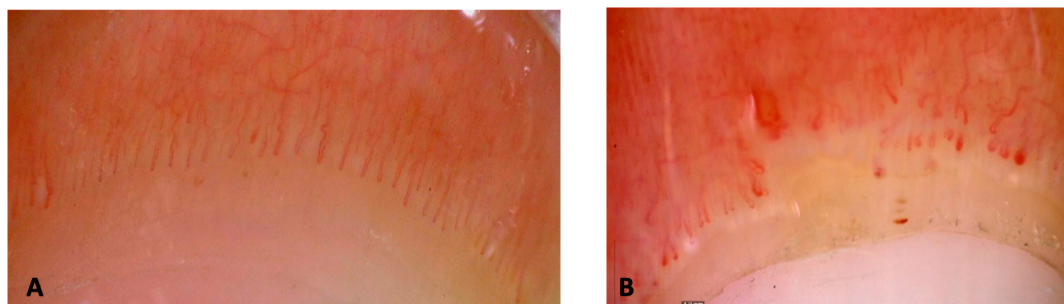
Figura 1. Paciente con fenómeno de Raynaud



En la imagen se puede observar la fase pálida bien delimitada afectando a los dedos 2º y 3º.

Cortesía de Dra. C. Udaondo.

Figura 2. Imágenes de capilaroscopias a 50x (DinoLite)



A. Patrón normal. **B.** Patrón esclerodermiforme: presencia de megacapilares y de áreas avasculares, disminución de la densidad, presencia de microhemorragias. Cortesía de Dra. C. Udaondo.

Bibliografía

1. López Robledillo JC, Gámir Gámir ML, eds. *Manual SER de diagnóstico y tratamiento en Reumatología Pediátrica*. Madrid: Ergons.A.; 2019 p.141-46.
2. Cassidy JT, Petty Ross E. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Ed Saunders. 6º ed. 2010. ISBN: 978-1-4160-6581-4.
3. Jones GT, Herrick AL, Woodham SE, Baildam EM, Macfarlane GJ, Silman AJ. Occurrence of Raynaud's phenomenon in children ages 12-15 years: prevalence and association with other common symptoms. *Arthritis Rheum*. 2003 Dec;48(12):3518-21. doi: 10.1002/art.11340. PMID: 14674003.
4. Iglesias Otero M, Portela Romero M, Bugarín González R, Ventura Victoria M. Methylphenidate and secondary Raynaud's phenomenon. *Semergen* (2013) 39(6) 330-334.
5. Lawson O, Sisti A, Konofaos P. The Use of Botulinum Toxin in Raynaud Phenomenon: A Comprehensive Literature Review. *Ann Plast Surg*. 2023 Jul 1;91(1):159-186. doi: 10.1097/SAP.0000000000003603. PMID: 37450876.

6. Herrick AL. Evidence-based management of Raynaud's phenomenon. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2017 Dec;9(12):317-329. doi: 10.1177/1759720X17740074. Epub 2017 Nov 20. PMID: 29201156; PMCID: PMC5700788.
7. Antón López J, Carriqui Arenas S. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral* 2022; XXVI (3): 151 – 162.
8. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann RheumDis.* 2010; 69: 798-806.
9. Borlán Fernández S. Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch). *Protocdiagn ter pediater.* 2020;2:225-238.
10. Ozen S, Marks SD, Brogan P, Groot N, de Graeff N, Avcin T, et al. European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis-the SHARE initiative. *Rheumatology (Oxford).* 2019 Sep 1;58(9):1607-1616. doi: 10.1093/rheumatology/kez041. PMID: 30879080.
11. Sánchez-Manubens J. Enfermedad de Kawasaki. *Protocdiagn ter pediater.* 2020;2:213-224.
12. Alcobendas Rueda RM, Remesal Camba A, Fernández Fraga P. Vasculitis asociadas a ANCA positivo. *Protoc diagn ter pediater* 2020; 2: 239-248.
13. Martini A, Hachulla E. *EULAR Textbook on Paediatric Rheumatology.* Editorial BMJ. ^a Edición Noviembre 2018. ISBN 9780727918833.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.

PREGUNTAS TIPO TEST

1. **En relación al fenómeno de Raynaud, ¿qué elementos nos pueden ayudar a diferenciar entre Raynaud primario y secundario?**
 - a) Anamnesis detallada presentando atención a síntomas que orienten a otra enfermedad.
 - b) Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos.
 - c) Los hallazgos patológicos en la capilaroscopia.
 - d) b y c.
 - e) Todas las anteriores.
2. **¿Cuál de los siguientes fármacos se ha relacionado con la aparición o empeoramiento del fenómeno de Raynaud en adolescentes?**
 - a) Metilfenidato.
 - b) Amilriptilina.
 - c) Oxcarbacepina.
 - d) AINEs.
 - e) Enalapril.
3. **Con respecto a la Púrpura de Schönlein-Henoch, señale la opción FALSA:**
 - a) Se trata de una vasculitis de pequeño vaso.
 - b) Los corticoides pueden prevenir la aparición de daño renal.
 - c) En la biopsia podemos encontrar típicamente depósitos IgA.
 - d) Es la vasculitis más frecuente en la infancia.
 - e) Se puede acompañar de clínica cutánea, abdominal, renal y articular.
4. **Paciente de 7 años que acude a urgencias por lesiones cutáneas, dolor articular, odinofagia y antecedente de pico febril hace 2 días. En la exploración física destacan lesiones purpúricas en miembros inferiores y glúteos, y orofaringe hiperémica. Señale cuál sería su actitud:**
 - a) Analítica sanguínea, test rápido de estreptococo, tira reactiva de orina.
 - b) Analítica sanguínea, tira reactiva de orina.
 - c) Se trata de una Púrpura de Schönlein-Henoch, no es necesario hacer pruebas complementarias.
 - d) Analítica sanguínea, ecografía abdominal, test rápido de estreptococo, tira reactiva de orina.
 - e) Analítica sanguínea, ecografía abdominal, tira reactiva de orina.
5. **¿Cuál de los siguientes NO es un criterio diagnóstico de enfermedad de Kawasaki?**
 - a) Fiebre de más de 5 días.
 - b) Inyección conjuntival bilateral.
 - c) Alteración de las mucosas labiales o faríngeas.
 - d) Cambios periféricos en las extremidades que incluyen: edema, eritema y/o descamación.
 - e) Linfadenopatía cervical bilateral.

Respuestas en la página 119

Transición de reumatología pediátrica a reumatología general

L. Nuño Nuño, C. Udaondo Gascón. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Fecha de recepción: 24-01-2024

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 58-67

Resumen

La transición es un proceso por el cual los pacientes pasan de una atención médica en reumatología pediátrica a una atención en reumatología de adultos, y supone un momento crítico. Idealmente debería iniciarse en las etapas más precoces de la adolescencia y continuarse un tiempo después de la transferencia a reumatología de adultos, con el fin de conseguir un automanejo de la enfermedad. Entre los objetivos del proceso de transición están introducir precozmente el concepto de transición, desarrollar una política de transición, fomentar el uso de herramientas de preparación para la transferencia, dar conocimientos en el automanejo de la enfermedad y de los tratamientos, y proveer un resumen médico para compartir con el reumatólogo de adultos. Un programa de transición eficaz podría permitir una mejora en términos de calidad de vida, actividad académica y laboral, satisfacción con la atención y resultados a largo plazo, así como una menor morbilidad y mortalidad.

Palabras clave: *Transición; Transferencia; Adolescencia; Adulto joven; Reumatología pediátrica; Reumatología adultos.*

Abstract

Transition is a process by which patients transfer from medical care in pediatric rheumatology to care in adult rheumatology, representing a critical period. Ideally, it should begin in the earliest stages of adolescence and continue for at least some time after transfer to adult rheumatology, in order to achieve self-management of the disease. Among the goals of the transition process include introducing the concept of transition early, developing a transition policy, encouraging the use of transfer preparation tools, providing knowledge in disease and treatment self-management, and facilitating a medical summary to be shared with the adult rheumatologist. An effective transition program could allow for improvement in terms of quality of life, academic and work activity, satisfaction with care and long-term outcomes, as well as reduced morbidity and mortality.

Key words: *Transition; Transfer; Adolescence; Young adult; Pediatric rheumatology; Adult rheumatology.*

Los síntomas osteomusculares representan la tercera causa más frecuente de consulta a esta edad en AP

Introducción

La patología reumática en la edad adolescente es de especial interés, ya que los síntomas osteomusculares representan la tercera causa más frecuente de consulta a esta edad en atención primaria y hasta una tercera parte de las AIJ debutan en la edad adolescente. Por otra parte, sufrir este tipo de patologías a esta edad tiene un gran impacto físico, emocional y psicológico. El manejo de la patología reumática puede ser especialmente complicada en esta etapa por

diversos motivos, como la falta de adherencia al tratamiento, la actitud desafiante, o la falta de seguimiento de las citas médicas. La transición de la atención pediátrica a la de adultos se reconoce actualmente como uno de los factores clave para el correcto manejo de las enfermedades crónicas de inicio en la infancia, y supone un momento crítico para conseguir involucrar a los pacientes adolescentes⁽¹⁾. Varios estudios han descrito que alrededor del 50 % de los pacientes con patologías reumáticas no experimentan una transferencia efectiva, con el riesgo de pérdida de seguimiento, mala adherencia al tratamiento o incluso aumento en la mortalidad^(1,2). Es más probable que la transferencia tenga éxito cuando los pacientes se encuentran médica y socialmente estables y cuando existe comunicación directa entre los equipos de reumatología pediátrica y de adultos⁽²⁾ (**Tabla I**).

Los objetivos principales de la transición son preparar a los jóvenes para manejar de forma independiente su enfermedad reumática, incluyendo el manejo de los tratamientos y el cumplimiento de las citas médicas, y garantizar un proceso organizado que facilite la transmisión de la información y el paso de los sistemas de salud pediátrica a los de adultos.

Transición y transferencia

La transición se define como un proceso gradual por el cual un paciente joven con una patología crónica desarrolla las habilidades y dispone de los recursos necesarios para el cuidado de su salud durante el paso de la adolescencia a la edad adulta⁽³⁾. Se trata de un proceso activo y multidimensional que atiende las necesidades tanto médicas, como psicosociales y educativas de los adolescentes. El punto fundamental es que supone un cambio de un sistema centrado en el niño y la familia a un modelo de atención centrada en el adulto. Este proceso no termina hasta que el adulto joven está totalmente integrado en una unidad de adulto. En cambio, la transferencia es un proceso estático y único, por el cual el paciente cambia de ubicación física de reumatología pediátrica a reumatología de adultos, y la información médica pasa de un especialista a otro.

Idealmente el proceso de transición debería comenzar en la adolescencia temprana, sobre los 11 años, o si no es posible, como muy tarde a los 14 años, para permitir el desarrollo de las habilidades de autocuidado necesarias. Para los pacientes que son diagnosticados por encima de los 14 años, el proceso de transición debería comenzar en el momento del diagnóstico, para poder disponer de tiempo suficiente para preparar al paciente antes de la transferencia.

La transición es un proceso activo y multidimensional que atiende a las necesidades médicas, psicosociales y educativas de los adolescentes

Modelos de transición

En la literatura se han descrito varios modelos de transición de pacientes de reumatología pediátrica a la atención en adultos, dependiendo de la idiosincrasia y los recursos disponibles en cada centro⁽⁴⁾ (**Figura 1**).

- A) El modelo más común (A) es una transición centrada en la enfermedad, en el que los servicios de pediatría y adultos funcionan de forma independiente y transfieren al paciente según la edad cronológica, con la ayuda de un informe médico. Este modelo (transferencia pura) no atiende a todos los aspectos no puramente médicos de la transición, por lo que no se considera el modelo más adecuado^(5,6).

Otros modelos más centrados en la comunicación y cuidado compartido serían:

- B) Cuidado compartido entre reumatología de adultos y reumatología pediátrica durante el tiempo que dure el proceso de transición, pudiendo ser:
1. Consultas conjuntas ubicadas en pediatría, con participación de pediatras y reumatólogos de adultos.
 2. Consultas alternantes en consultas de reumatología de adultos y consultas de pediatría, previas a realización de la transferencia.
- C) Seguimiento por una misma persona que actúa como reumatólogo pediátrico y reumatólogo de adultos, por lo que el seguimiento es en el mismo sitio y no se requiere un traslado de unidad.
- D) Seguimiento en una unidad específica de reumatología del adolescente.

El modelo más común se centra en la enfermedad y transfieren al paciente según la edad cronológica, con la ayuda de un informe médico

Todavía hay escasez de datos sobre el impacto de estos modelos.

Los principales obstáculos para la implementación del proceso de transición son la formación insuficiente del equipo médico y la escasez de recursos

Necesidades

Los principales obstáculos para la implementación del proceso de transición son la formación insuficiente en el equipo médico y la escasez de recursos (dotación económica, tiempo y personal)⁽⁷⁾. Un proceso de transición deficiente, con falta de cooperación y comunicación entre el equipo reumatológico pediátrico y de adultos puede conllevar la pérdida de información sobre el inicio de la enfermedad, así como sobre terapias previas y respuesta a los tratamientos y, por tanto, dificulta una evaluación fiable de los resultados a largo plazo y su correlación con posibles predictores de respuesta.

Otros obstáculos son:

- Falta de planes de transición escritos
- Poca familiaridad con los programas de transición
- Escasa información en la historia médica recibida por los centros de reumatología para adultos desde servicios pediátricos
- Falta de coordinación o comunicación entre el equipo de pediatría y el de reumatología de adultos
- Preparación inadecuada de los adolescentes previa a la transferencia
- Escasa formación específica de los reumatólogos de adultos en patología de adolescentes

Objetivos

Los principales objetivos a conseguir por parte de los adolescentes previo a realizar la transferencia son:

- Desarrollo mental adecuado para lograr una adaptación efectiva al cambio a reumatología de adultos
- Asumir las responsabilidades de los adultos (reservar citas propias, contactar con el equipo médico para obtener asesoramiento, toma de decisiones informadas, adherencia al tratamiento y visitas, etc.)
- Fomentar la independencia y la asertividad
- Conocimiento sobre la enfermedad y los tratamientos
- Conocimiento sobre las características y el funcionamiento de reumatología de adultos
- Enfermedad clínicamente estable
- Buena adherencia y tolerancia al tratamiento

Los indicadores de una buena transición son que los pacientes no pierdan el seguimiento y que la enfermedad esté clínicamente estable

Existen diversos indicadores de una transición exitosa (**Tabla II**), entre los cuales se considera que el indicador más importante es que los pacientes no pierdan el seguimiento⁽⁹⁾. Otro de los factores fundamentales para una transferencia exitosa es que la enfermedad esté clínicamente estable a nivel médico, así como durante un período de estabilidad social. Dicha situación de estabilidad aumenta las posibilidades de que un adulto joven asista a una cita programada y cumpla con el tratamiento médico.

Estructuración de las unidades de transición

El programa “Got Transition” identifica los seis elementos básicos de la transición de la atención médica, que se llevan a cabo dentro de unos plazos predefinidos. Se desarrollaron para aportar una estructura de trabajo para una implementación práctica en el proceso de transición, empezando con una política de transición y finalizando con la transferencia e integración exitosa en la atención médica del adulto^(7,10). Los elementos básicos y las edades recomendadas son los siguientes:

1. Concienciación del paciente y sus familiares sobre la política de transición (12 años)
2. Inicio de la planificación de la transición (14 años)
3. Comentar con el paciente y sus padres el modelo de atención para adultos (16 años)
4. Transición al modelo de atención para adultos (18 años)
5. Transferencia completa al sistema médico de adultos (18-22 años)
6. Integración completa de los jóvenes en la atención de adultos (23-26 años)

El seguimiento y la monitorización regular de la transición garantiza que los pacientes reciban una preparación adecuada, y así poder identificar los pacientes que están listos para realizar la transferencia. El proceso de transición de cada paciente debe planificarse con el adolescente y sus familias, y el progreso debe documentarse en la historia médica.

Se debe contar con una política y un protocolo de transición escritos y actualizados periódicamente, que deben ser acordados por todas las partes interesadas, incluidos los jóvenes, las familias y todos los profesionales de la salud involucrados, así como contar con los recursos apropiados para apoyar su implementación. Se necesitará más tiempo y esfuerzo para los pacientes con enfermedades más complicadas, pocos recursos o falta de apoyo familiar⁽¹⁰⁾.

El grupo de trabajo de PReS/EULAR ha desarrollado una serie de recomendaciones y estándares para la atención de transición de adolescentes con enfermedades reumáticas. El objetivo es facilitar modelos de atención de alta calidad, informar sobre estrategias de evaluación y definir una agenda de investigación⁽¹¹⁾. En la **Tabla III** se resumen las principales recomendaciones en las consultas de transición.

Los principales participantes del equipo sanitario en el equipo multidisciplinar de transición son los siguientes:

- **Coordinador de transición:** Es esencial contar con un coordinador de transición dentro de la clínica de reumatología pediátrica. Esta persona puede ser una enfermera u otro profesional de la salud y debe servir de enlace entre los equipos de adultos y pediátricos para garantizar la coordinación de la atención, facilitar la comunicación entre los distintos componentes del equipo multidisciplinar y la implementación del plan de atención de transición.
- **Reumatólogo de adultos:** Debería ser un reumatólogo interesado, comprometido y capacitado en reumatología del adolescente, y conocido por el equipo de reumatología pediátrica.
- **Reumatólogo pediátrico:** Igualmente debería ser una persona con especial interés, sensibilidad y formación en la patología del adolescente.
- **Enfermería de enlace:** Resulta muy útil el papel de enfermería en cuanto a formación y seguimiento del paciente y sus familias en todo el proceso.

Además, puede ser interesante involucrar a otros componentes en el equipo multidisciplinar, como fisioterapeutas, trabajador social o pediatría de atención primaria, en función de los recursos disponibles de cada sistema sanitario. Todos los miembros del equipo de transición deben recibir formación sobre la salud de los adolescentes y el proceso de transición.

Herramientas

La adolescencia temprana es un período crítico para fomentar la participación y el autocuidado del paciente. Existe una variedad de instrumentos de evaluación de la preparación para la transición, que pueden ser útiles como punto de partida para discutir objetivos de autogestión.

Una de las herramientas más utilizadas y mejor validadas es el cuestionario de evaluación de la preparación para la transición, que evalúa las habilidades de autocuidado⁽¹²⁾. Otras medidas validadas de evaluación de la preparación para la transición incluyen TRANSITION-Q⁽¹³⁾ y STARx⁽¹⁴⁾.

El coordinador de transición puede ser una enfermera u otro profesional de la salud, y debe facilitar la comunicación con el equipo multidisciplinar y la implementación del plan de transición

Tema de revisión

Transición de reumatología pediátrica a reumatología general

Una herramienta clave en el proceso de transición es una entrevista a solas con el adolescente, para abordar diferentes aspectos

El sitio web <https://gottransition.org/> ofrece herramientas gratuitas de transición basadas en la evidencia, como herramientas de evaluación de la preparación para la transición, una *check-list* para la transferencia y una política de transición, entre otras.

El Colegio Americano de Reumatología incluye también herramientas para la transición como plantillas de resúmenes médicos específicamente para AIJ y LES (*Medical summary juvenile idiopathic arthritis*: <https://rheumatology.org/api/asset/blt1377c655fb0f58d6>) (*Medical summary: systemic lupus erythematosus*. <https://rheumatology.org/api/asset/bltcf37b94f17591f8f>).

Aunque no se trata de una herramienta como tal, incluir en la consulta de transición una **entrevista a solas con el adolescente** puede resultar de gran utilidad a la hora de abordar diferentes aspectos, y está reconocido en la literatura como un elemento clave del proceso^(5, 6,11).

Aspectos a tener en cuenta de la salud psicoafectiva, psicosexual y de conductas de riesgo en el adolescente

Para una transición adecuada se recomienda un abordaje holístico del adolescente y su familia, teniendo en cuenta diferentes aspectos. Entre ellos están los aspectos médicos clave, como el conocimiento de su enfermedad, la adherencia terapéutica y el conocimiento de la unidad de reumatología de adultos para mantener un adecuado seguimiento, pero también psicosociales, dado que vive un momento vital de desarrollo que plantea retos muy diferentes al resto de edades, como las conductas de riesgo, el consumo de sustancias, la actividad deportiva, la nutrición o la sexualidad⁽¹¹⁾. La consulta con profesionales de referencia es una excelente oportunidad para hacer promoción y prevención de la salud e identificar las necesidades individuales, factores de riesgo y de protección. En numerosas ocasiones, la limitación más importante para esto es el tiempo en consulta y la formación adecuada de los especialistas.

La consulta de profesionales de referencia es una oportunidad para hacer promoción y prevención de la salud e identificar las necesidades individuales, factores de riesgo y de protección

Salud psicosexual

- Prevención de embarazos no deseados e información sobre métodos anticonceptivos: algunos fármacos utilizados en reumatología pediátrica son considerados teratógenos, o no se dispone de información suficiente sobre su seguridad en el embarazo, por lo que estaría indicado tomar medidas anticonceptivas y evitar un embarazo. Se debe informar al paciente sobre este hecho y de las opciones anticonceptivas disponibles, o derivar a una consulta de ginecología del adolescente en caso necesario.
- Prevención de enfermedades de transmisión sexual (ETS): al igual que en adolescentes sanos, en adolescentes con enfermedades reumáticas debe informarse y asesorar sobre el riesgo y prevención de ETS, así como derivar a consultas específicas e iniciar tratamiento en caso de presentarlas. La vacuna frente al virus del papiloma humano está indicada y recomendada en adolescentes en tratamiento inmunosupresor al igual que en adolescentes sanos.

Gestión de conductas de riesgo

Conviene hacer un despistaje en consulta sobre posibles conductas de riesgo. Concretamente, se tratarán el posible abuso de sustancias como el alcohol u otras drogas. Debido al riesgo cardiovascular y posible riesgo de trombosis presente en algunas enfermedades reumáticas crónicas, se desaconseja el uso del tabaco en estos pacientes.

Salud mental

La adolescencia es un periodo especialmente vulnerable para la salud mental, especialmente en pacientes con enfermedades crónicas. Se recomienda una atención a este aspecto con derivación a consulta de salud mental en caso de sospecha de patología psiquiátrica o identificación de ideas de suicidio.

Adherencia al tratamiento

Por distintos factores psicosociales, la adolescencia es un periodo de especial riesgo para una baja adherencia. Un seguimiento estrecho, la adecuada conciencia de enfermedad y una adecuada relación médico-paciente son claves para un adecuado cumplimiento terapéutico.

Por distintos factores la adolescencia es un periodo de riesgo para una baja adherencia a los tratamientos

Resumen de aspectos a abordar durante la consulta de transición

Aspectos médicos

- Identificación de las necesidades médicas y de los tratamientos.
- Garantizar la continuidad de la prestación de cuidados de alta calidad.
- Proporcionar información genérica y específica sobre las enfermedades, conocimiento de su propia enfermedad y de los tratamientos.
- Promoción de la salud, orientación anticipatoria, estilo de vida, actividad deportiva y de hábitos saludables.
- Evaluar el comportamiento en materia de salud, negociando las formas más adecuadas de garantizar la adherencia al tratamiento y canales para obtención de ayuda en caso de brote.
- Promocionar los conocimientos y competencias en los ámbitos enumerados anteriormente.

Durante la transición se abordarán aspectos médicos, psicosociales, educativos y profesionales

Aspectos psicosociales

- Identificar las necesidades individuales, factores de riesgo y de protección. Proporcionar apoyo o remitir a los jóvenes a organismos específicos en caso necesario. Un ejemplo es el acrónimo HEADSS: siglas en inglés para Hogar, Educación, Actividades, Drogas, Sexo, Suicidio⁽¹⁵⁾.
- Garantizar una vida social equivalente a la de sus compañeros.
- Garantizar apoyo para hacer frente a la enfermedad y el tratamiento.
- Proporcionar asesoramiento y/o fuentes adicionales de apoyo.
- Fomentar las capacidades de asertividad, resiliencia, autocuidado, autodeterminación y autodefensa.

Aspectos educativos y profesionales

- Abordar las perspectivas profesionales futuras.
- Apoyar en la preparación para el trabajo y dónde obtener información.
- Abordar la experiencia laboral y animar a los jóvenes a adquirir una experiencia pertinente.
- Ofrecer información, apoyo y asesoramiento adecuados (grupos de apoyo, servicios de voluntariado).
- Servir de enlace con las instituciones educativas.
- Aportar información sobre derechos y obligaciones, ventajas y oportunidades para adaptar el trabajo.

Conclusiones

Sólo una estrecha colaboración por parte de los equipos de reumatología pediátrica y de adultos puede garantizar un proceso exitoso de transición. Este proceso debe ser planificado a tiempo, coordinado y llevado a cabo por un equipo multidisciplinario. A nivel práctico, los puntos más importantes a implementar en las consultas de transición incluyen: **introducir de forma temprana el concepto de transición, desarrollar una política de transición, utilizar herramientas de evaluación de preparación para la transición, y proporcionar un resumen médico para compartir con el reumatólogo de adultos.** Un programa de transición eficaz podría permitir una mejora en términos de calidad de vida, en la actividad académica y laboral, en la satisfacción con la atención y en los resultados a largo plazo, con una menor morbilidad y mortalidad.

Un programa de transición eficaz permitirá mejoras en la calidad de vida, en la actividad académica y laboral, mayor satisfacción con la atención y una menor morbilidad y mortalidad

Tablas y figuras

Tabla I. Diferencias en los sistemas médicos de reumatología pediátrica y reumatología de adultos

REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA	REUMATOLOGÍA DE ADULTOS
Interacción centrada en la familia	Interacción centrada en el adolescente
Padres presentes en la mayor parte o toda la visita clínica	Paciente evaluado habitualmente sin la presencia de los padres en las visitas clínicas
Visitas clínicas más prolongadas y más frecuentes	Visitas clínicas más cortas y más infrecuentes
Mayor facilidad para consultas urgentes	Menor facilidad para consultas urgentes
Mayor atención a necesidades psicosociales, educativas o laborales	Menor atención a necesidades psicosociales, educativas o laborales
Entorno físico de las consultas más amigable	Entorno físico de las consultas más frío

Modificado de: Sadun RE, Covert LT, Lawson EF. Transitioning to Adulthood with a Rheumatic Disease: A Case-Based Approach for Rheumatology Care Teams. *Rheum Dis Clin North Am.* 2022 Feb;48(1):141-156. doi: 10.1016/j.rdc.2021.09.011. PMID: 34798943.

Tabla II. Principales indicadores de una transición exitosa

— Actividad de la enfermedad
— Estado de la enfermedad
— Adherencia al tratamiento
— Asistencia regular a las consultas
— Medidas de calidad de vida
— Actividad laboral o académica

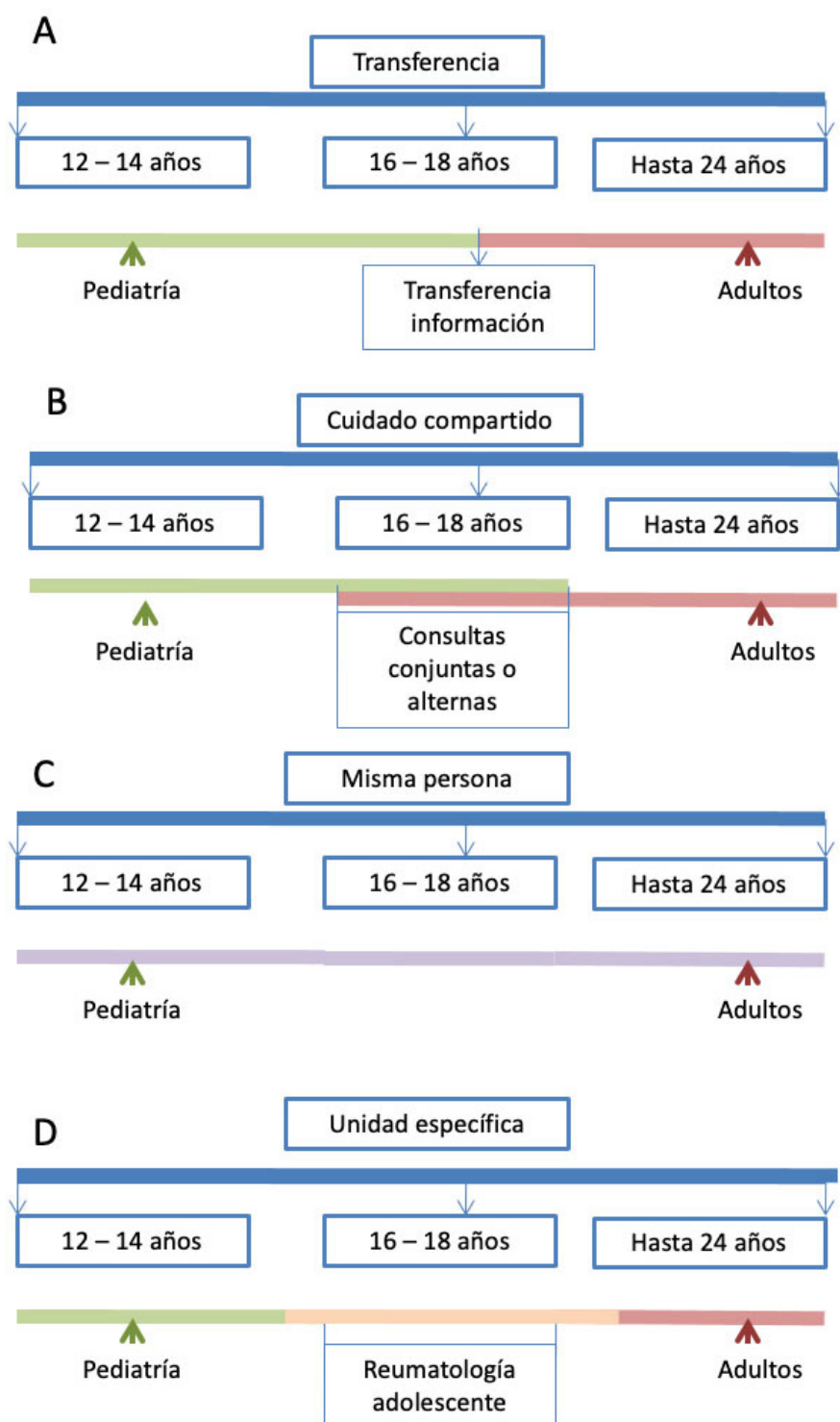
Elaboración propia.

Tabla III. Recomendaciones en la transición

— Introducir precozmente el concepto de transición en las consultas de reumatología pediátrica
— Realizar educación sobre la enfermedad
— Evaluar la preparación para la transición (cuestionarios) y establecer objetivos de autogestión
— Dedicar parte del tiempo en consulta con el paciente a solas
— Crear un plan de transferencia
— Asegurar la adecuada comunicación entre el equipo de reumatología pediátrica y reumatología de adultos tanto durante el periodo pre como post-transferencia
— Informar a pacientes y padres sobre la enfermedad y los procesos de transición, incluida la atención a adultos
— Involucrar activamente a pacientes y padres en todos los procesos de la transición
— Apoyar y reforzar la autonomía y participación de los pacientes adaptado a su edad/madurez durante la transición
— Explicar las diferencias entre la forma de funcionamiento de reumatología pediátrica y reumatología de adultos
— Conocer las necesidades de los pacientes adolescentes y sus cuidadores

Modificada de: Calvo I, Antón J, Bustabad S, Camacho M, de Inocencio J, Gamir ML, et al. Consensus of the Spanish society of pediatric rheumatology for transition management from pediatric to adult care in rheumatic patients with childhood onset. *Rheumatol Int* 2015;35:1615-24.

Figura 1. Modelos de transición



- A) Transferencia pura
 - Cuidado compartido entre reumatología de adultos y reumatología pediátrica.
 - Consultas conjuntas ubicadas en pediatria, con participación de pediatras y reumatólogos de adultos.
- B) Consultas alternantes en consultas de reumatología de adultos y consultas de pediatria, previas a realización de la transferencia.
- C) Seguimiento por una misma persona que actúa de reumatólogo pediátrico y reumatólogo de adultos.
- D) Seguimiento en una unidad específica de reumatología del adolescente.

Modificada de: Calvo I, Antón J, Bustabad S, Camacho M, de Inocencio J, Gamir ML, et al. Consensus of the Spanish society of pediatric rheumatology for transition management from pediatric to adult care in rheumatic patients with childhood onset. *Rheumatol Int* 2015;35:1615-24.

Bibliografía

1. Stringer E, Scott R, Mosher D, MacNeill I, Huber AM, Ramsey S, et al. Evaluation of a Rheumatology Transition Clinic. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2015 Jun 11;13:22. doi: 10.1186/s12969-015-0016-x. PMID: 26063057; PMCID: PMC4462188.
2. Sadun RE, Covert LT, Lawson EF. Transitioning to Adulthood with a Rheumatic Disease: A Case-Based Approach for Rheumatology Care Teams. *Rheum Dis Clin North Am*. 2022 Feb;48(1):141-156. doi: 10.1016/j.rdc.2021.09.011. PMID: 34798943.
3. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. *J Adolesc Health*. 1993 Nov;14(7):570-6. doi: 10.1016/1054-139x(93)90143-d. PMID: 8312295.
4. Clemente D, Leon L, Foster H, Minden K, Carmona L. Systematic review and critical appraisal of transitional care programmes in rheumatology. *Semin Arthritis Rheum*. 2016 Dec;46(3):372-379. doi: 10.1016/j.semarthrit.2016.06.003. Epub 2016 Jun 9. PMID: 27496195.
5. Expósito Pérez L, Bethencourt Baute JJ, Bustabad Reyes S. Unidades de transición. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:413-418.
6. Calvo I, Antón J, Bustabad S, Camacho M, de Inocencio J, Gamir ML, et al. Consensus of the Spanish society of pediatric rheumatology for transition management from pediatric to adult care in rheumatic patients with childhood onset. *Rheumatol Int*. 2015 Oct;35(10):1615-24. doi: 10.1007/s00296-015-3273-6. Epub 2015 Apr 28. PMID: 25917856.
7. Chira P, Ronis T, Ardoin S, White P. Transitioning youth with rheumatic conditions: perspectives of pediatric rheumatology providers in the United States and Canada. *J Rheumatol*. 2014 Apr;41(4):768-79. doi: 10.3899/jrheum.130615. Epub 2014 Mar 1. PMID: 24584912.
8. Jiang I, Major G, Singh-Grewal D, Teng C, Kelly A, Niddrie F, et al. Patient and parent perspectives on transition from paediatric to adult healthcare in rheumatic diseases: an interview study. *BMJ Open*. 2021 Jan 4;11(1):e039670. doi: 10.1136/bmjopen-2020-039670. PMID: 33397662; PMCID: PMC7783517.
9. Suris JC, Akre C. Key elements for, and indicators of, a successful transition: an international Delphi study. *J Adolesc Health*. 2015 Jun;56(6):612-8. doi: 10.1016/j.jadohealth.2015.02.007. PMID: 26003575.
10. McManus M, White P, Barbour A, Downing B, Hawkins K, Quion N, et al. Pediatric to adult transition: a quality improvement model for primary care. *J Adolesc Health*. 2015 Jan;56(1):73-8. doi: 10.1016/j.jadohealth.2014.08.006. Epub 2014 Oct 3. PMID: 25287984.
11. Foster HE, Minden K, Clemente D, Leon L, McDonagh JE, Kamphuis S, et al. EULAR/PreS standards and recommendations for the transitional care of young people with juvenile-onset rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis*. 2017 Apr;76(4):639-646. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-210112. Epub 2016 Nov 1. Erratum in: *Ann Rheum Dis*. 2018 Jun;77(6):960. PMID: 27802961.
12. Wood DL, Sawicki GS, Miller MD, Smotherman C, Lukens-Bull K, Livingood WC, et al. The Transition Readiness Assessment Questionnaire (TRAQ): its factor structure, reliability, and validity. *Acad Pediatr*. 2014 Jul-Aug;14(4):415-22. doi: 10.1016/j.acap.2014.03.008. PMID: 24976354.
13. Klassen AF, Grant C, Barr R, Brill H, Kraus de Camargo O, Ronen GM, et al. Development and validation of a generic scale for use in transition programmes to measure self-management skills in adolescents with chronic health conditions: the TRANSITION-Q. *Child Care Health Dev*. 2015 Jul;41(4):547-58. doi: 10.1111/cch.12207. Epub 2014 Oct 28. PMID: 25351414.
14. Nazareth M, Hart L, Ferris M, Rak E, Hooper S, van Tilburg MAL. A Parental Report of Youth Transition Readiness: The Parent STARx Questionnaire (STARx-P) and Re-evaluation of the STARx Child Report. *J Pediatr Nurs*. 2018 Jan-Feb;38:122-126. doi: 10.1016/j.pedn.2017.08.033. Epub 2017 Sep 21. PMID: 28941954.
15. Klein DA, Goldenring JM, Adelman WP. HEADSSS 3.0: The psychosocial interview for adolescents updated for a new century fueled by media. *Contemp Pediatr* 2014;31:16-28.

Lecturas recomendadas

- Calvo I, Antón J, Bustabad S, Camacho M, de Inocencio J, Gamir ML, et al. Consensus of the Spanish society of pediatric rheumatology for transition management from pediatric to adult care in rheumatic patients with childhood onset. *Rheumatol Int* 2015;35:1615-24.
- Foster HE, Minden K, Clemente D, Leon L, McDonagh JE, Kamphuis S, et al. EULAR/PreS standards and recommendations for the transitional care of young people with juvenile-onset rheumatic diseases *Ann Rheum Dis* 2017;76: 639-646.
- Expósito Pérez L, Bethencourt Baute JJ, Bustabad Reyes S. Unidades de transición. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:413-418.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.

PREGUNTAS TIPO TEST

- 1. Entre los objetivos del proceso de transición están:**
 - a) Introducir precozmente el concepto de transición.
 - b) Desarrollar una política de transición y fomentar el uso de herramientas de preparación para la transferencia.
 - c) Dar conocimientos en el automanejo de la enfermedad y de los tratamientos.
 - d) Proveer un resumen médico para compartir con el reumatólogo de adultos.
 - e) Todos los anteriores.
- 2. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?**
 - a) La transición de la atención pediátrica a la de adultos se reconoce actualmente como uno de los factores clave para el correcto manejo de las enfermedades crónicas de inicio en la infancia.
 - b) La transición supone un momento crítico para conseguir involucrar a los pacientes adolescentes.
 - c) Varios estudios han descrito que alrededor del 10 % de los pacientes con patologías reumáticas no experimentan una transferencia efectiva.
 - d) Durante la transferencia existe el riesgo de pérdida de seguimiento, mala adherencia al tratamiento o incluso aumento en la mortalidad.
 - e) Es más probable que la transferencia tenga éxito cuando los pacientes se encuentran médica y socialmente estables y cuando existe comunicación directa entre los equipos de reumatología pediátrica y de adultos.
- 3. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es VERDADERA respecto al proceso de transición y la transferencia?**
 - a) La transición se define como un proceso único y súbito por el cual un paciente joven con una patología crónica desarrolla las habilidades y dispone de los recursos necesarios para el cuidado de su salud durante el paso de la adolescencia a la edad adulta.
 - b) Se trata de un proceso activo y multidimensional.
 - c) Atiende las necesidades solo médicas.
 - d) El punto fundamental es que supone un cambio de un sistema centrado en la familia a un modelo de atención centrada en el niño.
 - e) La transferencia es un proceso gradual.
- 4. De los siguientes modelos de transición, ¿cuál es el menos recomendable?**
 - a) Una transición centrada en la enfermedad, en el que los servicios de pediatría y adultos funcionan de forma independiente y transfieren al paciente según la edad cronológica, con la ayuda de un informe médico.
 - b) Cuidado compartido entre reumatología de adultos y reumatología pediátrica durante el tiempo que dure el proceso de transición, con consultas conjuntas ubicadas en pediatría, con participación de pediatras y reumatólogos de adultos.
 - c) Cuidado compartido entre reumatología de adultos y reumatología pediátrica durante el tiempo que dure el proceso de transición, con consultas alternantes en consultas de reumatología de adultos y consultas de pediatría, previas a realización de la transferencia.
 - d) Seguimiento por una misma persona que actúa como reumatólogo pediátrico y reumatólogo de adultos, por lo que el seguimiento es en el mismo sitio y no se requiere un traslado de unidad.
 - e) Seguimiento en una unidad específica de reumatología del adolescente.
- 5. Entre los principales objetivos a conseguir por parte de los adolescentes previo a realizar la transferencia, el factor que se ha considerado más importante para realizar una transferencia exitosa es:**
 - a) Conseguir un desarrollo mental adecuado en el adolescente para lograr una adaptación efectiva al cambio a reumatología de adultos.
 - b) Conseguir que el adolescente asuma las responsabilidades propias de los adultos (reservar citas propias, contactar con el equipo médico para obtener asesoramiento, toma de decisiones informadas, adherencia al tratamiento y visitas, etc.).
 - c) Fomentar la independencia y la asertividad.
 - d) Realizar la transferencia en un momento de enfermedad clínicamente estable.
 - e) Presentar una buena adherencia y tolerancia al tratamiento.

Respuestas en la página 119

Aspectos médicos y psicosociales del adolescente con enfermedad reumática

E.Enríquez Merayo. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid

Fecha de recepción: 24-01-2024

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 68-78

Resumen

Los adolescentes con enfermedades reumatológicas deben tratarse de una forma holística, abordando en las consultas aspectos no solo físicos sino también psicosociales y educacionales. Es fundamental para el pediatra reumatólogo o el reumatólogo conocer las peculiaridades de esta etapa del crecimiento y atender a las necesidades propias de esta edad. Debemos tener en cuenta que estos pacientes tienen con más frecuencia problemas de salud mental que pueden condicionar su evolución clínica y su futuro a largo plazo. Hay que abordar temas fundamentales como la salud sexual y reproductiva y la adherencia terapéutica en la consulta, sin olvidar de la atención a las familias que también se ven afectadas por la enfermedad crónica.

Palabras clave: *Reumatología pediátrica; Salud mental; Salud sexual; Reumatología juvenil; Psicosocial.*

Abstract

Adolescents with rheumatologic diseases should be treated in a holistic manner, addressing not only physical but also psychosocial and educational aspects in consultations. Understanding the peculiarities of this stage of growth and addressing the needs of this age group is essential for the pediatric rheumatologist or rheumatologist. The fact that these patients are more likely to have mental health problems should not be disregarded. These problems can affect their clinical progress and their long-term prognosis. Fundamental issues such as sexual and reproductive health and adherence to treatment need to be addressed, without forgetting to care for the families who will also be affected by the chronic disease.

Key words: *Pediatric rheumatology; Mental health; Sexual health; Juvenile rheumatology; Psychosocial.*

Introducción

Los adolescentes con enfermedades reumatológicas suponen un grupo con características específicas por la etapa vital que están atravesando, mientras padecen una enfermedad reumatológica, activa o no, crónica y potencialmente limitante que puede condicionar tanto su ámbito personal, familiar, educacional como social. Esta etapa puede tener un impacto también en la evolución de la enfermedad por aspectos como la adherencia terapéutica.

Dentro de las enfermedades reumatológicas que afectan a la infancia/adolescencia, las que más publicaciones concentran en los estudios cualitativos son: la artritis idiopática juvenil (AIJ), el lupus eritematoso sistémico (LES) y la dermatomiositis juvenil (DMJ). Sin embargo, no hay que olvidar a los adolescentes con síndromes de amplificación dolorosa u otras enfermedades como los

El padecer una enfermedad reumatológica en la adolescencia va a condicionar una afectación personal, familiar, educacional y social

síndromes autoinflamatorios o, por ejemplo, otras enfermedades autoinmunes (Sd de Sjögren, esclerosis sistémica, vasculitis, morfea, otras miopatías inflamatorias...).

El impacto de la enfermedad reumatológica en un adolescente se puede dividir en aspectos médicos y psicosociales como veremos a continuación.

Aspectos médicos

Padecer una enfermedad crónica reumatológica desde la infancia y durante la adolescencia puede condicionar varios aspectos médicos: físicos (dolor, secuelas, efectos secundarios de los tratamientos), sexuales (riesgo de Infecciones de transmisión sexual, embarazo no deseado) y adherencia terapéutica, entre otros.

Aspectos físicos

Estos pacientes en algunos casos tienen que convivir con el **dolor** tanto de forma crónica como transitoria (al diagnóstico o durante los brotes). Las consecuencias del dolor no están bien estudiadas en estos adolescentes a pesar de que hay estudios que evidencian que puede tener un impacto muy negativo en diferentes ámbitos de su vida. Un estudio reciente demostró que la mitad de los adultos jóvenes con AIJ tenían alguna interferencia en su vida a causa del dolor por su enfermedad. Una mayor intensidad del dolor se relacionó con más ansiedad, más discapacidad y peor actividad en el tiempo libre⁽¹⁾. El dolor como factor predictivo de una mala calidad de vida relacionada con la salud en niños con AIJ ha sido ampliamente estudiado. En un estudio de PRINTO (*Paediatric Rheumatology INternational Trials Organisation*) se identificaron el dolor y la discapacidad como factores determinantes del bienestar psicosocial⁽²⁾.

Desde la llegada de los fármacos biológicos el control de la enfermedad es mucho mejor. Existe un porcentaje de pacientes que no alcanza la remisión completa o que no puede acceder a todos los fármacos disponibles, dependiendo de factores socioeconómicos y demográficos, esto determinaría en último caso la posible presencia de **secuelas** que podría limitar de forma drástica el resto de su vida. Las secuelas se pueden producir tanto a nivel de aparato locomotor, con limitación de la movilidad, discrepancia de longitud, talla baja, etc. como por mal control de la afectación extraarticular como la ocular o secundarias a los tratamientos (estrías).

Los pacientes con **uveítis** asociada a AIJ tienen peor calidad de vida y función en comparación con los que no padecían uveítis. Se ha descrito un riesgo aumentado en estos pacientes de presentar factores de riesgo cardiovascular a una edad temprana. Los niños con uveítis tienen un IMC más elevado, una menor capacidad cardiorrespiratoria y son menos activos físicamente en comparación con sus compañeros sanos⁽³⁾. Esto tiene unas implicaciones físicas claras, pero también psicológicas.

La era de los biológicos ha revolucionado el manejo de las enfermedades inflamatorias, no obstante, se continúan empleando fármacos asociados a mucha comorbilidad como los esteroides, principalmente en situaciones que comprometen la vida de los pacientes, como por ejemplo, la afectación grave en las vasculitis o la nefritis lúpica. Existe una tendencia a minimizar el uso de este fármaco utilizando otros fármacos desde el inicio y disminuyendo la dosis acumulada, pautando esteroides en forma de bolos intravenosos que permite un mejor control de la enfermedad inicialmente y disminuir el tiempo de tratamiento. Los efectos de los esteroides son ampliamente conocidos, en pacientes en edad de crecimiento aun lo son más ya que pueden condicionar una talla baja, osteoporosis, estrías además de un sd de Cushing con su característica cara de luna llena y la distribución de la grasa tanto en el abdomen como en la región superior de la espalda. Pueden producir cambios anímicos, nerviosismo e insomnio, falta de concentración y en el caso de los adolescentes estos cambios físicos y psicológicos pueden derivar en una mala adherencia terapéutica e incluso en un abandono de la medicación que puede tener unas consecuencias irreversibles en el pronóstico⁽⁴⁾.

El tratamiento con metotrexato es el tratamiento de elección inicial en la AIJ y en otras muchas enfermedades reumatológicas de inicio en edad pediátrica. Un porcentaje elevado de pacientes presenta efectos adversos, fundamentalmente digestivos, que pueden llevar a suspender la medicación⁽⁵⁾.

Una mayor intensidad del dolor se asocia con más ansiedad y discapacidad, y peor actividad en el tiempo libre

Los adolescentes con uveítis tienen un IMC más elevado, una menor capacidad cardiorrespiratoria y son menos activos físicamente

Salud sexual, embarazo y anticoncepción

Es fundamental promover la salud sexual en pacientes adolescentes mediante información clara y accesible

A medida que el niño avanza en la adolescencia y madura hasta convertirse en un adulto joven, se enfrenta a nuevos retos en relación con su enfermedad reumática y las posibles implicaciones en su vida diaria y en su salud reproductiva y sexual. La salud sexual y la satisfacción con la propia vida sexual contribuyen en gran medida a la calidad de vida en general, por lo que debería ser una parte rutinaria de la evaluación de los pacientes⁽⁶⁾.

Es un tema que hay que abordar en las consultas médicas y probablemente el lugar indicado sea la consulta de transición pediátrica.

En una encuesta reciente realizada en Francia a pacientes con AIJ, la mitad de los pacientes creía que su enfermedad reumatológica afectaba a sus relaciones sentimentales; los resultados eran menos claros en el caso de su actividad sexual. La mayoría identificaron varios factores que limitaban sus relaciones como la vergüenza corporal, la baja autoestima, la fatiga, el dolor y que los pacientes con AIJ se sentían más maduros que sus compañeros. Tanto los pacientes como sus padres creían que sus médicos debían ser más proactivos abordando este tema⁽⁷⁾.

Para los pacientes (sobre todo las pacientes) adolescentes con enfermedades reumatológicas y sus padres toda la esfera de la sexualidad supone un motivo de preocupación. En un estudio reciente publicaron que todos los participantes, independientemente de su diagnóstico, medicación, actividad sexual actual o intención de tener hijos, expresaron su preocupación por el efecto de su enfermedad reumática y la medicación sobre los riesgos para la madre y el niño durante y después del embarazo, y la obtención de métodos anticonceptivos seguros y eficaces. En general, reclamaban más información acerca de la salud reproductiva en las consultas de reumatología⁽⁸⁾.

Los pocos datos que existen en población con enfermedades de inicio en la infancia indican que una gran proporción de pacientes con AIJ expresaron disfunción sexual relacionada con la enfermedad. La afectación de la cadera es la que más limita las relaciones sexuales, así como la temporomandibular. En el caso del sd de Sjögren (primario o secundario a otras enfermedades reumatológicas), la sequedad oral y vaginal pueden asociar disfunción sexual y dolor. Los medicamentos que provocan hirsutismo, caída del cabello, acné o aumento de peso, afectan a la autoestima y es conocido que los corticosteroides disminuyen la libido⁽⁶⁾.

Infecciones de transmisión sexual (ITS)

Los adolescentes con enfermedades reumatológicas deben conocer las infecciones de transmisión sexual y los riesgos que conllevan

Dentro de la salud sexual es fundamental hablar de las ITS, sobre todo en los grupos de pacientes que reciben medicación inmunosupresora y, como veremos, en pacientes con determinadas enfermedades reumáticas como el LES. Importantes secuelas en la fertilidad, el embarazo y estigma social, además patologías como la enfermedad inflamatoria pélvica pueden ser una consecuencia de una ITS y es un tema que hay explicar detenidamente a estos pacientes⁽⁶⁾.

Dentro de las ITS, las más prevalentes (aunque varía según el país) incluyen *Treponema pallidum* (sífilis), *Neisseria gonorrhoeae*, *Chlamydia trachomatis*, *Trichomonas vaginalis*, hepatitis B, virus herpes simple (VHS), virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y virus del papiloma humano (VPH). En algunos países como Estados Unidos, donde las tasas de embarazo adolescente han disminuido en los últimos años debido a la mayor disponibilidad de anticonceptivos, las tasas de ITS han aumentado paradójicamente⁽⁶⁾.

La gonorrea, clamidia y tricomoniasis son ITS que ocurren con más frecuencia en jóvenes. Es más frecuente en mujeres y suele cursar de forma sintomática. Las tres enfermedades se asocian a enfermedad inflamatoria pélvica y son una causa importante de infertilidad tanto en mujeres como en hombres.

La evaluación de estas ITS es importante desde el punto de vista diagnóstico, tanto la artritis gonocócica como la relacionada con la clamidia se asocian a HLA-B27. La artritis reactiva adquirida por vía sexual suele ser autolimitada, aunque un pequeño porcentaje de pacientes pueden recurrir o cronificarse.

El virus herpes simple puede activarse en pacientes con enfermedad activa (LES) o tratamiento inmunosupresor⁽⁶⁾.

El **Virus de Papiloma Humano** (VPH) infecta a 14 millones de personas al año. Por edad, el 33 % de las mujeres de 14 a 19 años y el 54 % de las de 20 a 24 años están infectadas por una cepa del VPH⁽⁶⁾. La incidencia de infecciones persistentes por VPH, asociadas al riesgo de desarrollar neoplasia cervical, es mayor en pacientes con LES y otras enfermedades autoinmunes que en mujeres sanas⁽⁹⁾. Es típicamente asintomático, sigue un curso indolente y es el agente causal de más del 90 % de los cánceres cervicales. La vacunación contra el VPH es eficaz y se recomienda en todos los niños y niñas de 11 a 12 años, en el caso de los inmunodeprimidos, se recomiendan en vez de dos, tres dosis. La vacunación contra el VPH es segura e inmunógena en pacientes pediátricos con AIJ y LES⁽⁶⁾, aunque los fármacos pueden influir en esta eficacia de las vacunas, como el micofenolato de mofetil y las dosis bajas de esteroides⁽¹⁰⁾. Las pacientes con enfermedades reumatológicas son más susceptibles por la propia enfermedad, por la baja tasa de vacunadas/os y por la iatrogenia de los tratamientos.

Embarazo

El embarazo adolescente ha disminuido en la última década; sin embargo, existen disparidades raciales y étnicas, con mayor tasa de natalidad y de abortos entre las adolescentes negras e hispanas, especialmente entre las que padecen enfermedades reumáticas sistémicas más graves.

Los embarazos que se producen cuando las pacientes aún están bajo el cuidado de un reumatólogo pediátrico suelen desencadenar un traspaso brusco y descoordinado a la unidad de adultos. Además, la interrupción de los tratamientos puede acarrear brotes de la enfermedad. Es un tema que preocupa a las pacientes en las consultas, fundamentalmente por la posibilidad de transmitir la enfermedad a sus hijos, miedo a la capacidad de cuidar a un hijo o de los efectos de los tratamientos en los bebés⁽⁶⁾.

Existen pocos estudios que evalúan específicamente los resultados del embarazo en pacientes con LES juvenil (LESj), por lo que no está claro si el LESj supone un riesgo adicional para el embarazo, además de los factores de riesgo bien establecidos de nefritis lúpica, hipertensión, anticuerpos antifosfolípidos, enfermedad activa en el momento de la concepción y un embarazo no planificado en pacientes con LES⁽⁶⁾. Los embarazos en estas pacientes tienen más probabilidades de complicaciones como la preeclampsia, parto prematuro, retraso del crecimiento intrauterino, bajo peso al nacer, muerte fetal y cesárea. La mortalidad materna e infantil también aumenta significativamente en comparación a la población general.

Existen algunos estudios sobre los resultados del embarazo en la AIJ. Se ha sugerido que las pacientes con AIJ tienen más probabilidades de sufrir abortos espontáneos, preeclampsia, parto por cesárea, parto prematuro, hemorragia posparto, bebés con bajo peso al nacer, aumento de los ingresos en unidades de cuidados intensivos neonatales y aumento de la mortalidad neonatal. Por razones poco claras, se ha observado un aumento de las comorbilidades cardiovasculares, incluida la hipertensión, en pacientes embarazadas con AIJ. Estos resultados provienen de estudios poco potentes por lo que no es posible generalizar⁽⁶⁾.

Se han identificado varios factores que podrían asociarse a complicaciones del embarazo como parto prematuro, como los corticosteroides y la enfermedad activa antes de la concepción y durante el embarazo, por ello siempre hay que insistir en la importancia de realizar una buena planificación para evitar estas situaciones en la medida de lo posible. Cada vez tenemos más datos de seguridad de los fármacos biológicos durante los embarazos y esto ha permitido un mejor control de la enfermedad y, por lo tanto, disminuir los efectos adversos asociados a la actividad y a otros fármacos.

Aparte de los riesgos inherentes al propio embarazo o a los medicamentos, hay temas específicos de las enfermedades que merecen ser mencionados como la positividad para anticuerpos antifosfolípidos (AAF) y anti-Ro y anti-La. El cribado de anticuerpos anti-Ro y anti-La debe realizarse en todos los embarazos con enfermedades reumáticas ya que estos anticuerpos atraviesan la barrera placentaria y pueden dar lugar a lupus neonatal (LN) con afectación potencialmente grave en el neonato (dermatológica, hepática, hematopoyética y bloqueo cardíaco). Deben realizarse ecografías adicionales (16-26 semana si no hay antecedentes de LN, semanal de la semana 16 a la 26 si tiene antecedentes de LN) para detectar los bloqueos cardíacos de forma precoz, así como pautar hidroxicloroquina en caso de positividad para anticuerpos anti-Ro y anti-La ya

Los embarazos no planificados pueden tener un impacto tanto en el ámbito social, educacional, económico y profesional como en la salud porque puede implicar la suspensión del tratamiento y el empeoramiento de la propia enfermedad

El cribado de Ac anti-Ro y anti-La debe realizarse en todos los embarazos con enfermedades reumáticas, ya que pueden atravesar la barrera placentaria y originar un lupus neonatal

que ha demostrado que disminuye el riesgo de bloqueo cardiaco congénito. Es bien conocida la morbilidad obstétrica en pacientes con sd Antifosfolípido y en las pacientes con AAF positivos. Es importante solicitarlos en todas las pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas independientemente de la edad para poder pautar tratamiento en función de las recomendaciones para AAF (aspirina a dosis bajas, hidroxiclороquina o heparina de bajo peso molecular dependiendo de la afectación)⁽¹¹⁾.

Tenemos datos posparto pediátricos en AIJ, en la que las reagudizaciones posparto se producen en más del 75 % de los embarazos con las implicaciones en el cuidado tanto de la madre como del bebé y de aspectos como la lactancia materna que puede verse afectada por los tratamientos administrados para la actividad. Es conocido que en el LES puede aumentar la actividad después del parto, pero no hay estudios específicos en LESj.

Aunque en pacientes adolescentes no es habitual, es importante saber que las técnicas de reproducción asistida (TRA), no parecen perjudiciales para los pacientes con enfermedades autoinmunes preexistentes, aunque está indicado tomar precauciones en las pacientes con AAF o SAF establecido, así como en pacientes con LES⁽⁶⁾. En adultas jóvenes cabe la posibilidad que se quieran someter a un proceso de donación de óvulos y, en ese caso también tendrían que ajustarse a las recomendaciones establecidas.

Los fármacos teratogénicos actualmente reconocidos y utilizados en reumatología incluyen la ciclofosfamida, la leflunomida, el metotrexato y el micofenolato de mofetil. En caso de embarazo no planificado, un escenario más probable en los adolescentes, es habitual recomendar la interrupción del embarazo por motivos teratogénicos, a pesar de que el riesgo de malformaciones congénitas es del 25 % o menos para estos medicamentos.

El metotrexato conlleva un riesgo del 10 % de malformaciones congénitas, pero una tasa de abortos espontáneos cercana al 50 %. No se ha demostrado un efecto negativo sobre la fertilidad. Los estudios no muestran efectos a largo plazo sobre la espermatogénesis y no es necesario interrumpir el metotrexato en los hombres para concebir. Las directrices del ACR recomiendan que las mujeres suspendan el metotrexato entre 1 y 3 meses antes de la concepción^(10,11).

El micofenolato de mofetil no ha demostrado un efecto sobre fertilidad masculina o femenina cuando se utiliza en el tratamiento de enfermedades reumáticas o trasplantes de órganos. Sin embargo, sabemos que el micofenolato provoca malformaciones congénitas y contribuye al aborto espontáneo. Según datos sobre trasplantes de órganos sólidos, el 45 % de las pacientes embarazadas que tomaban micofenolato experimentaron un aborto espontáneo y el 22 % de los nacidos vivos tuvieron malformaciones congénitas. La recomendación de suspender el micofenolato 3 meses antes de intentar concebir permite la transición a medicamentos compatibles con el embarazo y el control de la actividad de la enfermedad.

La leflunomida sigue estando clasificada como medicamento teratogénico. Las recomendaciones existentes incluyen suspender la medicación antes de concebir y, realizar un lavado con colestiramina o carbón vegetal^(10,11).

Existen otros medicamentos utilizados habitualmente en pacientes con enfermedades reumáticas que son teratogénicos como los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), los antagonistas de los receptores de la angiotensina II (ARA), anticoagulantes, la leflunomida y la talidomida.

Fertilidad

Afortunadamente, de la creciente lista de medicamentos utilizados para tratar enfermedades reumáticas pediátricas, muy pocos tienen implicaciones sobre la fertilidad o el embarazo.

La ciclofosfamida es un agente alquilante que induce la apoptosis celular. La infertilidad depende de la dosis en ambos sexos, pero también de la edad en las mujeres. El 30 % de los pacientes con LESj que recibieron dosis acumuladas elevadas de ciclofosfamida tienen una reserva ovárica disminuida, no recuperable.

En el caso de los hombres, se ha establecido un límite de dosis acumulativa inferior a 7,5 g/m² en oncología, basándose en los resultados obtenidos en los ensayos clínicos que muestran una recuperación del recuento de espermatozoides dentro de ese intervalo.

Los fármacos teratogénicos reconocidos y utilizados en reumatología son: ciclofosfamida, leflunomida, metotrexato y micofenolato de mofetil

Debido a su efecto sobre la espermatogénesis, las recomendaciones sugieren que quienes deseen tener un hijo, deben transcurrir 3 meses desde la última dosis de ciclofosfamida hasta la concepción.

Es importante plantear la preservación de óvulos o de espermia en estos pacientes antes de iniciar el tratamiento. En el caso de los hombres es un procedimiento fácil y accesible. En las mujeres que necesitan ciclofosfamida por una enfermedad grave activa, el proceso de preservación es más complicado porque implica más tiempo y tratamientos hormonales; hay veces que no es posible realizarlo antes del tratamiento.

El uso de sulfasalazina, puede causar azoospermia reversible, no se han detectado problemas teratogénicos ni de fertilidad femenina.

Los corticosteroides pueden afectar a la fertilidad de varias maneras. Las dosis superiores a 7,5 mg/día de prednisona se han asociado a un mayor tiempo para lograr embarazo. Estudios recientes no sugieren un aumento del riesgo de malformaciones congénitas, como labio leporino o paladar hendido, como se había señalado anteriormente. El uso de corticosteroides en el embarazo puede aumentar la incidencia de diabetes gestacional e hipertensión. Se considera que las dosis inferiores a 7,5 son seguras y no suponen un problema para el curso del embarazo.

Los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) pueden tener un efecto negativo en la fertilidad, ya que pueden reducir la ovulación y la espermiogénesis, ambos reversibles⁽¹¹⁾.

Anticoncepción

El impacto de un embarazo en una adolescente con una enfermedad reumatológica puede ser muy alto, además puede afectar de forma trascendental al resto de su vida por lo que es imprescindible abordar el tema de la anticoncepción. La razón más importante desde el punto de vista médico, para una anticoncepción eficaz en mujeres con enfermedades reumatológicas (ER) es evitar los riesgos de un embarazo no planificado, que incluyen el empeoramiento de la actividad de la enfermedad, resultados adversos del embarazo (pérdida del embarazo, prematuridad grave y retraso del crecimiento) y teratogénesis⁽¹¹⁾.

Los métodos anticonceptivos recomendados en adolescentes con enfermedades reumáticas dependen de la patología de base; lo que marca la diferencia es la presencia o no de AAF. En principio se recomiendan métodos de barrera de forma universal para evitar las ITS, añadiendo anticonceptivos hormonales en diferentes presentaciones (orales, anillo vaginal, parches, dispositivos intradérmicos, dispositivos intrauterinos)⁽⁸⁾. En las recomendaciones ACR⁽¹¹⁾ los dividen en función de la efectividad en:

- Muy eficaces
 - DIU de cobre, seguro en todas las mujeres con ER.
 - DIU de progestágeno, seguro en todas las mujeres con ER.
 - Implante de progestágeno, probablemente seguro, hay pocos datos.
- Eficaces
 - Progestágeno solo (oral diario a la misma hora), seguro en todas las mujeres con ER.
 - Acetato de medroxiprogesterona depot (inyección cada 12 semanas), seguro en la mayoría de ER excepto AAF +, alto riesgo de osteoporosis.
 - Píldora combinada de estrógenos y progestágenos (oral diaria), seguro en la mayoría de ER, excepto AAF+ y LES activo.
 - Parche transdérmico (semanal), seguro en la mayoría de ER excepto AAF +, LES.
 - Anillo vaginal (mensual), seguro en la mayoría de pacientes con ER, excepto en AAF + LES muy activo.
- Menos eficaces
 - Diafragma, seguro en todas las pacientes con ER.

Es importante plantear la preservación de óvulos o de espermia en estos pacientes con enfermedad reumática antes de iniciar el tratamiento

La información sobre anticoncepción debe ser proporcionada en la consulta y debe elegirse en función de la enfermedad de base y de las preferencias de la paciente

- Preservativo, seguro en todas las pacientes con ER.
- Espermicida, en combinación con preservativo o diafragma.
- Métodos basados en el conocimiento del ciclo menstrual, son seguros en pacientes con ER, pero poco eficaces.

Anticoncepción de emergencia

La píldora del día después es un preparado hormonal de alta dosis que puede evitar un embarazo no deseado en caso de emergencia, por ejemplo, tras una relación sexual sin protección. Se vende sin receta médica. Funciona mejor si se toma entre 12 y 24 horas después del coito sin protección. Puede evitar un embarazo no deseado en 9 de cada 10 casos. Actualmente existen dos principios activos (levonorgestrel o acetato de ulipristal). Los efectos indeseables son principalmente dolores de cabeza, dolor abdominal y náuseas. En casos aislados, se han notificado trombosis tras el uso de levonorgestrel, aunque se podrían utilizar según las recomendaciones ACR⁽¹¹⁾ ya que el riesgo de tomar levonorgestrel es menor que el de un embarazo no planificado.

ASPECTOS PSICOSOCIALES

Los niños y adolescentes con enfermedades reumáticas y sus familias se enfrentan a multitud de retos psicosociales. Algunos de ellos están directamente relacionados con la enfermedad y otros con el tratamiento. No existen demasiados estudios que hayan investigado las necesidades psicosociales de los pacientes y sus familias⁽¹²⁾.

Dentro del impacto emocional habría que destacar la ansiedad y la depresión, la adaptación a una enfermedad crónica, así como el impacto en las relaciones familiares y sociales, incluyendo la integración social y las limitaciones que puede acarrear una enfermedad crónica. Asimismo, hay que incidir en los aspectos de educación y autonomía.

Imagen corporal

La imagen corporal es una consideración importante en pacientes adolescentes, ya que los signos físicos (por ejemplo, retraso en el crecimiento y la pubertad, contracturas articulares, cojera, articulaciones dolorosas, estrías, asimetría mandibular...) pueden afectar al bienestar y a la participación en actividades sociales. Los efectos secundarios de la medicación, en particular el aumento de peso asociado a los corticosteroides, pueden condicionar el cumplimiento del tratamiento⁽¹³⁾.

Salud mental

Los problemas de salud mental afectan a entre el 10 % y el 20 % de todos los jóvenes, y los que padecen una enfermedad reumatológica crónica corren un riesgo mayor⁽¹⁴⁾. La mayor parte de la literatura que examina los problemas de salud mental en los pacientes con enfermedades reumatológicas crónicas se centra en los jóvenes con AIJ y LESJ.

La ansiedad y la depresión son más frecuentes entre los jóvenes con enfermedades crónicas. En el caso de las enfermedades reumáticas, esto puede ser multifactorial, con una contribución de la propia enfermedad, por ejemplo, la afectación del sistema nervioso central en el LESJ, junto con factores psicosociales y baja autoestima⁽¹³⁾.

Cada vez hay más estudios que indican que vivir con una enfermedad crónica, puede afectar negativamente al funcionamiento psicosocial y a la salud conductual, sobre todo en los jóvenes.

La AIJ parece tener un efecto negativo en su esfera psicosocial, con mayores síntomas depresivos y de ansiedad, más problemas de interiorización y exteriorización, y peor calidad de vida relacionada con la salud que sus compañeros sanos^(15,16).

Es importante destacar que la depresión y la ansiedad elevadas en niños con artritis juvenil se asocian a peor control de la enfermedad, incluido un peor estado **físico**, más articulaciones

El dolor y la discapacidad pueden determinar el bienestar psicosocial en pacientes con enfermedades reumatológicas

Los adolescentes con enfermedades reumatológicas tienen mayor prevalencia de ansiedad y depresión en comparación con sus compañeros sanos

dolorosas/inflamadas, peor discapacidad y peor dolor⁽¹⁵⁾. Además, el dolor crónico tiene una asociación compleja con los síntomas de salud mental y puede contribuir a la ansiedad y la depresión, o ser una de sus consecuencias⁽¹³⁾.

Está descrito que no solo en pacientes con AIJ, sino en otras enfermedades crónicas como asma, diabetes tipo 1 (DM), epilepsia, enfermedad inflamatoria intestinal, AIJ, cardiopatía congénita y anemia falciforme podría haber mayor prevalencia de ansiedad (20-50 % más que en sanos). Hay incluso un estudio que publica que el malestar psicológico podría ser incluso mayor en adolescentes con enfermedades reumatológicas en comparación con otras enfermedades crónicas (72 % vs 42 %)⁽¹⁷⁾.

En un estudio reciente compararon a los niños con AIJ y con DM y encontraron que los niños con artritis tuvieron más dolor físico, ansiedad, depresión, TDAH y problemas de conducta en comparación con los niños diabéticos. Los niños con artritis tenían más probabilidades de faltar a la escuela y participaban menos en actividades organizadas que los niños con diabetes y sus padres tenían peor salud mental que los padres de niños con diabetes⁽¹⁵⁾ y sugieren que en parte, podría deberse al buen funcionamiento de las unidades de diabetes y del abordaje que se realiza en estos pacientes de toda la esfera emocional.

Además de la depresión y la ansiedad, varios estudios señalan un aumento de las tasas de trastornos de adaptación, ansiedad social, quejas somáticas y problemas de conducta⁽¹⁶⁾.

El grupo de trabajo sobre salud mental de la Alianza para la Investigación en Artritis y Reumatología Pediátricas (CARRA, por sus siglas en inglés), para promover esfuerzos de investigación clínicamente relevantes, importantes y viables que puedan cambiar la práctica clínica y mejorar la atención a los jóvenes con enfermedades reumatológicas, identificó 5 ámbitos principales de investigación que necesitan más estudio: la carga de la salud mental y su relación con las enfermedades reumatológicas, el impacto de los trastornos de salud mental en los resultados, la concienciación y la educación en salud mental, el examen de salud mental, y el tratamiento de salud mental. Es interesante para futuras investigaciones, pero también como objetivos a tener en cuenta en nuestra consulta.

Impacto social y familiar

En general el impacto social en los adolescentes con enfermedades reumatológicas puede ser importante como consecuencia de las dificultades que la enfermedad conlleva como realizar ejercicio cuando tiene dolor o brotes, el absentismo escolar y como factor determinante, la imagen corporal como hemos visto anteriormente⁽¹³⁾.

Los síntomas depresivos en niños con AIJ también se asociaron con un aumento de la ansiedad y malas relaciones con los compañeros. Esto también puede afectar al ámbito sexual, empeorando, por ejemplo, el miedo a no encajar y la baja autoestima.

El impacto de la enfermedad crónica en la salud mental se extiende más allá del niño enfermo. En los niños con DMJ, los padres y otros miembros de la familia refrendaron malestar emocional. También se ha observado un deterioro del bienestar mental en los cuidadores de niños con AIJ sistémica.

En estudios cualitativos que examinan a padres de adolescentes con AIJ, estos describen la presencia de confusión emocional, culpabilidad, preocupaciones, ira, impotencia y frustración relacionadas con la enfermedad y el proceso de cuidar a un hijo con AIJ. Estas emociones a menudo estaban relacionadas con no entender la AIJ, la dificultad para controlar la enfermedad y sentir pena por el malestar de su hijo. Incluso se observó que los hermanos de pacientes con AIJ tienen dificultades para comprender la enfermedad, para ver a su hermano con dolor y presentan frustración o enfado por tener menos atención de sus padres o menos tiempo en familia⁽¹⁷⁾. Se han descrito diferentes áreas de impacto posibles en los cuidadores de pacientes con AIJ como el económico, los roles familiares, impacto del diagnóstico, salud mental, relaciones de pareja, en el trabajo, religión y conocimiento de la enfermedad. Los padres de jóvenes con AIJ experimentan una incertidumbre difícil de manejar y la angustia de los padres puede provocar un aumento de los síntomas de salud mental en los niños, que como sabemos, tiene implicaciones no sólo para la salud mental sino también para los resultados relacionados con la enfermedad y su bienestar general.

El impacto social puede ser importante debido a las dificultades de la enfermedad, el absentismo escolar y la imagen corporal

Adherencia

La adherencia terapéutica en adolescentes con enfermedades reumatológicas es menos de la deseada

La falta de adherencia representa un factor modificable que podría repercutir significativamente en los resultados, la morbilidad, la mortalidad, los costes, la toma de decisiones sanitarias y la calidad de vida de los pacientes. Aunque las tasas de adherencia varían entre las diferentes poblaciones pediátricas, en general, la adherencia media es del 50 %. La mayoría de los estudios de adherencia en la AIJ se centran en la adherencia declarada por los padres o por ellos mismos, y tiende a estar sobreestimada. Un estudio que evaluó la adherencia a antiinflamatorios no esteroideos en pacientes recién diagnosticados de AIJ era del 52 % de los pacientes. Las terapias más específicas, como los biológicos y los fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (FAME), presentan tasas de adherencia inferiores a las óptimas, con una media de adherencia a la medicación del 52 %. La tasa media de reposición de la medicación del metotrexato subcutáneo 46,9 % y del 65,7 % para los antiTNFa⁽¹⁸⁾.

Se han identificado factores que predicen la falta de adherencia a la medicación en la AIJ como el tiempo de tratamiento, el miedo a los efectos adversos, la cronicidad de la enfermedad y los regímenes complejos y costosos. Entre los factores asociados a una mayor adherencia percibida se incluyen la percepción de utilidad del tratamiento, menor gravedad de la enfermedad y menor edad del niño⁽¹⁸⁾.

La adherencia al tratamiento puede ser difícil de mantener cuando un adolescente se encuentra bien, es incapaz de anticipar las consecuencias y percibe el tratamiento como una carga innecesaria.

En algunos casos, cuando los signos de la enfermedad son menos evidentes (por ejemplo, nefritis lúpica), la morbilidad asociada al incumplimiento puede ser elevada. La falta de adherencia se puede traducir en brotes de la enfermedad, que requieren una intensificación del tratamiento con sus efectos secundarios asociados (por ejemplo, esteroides) perder tiempo de estudio, trabajo y actividades lúdicas⁽¹³⁾.

Se ha descrito que las pacientes con LESj y depresión concomitante tienen menor adherencia a la medicación.

La atención integral que aborda los aspectos médicos y psicosociales puede mejorar significativamente la adherencia terapéutica

Existen diferentes estrategias para mejorar la adherencia, como la educación, involucrar a los pacientes, la adaptación del tratamiento, realizar una buena transición a la unidad de adultos, apoyo psicosocial para identificar las posibles barreras que puedan entorpecer la adherencia, el apoyo en la tecnología, por ejemplo, como recordatorio, etc.

La atención integral que aborda no solo los aspectos médicos sino también los psicosociales puede mejorar significativamente la adherencia terapéutica en adolescentes con enfermedades reumatológicas. Es esencial personalizar el enfoque para satisfacer las necesidades específicas de cada paciente.

Conclusiones

El abordaje de un paciente adolescente con una enfermedad reumatológica crónica debe realizarse tanto desde el punto de vista médico atendiendo a la enfermedad reumatológica y a sus comorbilidades, como a la esfera psicosocial de estos pacientes en desarrollo, en los que es absolutamente vital minimizar el impacto personal, social, familiar y educacional de su enfermedad para que tengan una vida tanto durante la adolescencia como en edad adulta lo menos estigmatizada posible. Es necesario atender y conocer todos los aspectos que mencionamos en este artículo, haciendo especial hincapié en los temas menos abordados y más demandados tanto por los pacientes como por los padres como son la salud sexual y la salud mental. Asimismo, no tenemos que perder de vista la adherencia terapéutica, encontrando herramientas objetivas que nos permitan medirla de forma fiable, ya que la falta de cumplimiento terapéutico puede tener unas implicaciones muy graves en el curso de la enfermedad.

Es necesario realizar estudios de calidad en estos pacientes acerca del impacto de todos los factores mencionados en las diferentes áreas de su vida. Pocos estudios abordan las posibles funciones para mejorar la atención de la salud mental a través de las mejores prácticas de detección, la integración de los servicios de salud mental para aumentar la prestación de un tratamiento eficaz, y las oportunidades de educación y formación para los reumatólogos.

Bibliografía

1. Rebane K, Orenius T, Ristolainen L, Relas H, Kautiainen H, Luosujärvi R, et al. Pain interference and associated factors in young adults with juvenile idiopathic arthritis. *Scand J Rheumatol*. 2019;48(5):408-414. doi:10.1080/03009742.2019.1596308.
2. Gutiérrez-Suárez R, Pistorio A, Cespedes Cruz A, Norambuena X, Flato B, Rumba I, et al. Health-related quality of life of patients with juvenile idiopathic arthritis coming from 3 different geographic areas. The PRINTO multinational quality of life cohort study. *Rheumatology (Oxford)*. 2007;46(2):314-320. doi:10.1093/rheumatology/kel218.
3. Wieringa WG, van Berkel RJ, Los LI, Lelieveld OTHM, Armbrust W. Physical and Psychosocial Health in Pediatric Uveitis Patients. *Ocul Immunol Inflamm*. 2022;30(7-8):1692-1700. doi:10.1080/09273948.2021.1934484.
4. Enríquez-Merayo E, Cuadrado MJ. Steroids in Lupus: Enemies or Allies. *J Clin Med*. 2023;12(11):3639. Published 2023 May 24. doi:10.3390/jcm12113639.
5. Barral Mena E, García Cárdbaba LM, Canet Tarrés A, Enríquez Merayo E, Cruz Utrilla A, de Inocencio Arocena J. Metotrexato en artritis idiopática juvenil: efectos adversos y factores asociados [Methotrexate in juvenile idiopathic arthritis. Adverse effects and associated factors]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2020;92(3):124-131. doi:10.1016/j.anpedi.2019.05.010.
6. Edens C. The Impact of Pediatric Rheumatic Diseases on Sexual Health, Family Planning, and Pregnancy. *Rheum Dis Clin North Am*. 2022;48(1):113-140. doi:10.1016/j.rdc.2021.09.016.
7. Savel C, Chausset A, Berland P, Guiguet-Auclair C, Cabane L, Fautrel B, et al. Survey of adolescents' needs and parents' views on sexual health in juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2023;21(1):95. Published 2023 Sep 5. doi:10.1186/s12969-023-00884-x.
8. Carandang K, Mruk V, Ardoin SP, Huynh B, Clowse MEB, Berlan ED, et al. Reproductive health needs of adolescent and young adult women with pediatric rheumatic diseases. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2020 Aug 17;18(1):66. doi:10.1186/s12969-020-00460-7. PMID: 32807193; PMCID: PMC7433038.
9. Fischer-Betz R, Haase I, Oommen PT. Sexualität bei Jugendlichen mit rheumatischen Erkrankungen: Verhütung, HPV-Impfung und Schwangerschaft [Sexuality in adolescents with rheumatic diseases: Contraception, HPV vaccination and pregnancy]. *Z Rheumatol*. 2018 Oct;77(8):667-676. German. doi: 10.1007/s00393-018-0522-6. PMID: 30135988.
10. Edens C. Early Sexual Health and Reproductive Implications in Pediatric Rheumatic Diseases. *Rheum Dis Clin North Am*. 2022 Feb;48(1):91-112. doi: 10.1016/j.rdc.2021.09.015. PMID: 34798961.
11. Andreoli L, Bertias GK, Agmon-Levin N, Brown S, Cervera R, Costedoat-Chalumeau N, et al. EULAR recommendations for women's health and the management of family planning, assisted reproduction, pregnancy and menopause in patients with systemic lupus erythematosus and/or antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2017 Mar;76(3):476-485. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-209770. Epub 2016 Jul 25. PMID: 27457513; PMCID: PMC5446003.
12. Kietz D. Psychosocial aspects in pediatric rheumatology. *Curr Opin Rheumatol*. 2004 Sep;16(5):555-9. doi: 10.1097/01.bor.0000130282.79933.20. PMID: 15314494.
13. Tiller G, Allen R. Rheumatology and the adolescent patient. *Aust Fam Physician*. 2017;46(8):558-563. PMID: 28787554.
14. Treemarcki EB, Danguedan AN, Cunningham NR, Knight AM. Mental Health in Pediatric Rheumatology: An Opportunity to Improve Outcomes. *Rheum Dis Clin North Am*. 2022 Feb;48(1):67-90. doi: 10.1016/j.rdc.2021.09.012. PMID: 34798960.
15. Lupini F, Rubinstein TB, Mackey ER, Sule S. Behavioral health outcomes and social determinants of health in children with diabetes and juvenile arthritis. Preprint. *Res Sq*. 2023;rs.3.rs-3610878. Published 2023 Nov 28. doi:10.21203/rs.3.rs-3610878/v1.
16. Fair DC, Rodriguez M, Knight AM, Rubinstein TB. Depression and anxiety in patients with juvenile idiopathic arthritis: Current insights and impact on quality of life, a systematic review. *Open Access Rheumatol*. 2019;11:237-52.
17. Cobham VE, Hickling A, Kimball H, Thomas HJ, Scott JG, Middeldorp CM. Systematic Review: Anxiety in Children and Adolescents With Chronic Medical Conditions. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2020;59(5):595-618. doi:10.1016/j.jaac.2019.10.010.
18. Favier LA, Taylor J, Loiselle Rich K, Jones KB, Vora SS, Harris JG, et al. Barriers to Adherence in Juvenile Idiopathic Arthritis: A Multicenter Collaborative Experience and Preliminary Results. *J Rheumatol*. 2018;45(5):690-696. doi:10.3899/jrheum.171087.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.

PREGUNTAS TIPO TEST

- 1. En los pacientes adolescentes con enfermedades reumatológicas:**
 - a) Las secuelas físicas no requieren especial atención
 - b) La tolerancia a los medicamentos es peor que en otros pacientes
 - c) El dolor puede determinar su calidad de vida
 - d) Todas son verdaderas
 - e) Todas son falsas

- 2. Entre los factores limitantes que identifican los pacientes en sus relaciones interpersonales se encuentran:**
 - a) La fatiga
 - b) La vergüenza corporal
 - c) La baja autoestima
 - d) El dolor
 - e) Todas son correctas

- 3. Las infecciones de transmisión sexual:**
 - a) El VPH es más frecuente en pacientes con LES
 - b) El VPH presenta síntomas con frecuencia
 - c) Han disminuido de forma progresiva en los últimos años
 - d) La vacuna contra el VPH no es efectiva en pacientes con LES
 - e) Todas son falsas

- 4. Los anticonceptivos recomendados en las pacientes adolescentes con LES activo y AAF+ en tratamiento con micofenolato de mofetil son, señale la FALSA:**
 - a) Los hormonales combinados
 - b) Preservativo
 - c) Preservativo y DIU de progestágeno
 - d) Preservativo y progestágeno solo
 - e) Preservativo y DIU de cobre

- 5. Dentro de los aspectos psicosociales que se pueden ver afectados en los adolescentes con enfermedades reumatológicas se encuentran:**
 - a) La imagen corporal
 - b) La salud mental, fundamentalmente la ansiedad y la depresión
 - c) Las relaciones con sus compañeros
 - d) Las relaciones familiares
 - e) Todas son correctas

Protocolo aproximación diagnóstica mono/poliartritis

B. Díaz-Delgado Menéndez⁽¹⁾, A. Remesal Camba⁽²⁾. ⁽¹⁾Hospital Universitario Severo Ochoa. Madrid.
⁽²⁾Hospital Universitario La Paz. Madrid

Fecha de recepción: 03-01-2024

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 79-87

Resumen

La cojera y otros síntomas musculoesqueléticos son una causa frecuente de consulta en Pediatría, a veces como consecuencia de una artritis. Se entiende por artritis o sinovitis a la tumefacción articular (presencia de derrame sinovial) o la combinación de dolor y limitación de la movilidad articular, excluyendo alteraciones mecánicas⁽¹⁾. Es importante diferenciar clínicamente la artritis de las artralgias, donde solo hay dolor articular sin inflamación ni limitación, así como de la limitación articular no dolorosa, que puede ser de origen constitucional, traumático o relacionada con trastornos del desarrollo sin presentar inflamación⁽²⁾. Las artritis cuando aparecen en la artritis idiopática juvenil se clasifican en oligoartritis (afectando hasta 4 articulaciones) y poliartrosis (afectando 5 articulaciones o más). La monoartritis (afectación de una articulación) es, por tanto, considerada una forma de oligoartritis. La presencia de artritis en pacientes en edad pediátrica puede deberse a múltiples etiologías, incluyendo: infecciosa, postinfecciosa, reumatológica, traumática e incluso tumoral⁽³⁾. Las características clínicas y la exploración física, combinadas con las pruebas de laboratorio, microbiológicas y de imagen, son fundamentales para establecer el diagnóstico correcto.

Palabras clave: *Monoartritis; Poliartrosis; Artritis idiopática juvenil; Artritis séptica; Sinovitis transitoria de cadera.*

La artritis se define como tumefacción articular (presencia de derrame sinovial) o la combinación de dolor y limitación a la movilidad articular, no producida por alteraciones mecánicas

Abstract

Limping and other musculoskeletal symptoms are common complaints in paediatric practice, and in some cases are caused by arthritis. Arthritis or synovitis is understood as joint swelling (presence of synovial effusion), and/or limited range of motion accompanied by pain, which is not due to primary mechanical disorders. It is important to clinically differentiate arthritis from arthralgias, where there is only joint pain without inflammation or limitation, as well as from non-painful joint limitation, which may be of constitutional, traumatic or related to developmental disorders without inflammation⁽²⁾. When arthritis is part of juvenile idiopathic arthritis, it can be classified into oligoarthritis (affecting up to 4 joints) and polyarthritis (affecting 5 or more joints). Monoarthritis (involvement of one joint) is therefore considered a form of oligoarthritis. The differential diagnosis of arthritis is broad and mainly includes infectious, inflammatory, orthopaedic and malignant aetiologies⁽³⁾. The findings of the history taking and physical examination can help select additional diagnostic tests to achieve an accurate diagnosis and guide clinical decision-making.

Key words: *Monoarthritis; Polyarthritis; Juvenile idiopathic arthritis; Septic arthritis; Transient hip synovitis.*

El abordaje diagnóstico inicial de la artritis debe incluir, además de una adecuada anamnesis y exploración física, la realización de analítica de sangre (hemograma, bioquímica con PCR y VSG) y si es accesible, una ecografía articular para confirmar la presencia de líquido sinovial

Ante una monoartritis aguda en paciente adolescente, con febrícula o fiebre y/o elevación de reactantes de fase aguda, debe sospecharse una artritis séptica, precisando artrocentesis mediante punción con aguja para estudio citológico y microbiológico del líquido sinovial. Las características del líquido orientarán al diagnóstico etiológico aunque no son patognomónicas

Ante sospecha de artritis séptica, deberán recogerse hemocultivo y cultivo de líquido sinovial e iniciar antibioterapia empírica intravenosa u oral individualizando en cada caso

Introducción

La artritis en el paciente pediátrico constituye un motivo de consulta que precisa un abordaje temprano para detectar aquellas causas en las que es necesaria una intervención urgente. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye etiologías infecciosas, inflamatorias, traumatológicas y tumoral⁽³⁾, siendo la anamnesis y la exploración física las principales herramientas para orientar las exploraciones complementarias adecuadas.

Se entiende por **artritis o sinovitis** a la tumefacción articular y/o al menos dos de los siguientes: limitación de la movilidad, dolor y calor. Las artritis cuando aparecen en la artritis idiopática juvenil se clasifican en oligoartritis (afectando hasta 4 articulaciones) y poliartritis (afectando 5 articulaciones o más). La monoartritis (afectación de una articulación) es, por tanto, considerada una forma de oligoartritis⁽¹⁾. No debe confundirse con las artralgias en las cuales existe dolor articular, pero sin asociar tumefacción ni limitación articular.

Anamnesis

Ante un paciente con artritis, debemos profundizar en los siguientes aspectos^(1,2):

— **Cronología.** El tiempo de evolución orientará la sospecha diagnóstica según se trate de una artritis aguda o crónica. En artritis de poco tiempo de evolución, en concreto en las monoartritis, debemos descartar la artritis séptica (origen bacteriano). Por el contrario, la persistencia en el tiempo de una artritis, debe hacernos pensar en patología crónica y debe ser valorada por un reumatólogo.

— **Ritmo e intensidad del dolor.** Las artritis de origen infeccioso (viral o bacteriano) suelen ser más dolorosas. En las artritis inflamatorias crónicas, el dolor puede no ser tan evidente, pero destaca la rigidez matutina, un síntoma cardinal. Por otro lado, las artritis inflamatorias empeoran tras el reposo y mejoran con la actividad (ritmo inflamatorio del dolor; mientras que el dolor de ritmo mecánico empeora con la actividad física y mejora con el reposo).

Además, habrá que interrogar sobre el impacto de los síntomas en la vida cotidiana: evaluar cómo la artritis afecta las actividades habituales del paciente, si provoca cojera, si ha tenido que dejar de ir al colegio o al instituto y si ha dejado de hacer actividades que hacía habitualmente.

— **Síntomas asociados.** Se debe interrogar sobre los síntomas o signos asociados y sobre eventos previos.

o **Fiebre:** su presencia, especialmente en monoartritis, y la asociación con antecedentes de heridas penetrantes y otras infecciones contiguas (como una celulitis), puede indicar la posibilidad de artritis séptica. Habrá que interrogar además sobre conductas sexuales de riesgo que pudieran orientar a etiología infecciosa.

o **Infecciones previas:**

• Las gastroenteritis enteroinvasivas y las infecciones genitourinarias pueden preceder a las artritis reactivas.

• Antecedente de faringoamigdalitis estreptocócica: suele ser un precursor común antes de la aparición de la artritis postestreptocócica y de la fiebre reumática (excepcional en nuestro tiempo dado el diagnóstico y tratamiento temprano de las infecciones por estreptococo).

• Antecedente de cuadro de infección respiratoria de vías altas: tiene importancia en el desarrollo de la sinovitis transitoria de cadera (STC), no obstante, es excepcional en población adolescente y no debemos pensar en ella como primera posibilidad por encima de los 10 años de edad.

o **Síntomas sistémicos.** La presencia de febrícula, astenia, pérdida de peso o irritabilidad puede sugerir la existencia de un proceso tumoral subyacente.

o **Fiebre alta persistente y exantema.** En pacientes con artritis y estos síntomas, es importante considerar la artritis idiopática juvenil (AIJ) de inicio sistémico.

- o **Entesitis:** la asociación con entesitis, así como la coexistencia con otras enfermedades, como psoriasis o uveítis anterior aguda sintomática, también se ha observado en distintas categorías de AIJ.
 - o **Antecedente traumático:** la artritis traumática es poco común en niños por debajo de los 10 años, pero sí es posible en traumatismos de alto impacto en población adolescente, aunque siempre es preciso descartar otras causas pues no justifica necesariamente la aparición de artritis. En ocasiones el traumatismo en forma de caída no es causa sino consecuencia de la artritis.
- El patrón de inicio en las poliartitis puede manifestarse de diversas maneras:
- o Inicio simultáneo: implica la afectación de múltiples articulaciones al mismo tiempo, lo que puede ser indicativo de artritis de origen viral.
 - o Inicio aditivo: en este caso, se caracteriza por la progresiva adición de articulaciones inflamadas a las ya afectadas, como se observa en la AIJ.
 - o Inicio migratorio: se refiere a la artritis que “salta” de unas articulaciones a otras en un patrón cambiante, como se presenta en la fiebre reumática.
- **Antecedentes familiares.** Investigar si existen antecedentes de enfermedades autoinmunes o autoinflamatorias en familiares cercanos, haciendo hincapié en la presencia de psoriasis, enfermedad inflamatoria intestinal o espondiloartropatías en la familia.

Exploración física

a) Exploración general

Es necesario realizar un examen físico completo, el cual, junto a la anamnesis, orientará al diagnóstico etiológico. Entre los datos relevantes que podemos encontrar se encuentran:

- **Alteraciones cutáneas.** Son frecuentes las manifestaciones dermatológicas en distintas enfermedades reumáticas. La AIJ sistémica suele asociarse a un exantema específico, la presencia de psoriasis puede determinar el diagnóstico de artritis psoriásica, y la urticaria provoca tumefacción periarticular que puede interpretarse erróneamente como artritis. Por otro lado, los hematomas en localizaciones inusuales pueden obedecer a un trastorno de coagulación, produciendo hemartros.

En todo paciente con artritis dolorosa, debe investigarse la presencia de heridas cutáneas o dermatitis activa, que puedan haber servido de puerta de entrada de gérmenes al torrente sanguíneo.
- **Visceromegalias y adenopatías.** La palpación abdominal siempre debe realizarse, siendo relativamente frecuente el hallazgo de hepato y/o esplenomegalia en algunas artritis víricas, enfermedades autoinflamatorias, síndrome de activación macrofágica (complicación de la AIJ sistémica) y en procesos linfoproliferativos, entidades todas ellas que pueden presentarse con artritis.
- **Auscultación cardiopulmonar** que sugiera infección intercurrente o estado hiperdinámico (presente en diferentes enfermedades inflamatorias).
- **Otros signos de enfermedad sistémica.** La debilidad muscular se puede asociar a miopatías inflamatorias, mientras que las aftas orales, el exantema malar o las placas de alopecia a un lupus eritematoso sistémico.

b) Exploración del sistema músculo-esquelético⁽⁴⁾

- La actitud espontánea que adopta el paciente es importante: con frecuencia muestra una postura antiálgica protegiendo las zonas dolorosas.
- Debemos examinar sistemáticamente todas las articulaciones dejando las dolorosas para el final.

La AIJ es la enfermedad reumática más frecuente en la edad pediátrica. Para realizar el diagnóstico se requiere la presencia de artritis en un paciente menor de 16 años, durante un periodo de tiempo de al menos 6 semanas habiéndose descartado otras enfermedades

En articulaciones profundas como la cadera, no vamos a observar tumefacción y la sospecha de artritis se hará por la limitación de la movilidad, sobre todo rotación interna, externa y abducción

Ciertos signos indican cronicidad de una artritis como la disimetría, la hipotrofia de grupos musculares y la deformidad

- A la exploración, la artritis va a presentarse como tumefacción articular o limitación dolorosa al rango articular. En articulaciones profundas, como la cadera, no vamos a observar tumefacción y la sospecha de artritis se objetiva con la limitación del rango de movilidad, sobre todo las rotaciones externa e interna y la abducción. Hasta un 30 % de los pacientes con artritis de cadera refiere el dolor en región anterior de muslo o rodilla ipsilateral (dolor irradiado), por lo que es fundamental realizar una exploración completa, independientemente de la presencia de dolor en otras localizaciones. Por este motivo, se debe explorar siempre todo el eje de carga (cadera-rodilla-tobillo-pie) comparándolo con el contralateral, no doloroso, que servirá como referencia.
- Resulta útil comparar la articulación afectada con la contralateral sana para detectar diferencias sutiles de temperatura, color, tamaño o movilidad.
- Debe observarse la piel suprayacente en búsqueda de signos inflamatorios. La asociación de eritema con tumefacción articular suele corresponder a inflamación subcutánea periarticular (falsa artritis), como en el caso de celulitis o urticaria. El hallazgo de posibles puertas de entrada (picaduras, heridas) orienta, como se ha indicado previamente, a la etiología séptica de la artritis.
- Existen ciertos signos que indican la cronicidad de una artritis: la disimetría (mayor crecimiento de la extremidad afecta como consecuencia de la mayor vascularización secundaria a la inflamación), la hipotrofia de grupos musculares respecto a la extremidad contralateral sana y las deformidades (valgo, varo) son los más habituales.
- Siempre debe explorarse la marcha, y ciertas maniobras (salto, cuclillas, andar de puntillas o talones) ayudan a localizar la región afectada cuando ésta no es evidente.
- El pGALS (*pediatricGait, Arms, Legs, Spine*) es una herramienta sencilla que permite explorar de forma completa y en pocos minutos el sistema músculo-esquelético del niño.

Exploraciones complementarias

Las pruebas que se deben solicitar ante un niño con inflamación articular dependen de la sospecha diagnóstica a la que se haya llegado después de realizar una anamnesis dirigida y una exploración física detallada. No existe como tal una batería de pruebas que sea aplicable a todos los casos⁽¹⁾.

A continuación se enumeran las exploraciones que suelen formar parte del estudio de la mayoría de los pacientes con artritis, y se detalla el interés de otras pruebas en determinadas situaciones. Es importante conocer que el diagnóstico de AIJ, enfermedad reumática más frecuente en el niño, se alcanza mediante exclusión de otras etiologías.

Si bien toda artritis en el niño precisa realizar análisis de sangre y frecuentemente de líquido articular, la STC es la excepción que confirma la regla, siendo suficiente un estudio de imagen para diferenciarla de otros procesos ortopédicos y siendo ésta excepcional en la adolescencia.

a) Laboratorio

- La realización de **una analítica de sangre** se recomienda en todo paciente con artritis, ya sea oligoarticular o poliarticular, excepto en casos de existir una alta sospecha de STC. El abordaje diagnóstico de la artritis en edad pediátrica debe incluir hemograma, bioquímica que incluya función hepática y renal y determinación de velocidad de sedimentación globular (VSG) y Proteína C Reactiva (PCR) como reactantes de fase aguda. Además, en función de la clínica asociada, debe solicitarse un frotis de sangre periférica y una LDH para descartar procesos linfoproliferativos.
- El estudio de **parámetros inmunológicos** sólo debe considerarse ante sospecha de artritis inflamatoria crónica, e incluye los anticuerpos antinucleares (ANA), el HLA B27 y el factor reumatoide (FR). Todos ellos pueden estar presentes en niños sanos, sin ser por tanto específicos de enfermedad reumática, no obstante, intervienen en la clasificación de la AIJ en sus diferentes categorías.

- Análisis del líquido sinovial: el análisis citoquímico del líquido articular también ofrece información sobre la posible etiología de la artritis. Se recomienda la realización de artrocentesis en todo paciente con monoartritis dolorosa de inicio reciente (excepto en pacientes mayores de 3 años con sospecha de STC), oligoartritis con fiebre y afectación importante del estado general, así como en artritis (oligoarticulares o poliarticulares) de curso crónico. Las características del líquido articular según etiología se recogen en la **Tabla I**.

El análisis citoquímico del líquido articular ofrece información sobre la etiología de la artritis

b) Microbiología

- **Anticuerpos antiestrepolisina (ASLO)**. Indican únicamente infección reciente por *Streptococcus pyogenes*, pero en ausencia de sospecha de fiebre reumática su valor diagnóstico es escaso y hay que interpretarlo con cautela.
- **Las serologías de virus** más frecuentes, a menudo son útiles en el diagnóstico de la artritis vírica.
- **Cultivos de sangre y líquido sinovial**: necesarios ante sospecha de artritis séptica, deben sembrarse en los medios habituales y en los específicos para gérmenes de crecimiento lento (micobacterias). Las técnicas de amplificación genómica son de especial utilidad, si están disponibles, para el aislamiento microbiológico en las artritis sépticas.
- **Otras pruebas**: en el estudio de artritis post-infecciosas o reactivas es útil la búsqueda de *S. pyogenes* en frotis faríngeo (artritis postestreptocócica), el coprocultivo o cultivo de exudado genito-urinario (artritis reactivas).
- **El Mantoux**, o las técnicas **IGRA** (*interferón gamma reléase assays*) juegan su papel en el diagnóstico de ciertas artritis persistentes.

c) Pruebas de imagen

- **Radiografía convencional**. No aporta mucha información en el estudio de las artritis, donde habitualmente es normal. Se debe realizar cuando se sospecha una etiología traumática y puede ser útil en el estudio de patología sistémica con artritis asociada (radiografía de tórax para valorar serositis o adenopatías mediastínicas). Por otro lado, también tiene interés en el estudio de las artritis crónicas puesto que la actividad inflamatoria persistente produce con el tiempo disminución del espacio articular, erosiones y alteración en el crecimiento óseo.
- **Ecografía**. Se trata de una exploración inocua, barata y accesible que está cobrando cada vez más protagonismo en la práctica diaria del reumatólogo infantil. Ha demostrado tener más sensibilidad que la exploración física en la detección de artritis, por lo que se recomienda su realización como primera aproximación en todo paciente con sospecha de artritis.
- **Resonancia magnética**. Se trata de una exploración eficaz en el estudio de artritis, principalmente en aquellos casos con evolución desfavorable. Se recomienda su realización en: monoartritis crónica, posible etiología infecciosa, tumoral o traumática, o en aquellos pacientes con evolución tórpida a pesar del tratamiento dirigido según sospecha diagnóstica inicial. Frente a la ecografía, tiene las desventajas de ser más cara, menos accesible y precisar de sedación en los niños de menor edad.

La ecografía se recomienda como primera aproximación en todo paciente con sospecha de artritis

Diagnóstico diferencial de las artritis

Ver **Tabla II**.

Algoritmos de manejo de monoartritis y poliartitis

Ver **Figuras 1 y 2**.

Tablas y figuras

Tabla I. Características del líquido articular

Líquido Articular	Normal	Infeccioso	Inflamatorio	Traumático
Color	Claro	Turbio	+/-	+/-
Leucocitos/mm ³	<200	>50.000	2.000-50.000	10-25.000
Neutrófilos (%)	<25	>90	50-80	10-30
Glucosa mg/dl	80-100	<20	20-50	>50
Coágulo de mucina	Bueno	Pobre	Pobre	Pobre

Elaboración propia.

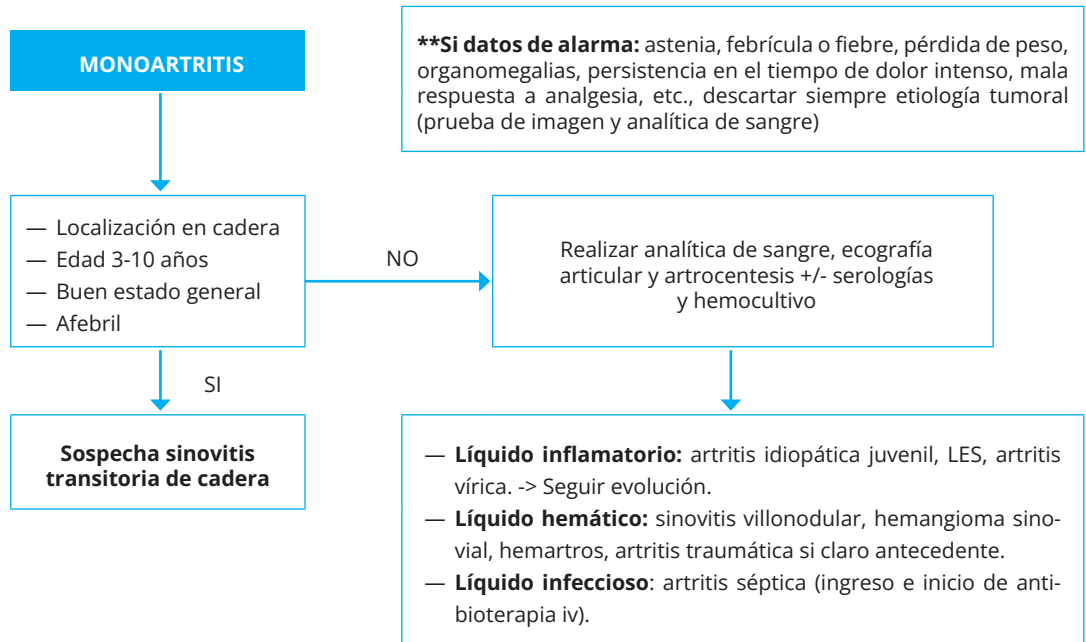
Tabla II. Diagnóstico diferencial de la artritis en pediatría

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS ARTRITIS	
MONOARTRITIS	OLIGO O POLIARTRITIS
<p>RELACIONADAS CON LA INFECCIÓN:</p> <ul style="list-style-type: none"> — Artritis séptica^(6,7,8): es la inflamación articular debida a una infección bacteriana, siendo los miembros inferiores la localización más frecuente. Aunque a nivel global, el <i>S. aureus</i> es el principal agente causal de infecciones osteoarticulares en todas las edades, en los últimos años se ha identificado a <i>Kingella kingae</i> como el agente etiológico principal en pacientes con edad comprendida entre 6 meses y 4 años. También habrá que considerar <i>Neisseria gonorrhoeae</i> en adolescentes activos sexualmente. Es necesaria la sospecha precoz de esta entidad para realizar artrocentesis de forma temprana: diagnóstica (análisis citoquímico y microbiológico de líquido sinovial) y terapéutica (irrigación con suero salino del contenido purulento) y debe iniciarse antibioterapia intravenosa empírica precozmente ante la sospecha de la misma. <p>INFLAMATORIAS:</p> <ul style="list-style-type: none"> — Sinovitis transitoria de cadera: edad típica de 3 a 10 años. Muy rara en adolescentes. — Artritis idiopática juvenil (AIJ)⁽⁵⁾: artritis de curso persistente de más de 6 semanas de evolución, en niños menores de 16 años, en los cuales se han descartado de manera razonable otras posibles etiologías. Es común a todas las formas clínicas la presencia de rigidez matutina, mientras que el dolor articular no es tan intenso como en otros tipos de artritis (séptica, vírica). <i>Se detalla más esta entidad en el tema correspondiente del número actual de la revista.</i> 	<p>RELACIONADAS CON LA INFECCIÓN:</p> <ul style="list-style-type: none"> — Artritis vírica: causa más frecuente de poliartrosis en el niño. Poliartrosis dolorosa de instauración brusca, acompañada de síntomas correspondientes a infección vírica y analítica acorde. Su curso es autolimitado y en el diagnóstico es útil la realización de serologías: parvovirus B19, CMV, VEB, VHS, VHB. — Artritis reactiva: Se produce tras una infección entérica por <i>Shigella</i>, <i>Salmonella</i> o <i>Campylobacter</i>, o en adolescentes sexualmente activos tras infección genitourinaria por <i>Chlamydia trachomatis</i>, <i>Neisseria gonorrhoeae</i> o <i>Ureaplasma urealyticum</i>. El germen causante no se sitúa dentro de la articulación, sino que produce su inflamación a distancia, de forma reactiva, y por mecanismos etiopatogénicos no bien esclarecidos, aunque es conocida la asociación con el HLA-B27. — Fiebre reumática: Es una enfermedad inflamatoria que puede afectar a varios órganos o sistemas, desencadenada por la respuesta autoinmune exagerada que algunos individuos susceptibles presentan entre 2 y 3 semanas después de una infección por <i>S. pyogenes</i>. — Artritis reactiva postestreptocócica⁽⁹⁾: artritis de una o más articulaciones asociada a infección reciente por estreptococo del grupo A en un paciente que no cumple criterios de fiebre reumática. Aparece en los primeros 10 días tras la infección, no suele ser migratoria sino persistente o recurrente, y la respuesta a AINEs es pobre.

MONOARTRITIS	OLIGO O POLIARTRITIS
<p>— Enfermedad inflamatoria intestinal: la artritis es la manifestación extradigestiva más frecuente en la enfermedad de Crohn y la colitis ulcerosa.</p> <p>TRAUMÁTICAS: No son frecuentes en edad pediátrica (< 8-10 años). Para el diagnóstico son claves el análisis del líquido articular y la RMN.</p> <p>TUMORALES: Benignas</p> <p>— Sinovitis villonodular pigmentaria: cursa con artritis recidivante (más frecuente de rodilla).</p> <p>— Hemangioma sinovial: raro en niños. Puede presentarse como hemartros recidivante.</p> <p>Malignas</p> <p>— Sarcoma sinovial: muy infrecuente.</p> <p>— Tumores óseos: como el osteosarcoma o el sarcoma de Ewing, pueden asociar inflamación local, pudiendo aparecer excepcionalmente artritis en casos de afectación de hueso intraarticular. La presencia de dolor intenso, persistente, de predominio nocturno, así como la evolución tórpida y respuesta insuficiente a analgésicos habituales, deben ponernos en alerta.</p> <p>OTROS:</p> <p>— Hemofilia y otros trastornos de la coagulación: hemartros recidivante. Debut de 3 a 9 años. Muy rara en adolescentes.</p> <p>FALSAS ARTRITIS:</p> <p>— Urticaria. Esta entidad tan frecuente en los niños produce tumefacción subcutánea, a menudo periarticular, que provoca dolor a la movilización de la articulación por lo que puede interpretarse de forma errónea como artritis.</p> <p>— Celulitis infecciosa. De forma similar a la descrita en el caso de urticaria.</p> <p>— Púrpura de Schönlein-Henoch. El exantema purpúrico con frecuencia se asocia o viene precedido de inflamación subcutánea que, como en los supuestos anteriores, se confunde con artritis. No obstante, si bien esta vasculitis puede cursar con una verdadera afectación articular, lo hace muy raramente.</p> <p>Las patologías que cursan con hiperlaxitud articular, los síndromes de amplificación del dolor o ciertas displasias óseas también se pueden confundir con artritis.</p>	<p>INFLAMATORIAS:</p> <p>— AIJ oligoarticular (<5 articulaciones) o poliarticular (5 o más articulaciones). La AIJ sistémica, es otro subtipo de AIJ aunque se considera una enfermedad autoinflamatoria. Cursa con inflamación sistémica asociada a la artritis: fiebre alta en picos, exantema evanescente asalmonado y serositis. Existe frecuentemente hepato y/o esplenomegalia, y la artritis puede no estar presente al comienzo del cuadro retrasando el diagnóstico.</p> <p>— Conectivopatías: lupus eritematoso sistémico [LES], dermatomiositis juvenil [DMJ], Suelen cursar como poliartitis y asocian otros síntomas sistémicos característicos.</p> <p>— Enfermedades autoinflamatorias: enfermedades muy poco frecuentes que cursan con inflamación sistémica que puede ser persistente desde el debut, o recurrente y que se manifiesta a nivel de distintos órganos o sistemas. La artritis puede formar parte del conjunto de síntomas con los que debutan o cursan algunas de estas enfermedades.</p> <p>— Enfermedad inflamatoria intestinal.</p> <p>TUMORALES:</p> <p>— La leucemia linfoblástica aguda⁽¹⁰⁾ es la que más frecuentemente causa dolor musculoesquelético. Se produce por la infiltración tumoral de la médula ósea a nivel de las metafisis de huesos largos, y solo en ocasiones existe una verdadera artritis con derrame sinovial. El dolor es característicamente muy intenso desproporcionado para los hallazgos del examen físico, y de localización yuxtarticular.</p> <p>— Neuroblastoma. Alrededor del 55 % de los pacientes presentan metástasis al diagnóstico. La enfermedad se disemina a los ganglios linfáticos locorregionales o por vía hematógena a huesos y médula ósea. Las metástasis óseas causan dolor, irritabilidad, inflamación y cojera.</p> <p>OTRAS:</p> <p>— Otras enfermedades sistémicas que pueden producir poliartitis son la enfermedad del suero, la anemia de células falciformes, las mucopolisacaridosis, la policondritis recidivante o la camptodactilia.</p>

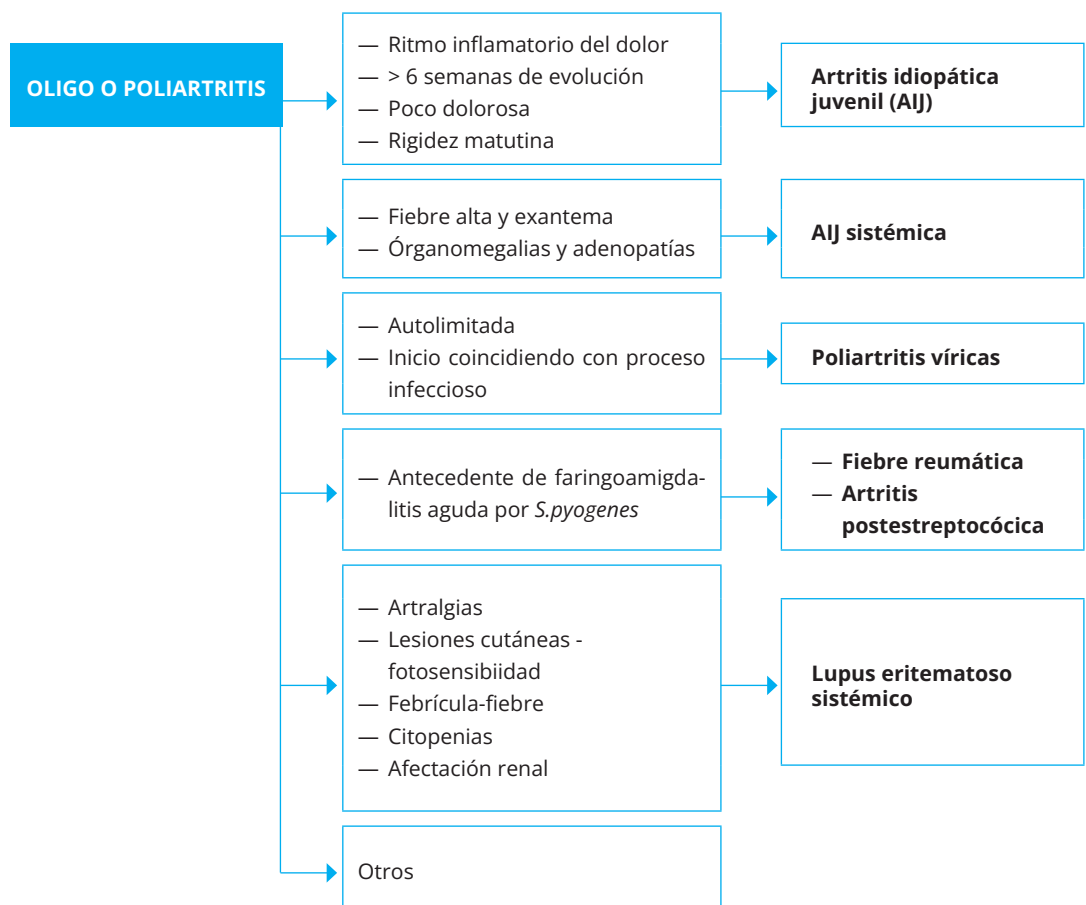
Elaboración propia.

Figura 1: Manejo de la monoartritis



Modificada de: Alcobendas Rueda RM, de Inocencio Arocena J. Diagnóstico diferencial de artritis. *Pediatr Integral*. 2022; XXVI (3):125-131.

Figura 2: Manejo de la oligoartritis y poliartrosis



Modificada de: Alcobendas Rueda RM, de Inocencio Arocena J. Diagnóstico diferencial de artritis. *Pediatr Integral*. 2022; XXVI (3):125-131.

Bibliografía

1. Alcobendas Rueda RM, de Inocencio Arocena J. Diagnóstico diferencial de artritis. *Pediatr Integral*. 2022; XXVI (3):125-131.
2. Murias Loza S, Alcobendas Rueda RM, Udaondo Gascón C. Artritis. Diagnóstico diferencial. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020; 2:17-26.
3. Haines KA. The approach to the child with joint complaints. *Pediatr Clin North Am*. 2018; 65: 623-38.
4. Remesal A, de Inocencio J. Exploración articular en Pediatría. Disponible en: https://www.aepap.org/sites/default/files/4t2.8_exploracion_articular_en_pediatria.pdf. Consultado el 20 de noviembre de 2021.
5. De Inocencio J, Udaondo C. Artritis idiopática juvenil. Criterios de clasificación. Índices de actividad. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020; 2: 27-36
6. Saavedra-Lozano J, Falup-Pecurariu O, Faust SN, Girschick H, Hartwig N, Kaplan S, et al. Bone and joint infections. *Pediatr Infect Dis J*. 2017; 36: 788- 99.
7. Alcobendas R, Murias S, Remesal A, Calvo C. The Contemporary Microbiology of Osteoarticular Infections in Young Children. *Pediatr Infect Dis J*. 2017 Jun;36(6):621.
8. Cabello Blanco J, Cuesta Rodríguez M, Manzarbeitia Arroba P, Garlito Díaz H. Infecciones óseas: artritis, osteomielitis, piomiositis, espondilodiscitis. *Adolescere*. 2023; XI(3):64-72.
9. Ahmed S, Padhan P, Misra R, Danda D. Update on Post-Streptococcal Reactive Arthritis: Narrative Review of a Forgotten Disease. *Curr Rheumatol Rep*. 2021; 23: 19.
10. Brix N, Rosthøj S, Glerup M, Hasle H, Herlin T. Identifying acute lymphoblastic leukemia mimicking juvenile idiopathic arthritis in children. *PLoS One*. 2020; 15: e0237530.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.

Patología reumática en la adolescencia: casos clínicos

R.M. Alcobendas Rueda, M.D, PhD.⁽¹⁾, C. Millán Longo, M.D.⁽²⁾. ⁽¹⁾Facultativo Especialista en Pediatría. Médico Adjunto de la Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁽²⁾Facultativo Especialista en Pediatría. Médico Adjunto del Servicio de Pediatría y la Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Fecha de recepción: 23-12-2023

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 88-96

Resumen

Las enfermedades reumatológicas en la infancia son variadas y diversas. Además de la sintomatología del paciente, la edad y el sexo son datos de interés relevante en la historia clínica pues permiten orientar de manera correcta la sospecha diagnóstica inicial. Se presentan a continuación dos casos representativos de la patología reumatológica en la adolescencia.

Palabras clave: *Lupus eritematoso sistémico; Artritis idiopática juvenil; HLA-B27.*

Abstract

Rheumatological diseases in childhood are both varied and diverse. In addition to the patient's symptomatology, age and sex are relevant data in the clinical history as they allow the initial diagnostic suspicion to be correctly assessed. Two representative cases of rheumatological pathology in adolescence are presented.

Key words: *Systemic lupus erythematosus; Juvenile idiopathic arthritis; HLA-B27.*

CASO CLÍNICO 1

Descripción del caso clínico

Paciente mujer de 12 años que ingresa en planta de hospitalización por edemas y fiebre para estudio. Refiere inicio de exantema en región malar bilateral 6 meses antes de consultar en el servicio de Urgencias hospitalario, que se extendió posteriormente a brazos y escote. Fue diagnosticada inicialmente de rosácea, sin mejoría con los tratamientos tópicos convencionales. En las últimas 2 semanas comienza con cefalea intermitente, dolor abdominal de tipo cólico, astenia, disminución del apetito, edema facial progresivo y, en los últimos 6 días, presenta febrícula diaria de máximo 37,5°C axilar.

A su llegada a Urgencias está afebril y sus constantes vitales son las siguientes: FC 113 lpm, TA 109/68 mmHg, FR 26 rpm, SaO₂ 92 %. A la exploración presenta edema palpebral bilateral significativo (**Figura 1**), exantema en puente nasal y eritema malar bilateral, exantema micropapular eritematoso en escote e hiperemia en ambas palmas. Presenta disnea leve y a la auscultación

pulmonar se evidencia hipoventilación en hemitórax izquierdo hasta campo medio. No se palpan visceromegalias ni adenopatías patológicas, no presenta signos de artritis y la paciente se encuentra neurológicamente asintomática, consciente y orientada y sin signos de focalidad neurológica.

Dados los signos y síntomas de la paciente, se canaliza una vía venosa periférica y se inicia oxigenoterapia en cánulas nasales convencionales a 2 L/min, además de extraer muestra para análisis de sangre. El análisis de sangre muestra los siguientes resultados: Hb 12,6 g/dL, leucocitos 4080/ μ L, neutrófilos 2820/ μ L, linfocitos 1060/ μ L, plaquetas 138.000/ μ L, coagulación normal, creatinina 0,53 mg/dL, transaminasas e iones normales, CPK 33 UI/L, albúmina 3,1 g/dL, PCR <0,5 mg/L. Se realiza una radiografía de tórax en la que se observa un derrame pleural izquierdo, que asciende a 4 cm en la ecografía pulmonar realizada, además de presentar discreta ascitis con cúmulos de líquido en localización subhepática y subesplénica en la ecografía abdominal.

Ante la descrita presentación clínica, y dada la sospecha diagnóstica de lupus eritematoso sistémico pediátrico (LESp), se decide ingreso para completar estudio e iniciar tratamiento.

Al ingreso en planta se completa el estudio con análisis de orina y estudio inmunológico, cuyos resultados se van conociendo en los días sucesivos: proteína/creatinina en orina de micción 446 mg/g creatinina (valor normal: <200 mg/g), IgG 1547 mg/dL (valor normal: 620-1150 mg/dL), IgA 184 mg/dL, IgM 137 mg/dL, C3 18,90 mg/dL (valor normal: >80 mg/dL), C4 0,6 mg/dL (valor normal: >15 mg/dL), CH-50 <50 UI/mL (valor normal: 150-9999 UI/mL), C1q no se detecta, anticuerpos ANA positivos 1/1280, anticoagulante lúpico, anticardiolipina y anti- β 2-glicoproteína I negativos, anti-DNAds positivos >400 UI/mL (valor normal: <15 UI/mL), anti-histonas, anti-Ro y anti-La positivos y Coombs directo positivo.

La paciente es valorada por el servicio de Nefrología Pediátrica ante la sospecha de afectación renal por la enfermedad. Mantiene función renal y filtrado glomerular normales durante todo el ingreso, cifras de tensión arterial estables y mínima proteinuria con tendencia a negativizarse tras el inicio del tratamiento, sin hematuria ni otras alteraciones del sedimento urinario. Es valorada, asimismo, por el servicio de Cardiología Pediátrica. Se realizan electrocardiograma que resulta normal y ecocardiograma que no muestra alteraciones estructurales, derrame pericárdico ni anomalías de la función miocárdica. Se realiza además estudio oftalmológico que resulta anodino. Permanece en todo momento neurológicamente estable y asintomática.

Juicio clínico y diagnóstico diferencial

Con todo ello se diagnostica a la paciente de LESp. En la **Tabla I** se exponen los criterios de clasificación del LES, que no son específicos del LESp: los publicados en 2012 por la *Systemic Lupus International Collaborating Clinics* (SLICC) y los publicados en 2019 por la *European League Against Rheumatism* y la *American College of Rheumatology* (EULAR/ACR). Es importante resaltar que son criterios de clasificación y no de diagnóstico y, aunque deben servir de guía, el diagnóstico de la enfermedad no debe basarse únicamente en ellos.

A la hora de plantear el diagnóstico diferencial en un caso de LESp, es necesario descartar otras enfermedades que se puedan presentar con manifestaciones clínicas o alteraciones analíticas similares, como infecciones u otras enfermedades autoinmunes y conectivopatías.

Tratamiento y evolución

Ante la sospecha diagnóstica de LESp en la paciente, se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona intravenosa durante 3 días consecutivos y se continúa posteriormente con prednisona a dosis de 60 mg/día a partir del cuarto día. Dada la afectación de órgano con insuficiencia respiratoria hipoxémica con derrame pleural y que precisa oxigenoterapia suplementaria, a máximo 2,5 L/min, se inicia tratamiento de inducción inmunosupresor con ciclofosfamida intravenosa. En contexto del tratamiento diurético con furosemida a dosis altas que recibe durante los primeros días, presenta tendencia a hipocalcemia e hipopotasemia, por lo que precisa suplementos de calcio y potasio y se sustituye la furosemida por espironolactona, que se suspende finalmente

al octavo día de ingreso. Se inicia también tratamiento con hidroxicloroquina, además de suplementos de vitamina D y profilaxis antibiótica con cotrimoxazol.

Tras el tratamiento inmunosupresor inicial, presenta mejoría del estado general y de los edemas, la paciente queda afebril y se disminuye progresivamente la oxigenoterapia suplementaria coincidiendo con la mejoría respiratoria y del derrame pleural, hasta su retirada definitiva al séptimo día de ingreso. Dada la evolución favorable, se decide el alta hospitalaria con control posterior estrecho en consultas externas de Reumatología Pediátrica.

Discusión

En el LESp la mortalidad en ausencia de tratamiento es del 95 % a los 5 años

El caso clínico que se presenta constituye un ejemplo típico de presentación del LES en la edad pediátrica. El LES es una enfermedad crónica que se caracteriza por la presencia de múltiples autoanticuerpos, afectación multisistémica y curso variable. La mortalidad estimada en ausencia de tratamiento del 95 % a los 5 años. En nuestro medio se estima una incidencia de 0,3-0,9 casos/100.000 niños/año y una prevalencia de 3,5 casos/100.000 niños. La edad media de debut son los 12 años y es más frecuente en mujeres y en raza no caucásica (afroamericanos, hispanos y asiáticos). Se debe sospechar LES en un paciente con síntomas sugestivos y alteraciones analíticas compatibles, como se ha expuesto en apartados anteriores.

El objetivo principal del tratamiento es lograr la inactividad de la enfermedad y mantenerla en el tiempo. Además, evitar el daño y las complicaciones derivadas de los tratamientos empleados, reduciendo en lo posible la toxicidad farmacológica, es otro de los objetivos a largo plazo. El tratamiento se divide en una fase inicial de inducción y una siguiente fase de mantenimiento. Los principales fármacos empleados son los siguientes:

- Glucocorticoides: de elección en la fase aguda. Se administran inicialmente en forma de bolos intravenosos (1-5 días) y posteriormente se reduce progresivamente la dosis de forma individualizada a medio-largo plazo.
- Hidroxicloroquina: terapia de mantenimiento en todos los casos. Es recomendable realizar revisiones oftalmológicas periódicas por el riesgo de alteraciones oculares que conlleva su uso de forma prolongada.
- Inmunosupresores: metotrexato (para síntomas cutáneos y articulares), azatioprina (tratamiento de mantenimiento), micofenolato de mofetilo (tratamiento de inducción y de mantenimiento, como alternativa a la azatioprina o de primera elección en manifestaciones graves), ciclofosfamida (tratamiento de inducción en manifestaciones graves o con riesgo vital como enfermedad renal, cardiopulmonar y neurológica). Durante el tratamiento con ciclofosfamida se debe valorar el tratamiento para protección ovárica por el riesgo de fallo ovárico prematuro en mujeres en edad fértil.
- Otros tratamientos: fármacos biológicos (rituximab, belimumab), que se emplean en función de la afectación clínica y de la gravedad; ácido acetilsalicílico (para tratamiento del síndrome antifosfolípido asociado al LES).

Se exponen a continuación unas recomendaciones generales aplicables a todos los pacientes con LES:

- Es deseable evitar la exposición solar directa y utilizar fotoprotectores de alto índice de protección.
- Se recomienda realizar ejercicio físico regular y adecuado a cada caso.
- Se recomienda evitar el consumo de sustancias tóxicas, como el tabaco, el alcohol y otras sustancias.
- La dieta debe ser sana, variada y equilibrada y es recomendable controlar el aporte calórico, sobre todo durante el tratamiento con glucocorticoides, y restringir la ingesta de grasas

en caso de dislipemia. Se recomienda, además, la suplementación con calcio y vitamina D con el objetivo de prevenir la osteoporosis secundaria al tratamiento prolongado con glucocorticoides.

- Están contraindicadas las vacunas de virus vivos durante el tratamiento inmunosupresor. Además, se recomienda reforzar la pauta vacunal antineumocócica con la vacuna polisacárida 23-valente, así como administrar las vacunas frente a meningococo B y ACWY y la gripe estacional.
- Se debe recomendar el uso de métodos anticonceptivos adecuados para evitar embarazos no deseados durante el tratamiento. Es importante tener en cuenta que los anticonceptivos hormonales están desaconsejados en algunos casos por su riesgo protrombótico asociado.

Los anticonceptivos hormonales están desaconsejados en algunos casos de LESp por su riesgo protrombótico

CASO CLÍNICO 2

Paciente varón de 12 años acude a consulta derivado por su pediatra de atención primaria porque hace 3 meses comenzó con dolor en región lumbar baja derecha irradiado a nalga de características mixtas, siendo peor por la mañana con cojera y dificultad en las primeras horas del día con mejoría posterior, pero también limitando su participación en los partidos de fútbol por aparición del dolor. Como pruebas complementarias aporta radiografía lumbar y anteroposterior de pelvis sin alteraciones y una RMN lumbosacra solicitada por traumatología en la que se evidencia una sacroilitis derecha compatible con etiología inflamatoria. Ha recibido tratamiento con ibuprofeno, con discreta mejoría pero sin resolución del cuadro. Asimismo, en las últimas semanas se ha asociado tumefacción y dolor en tobillo izquierdo que ha ido empeorando de manera progresiva. Afebril, no antecedentes traumáticos, no ojo rojo ni alteración de consistencia o características de las heces. Como único antecedente de interés, presenta un abuelo por rama materna con Espondilitis anquilosante HLA B27 positivo sin tratamiento en la actualidad. No antecedentes familiares de psoriasis ni de enfermedad inflamatoria intestinal.

En la exploración física se objetiva tumefacción, limitación y dolor en tobillo y tarso izquierdo, así como maniobras sacroilíacas positivas en lado derecho, siendo el resto de la exploración articular y por aparatos normal.

Ante la sospecha de debut de Artritis idiopática juvenil (artritis crónica de >6 semanas de evolución en <18 años) se completa el estudio con las siguientes pruebas complementarias:

- Analítica de sangre: Leucocitos 7690/mcL (4800-15000), Hb 12,8 g/dl (10,6-14,6), vcm 83,5 fL (72-93), plaquetas 332 000/mcL (180 000- 490 000), neutrófilos 4740/mL (1500-8700), linfocitos (2700-9000), VSG 30 mm/h, GOT 17 UI/L (<95), GPT 15 UI/L (<35), PCR 7,5 mg/dl (0-0,5), creatinina 0,44 mg/dl (0,3-0,7), hierro 43 mcg/dl (50-120), IST 16 % (15-50).
- Inmunología: ANA, FR, ASCA y ANCA negativo. HLA B27 positivo.
- Mantoux: negativo.
- Serologías: Rubeola IgG: positivo. Sarampión IgG: positivo. Parotiditis IgG: positivo. Varicela IgG: positivo. VHA IgM: negativo. HBs Ag: negativo. Anti-HB Core: negativo. Anti HBs Ag: negativo. VHC: negativo. VIH 1/2 AG-AC: negativo.
- Calprotectina fecal: 45 mcg/g.
- Ecografía de tobillo y pie derecho: compatible con artritis de tobillo y tarso.

Juicio clínico

De acuerdo a los últimos criterios de AIJ (nueva clasificación de la AIJ, consenso internacional de PRINTO 2019) (**Tabla II**) es catalogado como Entesitis/espondilitis relacionada con AIJ (tradicionalmente conocida como Artritis relacionada con entesitis) HLA B27 positivo, ANA, FR negativo.

Tratamiento y evolución

Debido a la persistencia de la sintomatología y a la afectación axial, tras realizar despistaje de tuberculosis se inicia tratamiento con adalimumab 40 mg/quincenal subcutáneo, metotrexato en comprimidos (15 mg/semana) y ácido fólico (5mg/semana dos días después de la administración del metotrexato). Asimismo, se realiza infiltración de tobillo izquierdo bajo sedación, con triamcinolona 40 mg.

Además, se le explican pautas de vacunación especialmente indicadas en este tipo de pacientes y tratamiento, recomendando especialmente la vacunación en época epidémica de gripe y COVID-19, así como la revacunación con dosis extra de VHB puesto que el estudio de respuesta postvacunal, aunque no es cuantitativo, es negativo (Anti HBs Ag: negativo).

Se indica qué actitud tomar ante episodio febril, omitiendo la dosis de tratamiento (adalimumab o metotrexato) si el día de la administración presenta fiebre, se advierte evitar hábitos tóxicos y se informa sobre la potencial teratogenicidad del metotrexato.

En consultas sucesivas presenta mejoría progresiva de la sintomatología y analítica (normalización del hierro) hasta su completa normalización con incorporación total a la actividad física deportiva, por lo que el tratamiento se mantiene.

Discusión

La Entesitis/espondilitis relacionada con AIJ (tradicionalmente conocida como Artritis relacionada con entesitis) se engloba junto con la Artritis psoriásica, las Artritis reactivas y las Artritis asociadas a Enfermedad inflamatoria intestinal (EII) y las Artritis indiferenciadas como posibles formas de debut de Espondiloartropatía en la infancia. Como grupo, las Espondiloartropatías, se caracterizan por presentar una serie de manifestaciones clínicas particulares que las diferencian del resto como son el compromiso axial, artritis periférica, entesitis, tarsitis, dactilitis, manifestaciones extraarticulares (uveítis sintomáticas, psoriasis, EII) y probable asociación con el antígeno HLA B27. Aunque generalmente debutan en la edad adulta (20-40 años), es necesario conocer que hasta un 10-20 % comienzan en la infancia.

La Entesitis/espondilitis relacionada con AIJ supone un 15-20 % del total de pacientes diagnosticados con AIJ. Esta categoría se presenta más frecuentemente en varones mayores de 6 años y suele asociar la presencia del antígeno HLA-B27. A diferencia del adulto donde es típico el dolor lumbar con afectación de la columna, en el niño la forma de presentación suele ser en forma de artritis periférica de grandes articulaciones y asimétrica, siendo muy sugerente la artritis de cadera en paciente mayor. En caso de presentación axial, la afectación de sacroilíacas uni o bilateral es la norma y suele aparecer en niños pre o adolescentes.

Asimismo, las entesitis típicas del paciente pediátrico suelen ser la inserción del tendón rotuliano a nivel de la tuberosidad anterior (entesitis rotuliana), entesitis del tendón de Aquiles a nivel del calcáneo (entesitis aquilea) y fascitis plantar. La entesitis se manifiesta en la exploración como punto doloroso a la presión sobre el sitio de inserción de los tendones, ligamentos o fascias a nivel óseo y puede asociar a nivel rotuliano o aquileo tumefacción e incluso eritema en fases de mayor inflamación. Aunque el ritmo de dolor en los pacientes con AIJ es característicamente inflamatorio, es necesario conocer que las molestias asociadas a las entesitis (al igual que las sacroilíacas) pueden tener también ritmo mecánico por sobreuso/sobrecarga y es típico que empeoren con el ejercicio y lleguen a limitar sus actividades deportivas. Este hecho hace que en ocasiones exista un retraso diagnóstico importante, siendo erróneamente catalogados como tendinitis.

La afectación de tarso puede ser mixta asociando artritis del medio y región proximal del antepie, entesitis y tenosinovitis. En la exploración física se manifiesta como tumefacción y en ocasiones eritema, pero sobre todo con dolor y retirada a la presión directa del tarso. Su afectación es típica y de difícil abordaje, por lo que en ocasiones requieren asociar tratamiento con corticoide oral y en caso de no mejorar con FAME, estaría indicada la introducción de terapia biológica.

Las molestias asociadas a la entesitis (al igual que la sacroilíacas) pueden tener también ritmo mecánico por sobreuso/sobrecarga y es típico que empeoren con el ejercicio

Un pequeño porcentaje de pacientes, a diferencia del resto de pacientes con AIJ (excluyendo la AIJ sistémica o AIJ con importante afectación poliarticular), pueden asociar fiebre-febrícula y elevación de reactantes de fase aguda al debut, en los que sería necesario realizar un correcto diagnóstico diferencial.

Asimismo, otra particularidad es que las uveítis asociadas a esta categoría de AIJ suelen ser sintomáticas en forma de ojo rojo doloroso, aunque igualmente se recomiendan valoraciones periódicas por oftalmología.

Como forma de espondiloartropatía juvenil, es importante descartar la asociación personal o familiar con psoriasis y enfermedad inflamatoria intestinal. Se recomienda añadir al cribado ASCA y calprotectina fecal incluso estando asintomáticos, puesto que puede tratarse de una forma de debut de EI, así como estar pendientes durante su evolución de manifestaciones digestivas (improbable a su vez si se encuentran con tratamiento biológico con adalimumab e infliximab pero que podrían aparecer en el espaciado o retirada de la medicación).

El antecedente de diarrea en caso de presentarse, máxime si asocia productos patológicos, obliga a descartar artritis reactiva descartando infección gastrointestinal (característicamente por *Yersinia*, *Salmonella* y *Campylobacter*). Además, y sobre todo por el aumento de relaciones sexuales en la infancia, se debería interrogar sobre uretritis/balanitis y en caso de sospecha añadir serología de *Chlamydia trachomatis* y *Ureaplasma urealyticum*. Actualmente no está recomendado añadir el despistaje al debut de paciente con AIJ, el estudio de *Gonococco*. Sin embargo, debido a los cambios de prácticas en el momento actual, posiblemente haya que replantearse en los próximos años añadir su estudio al despistaje inicial de artritis en pre-adolescentes, al igual que se realiza de manera rutinaria en pacientes adultos.

En el paciente del caso clínico se decide la introducción conjunta de FAME con fármaco biológico puesto que ningún FAME ha resultado ser eficaz en la afectación axial. Asimismo, el tratamiento biológico con Anti TNF debería ser considerado como terapia inicial en pacientes que presenten afectación de articulaciones de riesgo (columna cervical, muñeca, cadera) o sacroilitis o entesitis, así como alternativa al tratamiento con FAME cuando no hay respuesta a estos o cuando hay una elevada actividad inflamatoria.

El tratamiento biológico con Anti-TNF debería considerarse como terapia inicial en pacientes que presenten afectación en articulaciones de riesgo (columna cervical, muñeca, cadera) o sacroilitis o entesitis, así como alternativa al tratamiento con FAME cuando no hay respuesta a estos o una elevada actividad inflamatoria

Tablas y figuras

Tabla I. Criterios de clasificación de Lupus Eritematoso Sistémico

Criterios SLICC 2012	EULAR/ACR 2019
<p>4 criterios: ≥1 clínico + ≥1 inmunológico o Nefritis lúpica en biopsia + ANA o anti-DNAs positivos</p>	<p>ANA (+) ≥1/80 + ≥10 puntos (incluyendo al menos un criterio clínico) *Dentro de cada dominio, únicamente se tiene en cuenta el criterio de puntuación más alta.</p>
<p>A. CRITERIOS CLÍNICOS</p> <ol style="list-style-type: none"> Lupus cutáneo agudo o subagudo Lupus cutáneo crónico Úlceras orales o nasales Alopecia no cicatricial Sinovitis: inflamación ≥2 articulaciones o artralgias ≥2 articulaciones con >30 minutos de rigidez matutina. Serositis: dolor pleurítico típico >1 día o líquido o roce pleural o dolor pericárdico típico >1 día o líquido o roce pericárdico o pericarditis en ECG. Nefropatía lúpica: proteína/creatinina en orina >500 mg/24h, cilindros hemáticos en orina. Afectación neurológica: crisis, psicosis, mononeuritis múltiple, mielitis, neuropatía periférica o craneal, síndrome confusional agudo. Anemia hemolítica Leucopenia <4.000/mm³ o Linfopenia <1.000/mm³ Trombopenia <100.000/mm³ <p>B. CRITERIOS INMUNOLÓGICOS</p> <ol style="list-style-type: none"> ANA positivos Anti-DNAs positivos Anti-Sm positivos Antifosfolípidos positivos: <ul style="list-style-type: none"> Anticoagulante lúpico positivo Test RPR luético falso positivo Anticuerpos anticardiolipina a título medio o alto Anticuerpos anti-β2-glicoproteína I Hipocomplementemia (C3, C4, CH50) Coombs directo positivo en ausencia de anemia hemolítica. 	<p>1. DOMINIOS CLÍNICOS Y CRITERIOS</p> <p>Constitucional</p> <p>Fiebre >38,3°C 2</p> <p>Hematológico</p> <p>Leucopenia <4,0 x 10⁹/L 3</p> <p>Trombopenia <100 x 10⁹/L 4</p> <p>Hemólisis autoinmune 4</p> <p>Neuropsiquiátrico</p> <p>Delirio 2</p> <p>Psicosis 3</p> <p>Crisis epilépticas 5</p> <p>Mucocutáneo</p> <p>Alopecia no cicatricial 2</p> <p>Úlceras orales 2</p> <p>Lupus subcutáneo o discoide 4</p> <p>Lupus agudo 6</p> <p>Serositis</p> <p>Derrame pleural o pericárdico 5</p> <p>Pericarditis aguda (≥2 episodios) 6</p> <p>Musculoesquelético</p> <p>Sinovitis ≥2 articulaciones o dolor ≥2 articulaciones y rigidez matutina de >30 minutos 6</p> <p>Renal</p> <p>Proteinuria ≥0,5 g/24h 4</p> <p>Biopsia: nefritis lúpica clase II o V 8</p> <p>Biopsia: nefritis lúpica clase III o IV 10</p> <p>2. DOMINIOS INMUNOLÓGICOS Y CRITERIOS</p> <p>Anticuerpos antifosfolípidos positivos</p> <p>Anticardiolipina, anti-β2-glicoproteína I o anticoagulante lúpico 2</p> <p>Complemento</p> <p>Diminución C3 o C4 3</p> <p>Disminución C3 y C4 4</p> <p>Anticuerpos específicos para LES</p> <p>Anti-DNAs o anti-Sm 6</p>
<p>ACR: American College of Rheumatology; DNAs: DNA de doble cadena; EULAR: European League Against Rheumatism; SLICC: Systemic Lupus International Collaborating Clinics.</p>	

Tabla II. Criterios de entesitis/espondilitis relacionada con la AIJ

- Artritis periférica (al menos 6 semanas) y entesitis, o
- Artritis o entesitis, más dolor axial inflamatorio de 3 o más meses de duración y sacroilitis por prueba de imagen, o
- Artritis o entesitis, más 2 de los siguientes:
 - Dolor en articulaciones sacroilíacas
 - Dolor axial inflamatorio
 - HLA-B27
 - Uveítis anterior aguda (sintomática)
 - Antecedentes de EA en familiar de primer grado

Nueva clasificación de la AIJ, Consenso Internacional de PRINTO 2019.

Figura 1. Caso clínico 1: edema facial y eritema malar y en puente nasal



Elaboración propia.

Bibliografía

1. Klein-Gitelman M, Lane JC. Systemic Lupus Erythematosus. En: Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn LR, eds. *Textbook of pediatric rheumatology. 7th edition. Philadelphia: Elsevier; 2016; p.285-317.*
2. Boteanu A. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:115-128.
3. Urbaneja Rodríguez E. Lupus y otras conectivopatías en la infancia. *Pediatr Integral* 2022;XXVI(3):163-174.
4. García MI, Camacho M. Artritis relacionada con entesitis. Artritis psoriásica. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:77-88.
5. Martini A, Ravelli A, Avcin T, Beresford MW, Burgos-Vargas R, Cuttica R, et al. Toward new classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: first steps. *Pediatric Rheumatology International Trials Organization International Consensus. J Rheumatol.* 2019;46:190-7.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.

PREGUNTAS TIPO TEST

1. Señale la opción CORRECTA:

- a) Uno de los objetivos a largo plazo es reducir en la medida de lo posible la toxicidad derivada de los tratamientos empleados, entre ellos los glucocorticoides.
- b) El tratamiento debe individualizarse en cada paciente en función de la gravedad de las manifestaciones clínicas y de la evolución posterior.
- c) Aunque en la adolescencia el LESp es más frecuente en mujeres, también puede afectar a los varones y es fundamental sospecharlo para poder realizar un diagnóstico correcto y evitar las posibles complicaciones derivadas de la enfermedad.
- d) Es importante abordar en los adolescentes con LESp la necesidad de emplear métodos anticonceptivos adecuados para evitar embarazos no deseados.
- e) Todas son correctas.

2. En cuanto al diagnóstico del LESp:

- a) El diagnóstico de LESp se basa en unos criterios clínicos y analíticos definitorios y específicos de la edad pediátrica.
- b) Aunque es menos habitual, puede haber pacientes con LESp y con anticuerpos ANA negativos.
- c) Los anticuerpos anti-DNAse son uno de los criterios analíticos que apoyan el diagnóstico de LES.
- d) Ante un paciente con sospecha de LESp es necesario contactar con una unidad de referencia en Reumatología Infantil para realizar un estudio completo e iniciar tratamiento lo más precoz posible en caso de confirmarse el diagnóstico.
- e) Son correctas b) y d).

3. En paciente varón de 13 años de edad, afebril y con buen estado general, que consulta por dolor de dos semanas de evolución en ingle derecha, irradiado a muslo- rodilla del mismo lado, cojera y limitación en la exploración física a las rotaciones y abducción de cadera, señale la opción MÁS CORRECTA:

- a) Si se evidencia derrame articular en la ecografía, lo más probable es que se trate de una sinovitis transitoria de cadera.
- b) Se recomienda realización de radiografía de pelvis para descartar procesos ortopédicos como la epifisiolisis de la cabeza femoral.
- c) Si se evidencia artritis de cadera en ecografía, al ser una monoartritis, la sospecha más probable es que se trate de una artritis séptica de cadera por lo que se recomienda analítica, hemocultivo, artrocentesis urgente e ingreso para terapia intravenosa.
- d) Se recomienda ampliar estudio de extensión con radiografía de pelvis, analítica, ecografía y en caso de evidenciarse artritis, realizar artrocentesis para evaluación de características del líquido articular.
- e) Las opciones b y d son correctas.

Respuestas en la página 119

Vacunación en situaciones especiales

M. Garcés-Sánchez, Á. Valls Arévalo. Pediatría. Centro de Salud Nazaret. Valencia

Fecha de recepción: 31-03-2024

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 97-102

Resumen

Esta ponencia aborda la importancia de la inmunización en niños y adolescentes con patologías que los hacen más susceptibles a infecciones graves debido a su estado de inmunosupresión, como cáncer, trasplantes de órganos sólidos y trasplantes de progenitores hematopoyéticos, entre otros. Se destaca que estos pacientes requieren un enfoque especial en la vacunación, adaptando los esquemas a su situación clínica y considerando la respuesta inmune subóptima durante la inmunosupresión. Se resaltan recomendaciones específicas para la vacunación de convivientes y cuidadores de pacientes inmunodeprimidos, como la importancia de mantener actualizado el calendario de vacunaciones para prevenir la transmisión de enfermedades. El texto detalla los diferentes tipos de inmunosupresión y proporciona recomendaciones sobre la vacunación contra diversas enfermedades infecciosas, incluyendo difteria, tétanos, tosferina, gripe, *Haemophilus influenzae* tipo B, hepatitis A y B, meningococos, neumococo, poliomielitis, rotavirus, sarampión, rubeola, parotiditis, varicela y virus del papiloma humano (VPH). Se destacan pautas específicas de vacunación para cada enfermedad, considerando la situación de inmunosupresión del paciente y la necesidad de dosis de refuerzo en algunos casos.

Palabras clave: *Inmunodeficiencia; Vacunación; Infecciones.*

Abstract

This document addresses the importance of immunization in children and adolescents with pathologies that make them more susceptible to serious infections due to their immunosuppressed state, such as cancer, solid organ transplants and hematopoietic progenitor transplants, among others. A special emphasis is placed on the fact that these patients require a special approach to vaccination, adapting the immunization schedules to their clinical situation and considering the suboptimal immune response during immunosuppression. Specific recommendations for the vaccination of cohabitants and caregivers of immunosuppressed patients are highlighted, as well as the importance of keeping the vaccination schedule updated to prevent the transmission of diseases. The article details the different types of immunosuppression and provides recommendations on vaccination against various infectious diseases, including diphtheria, tetanus, pertussis, influenza, *Haemophilus influenzae* type B, hepatitis A and B, meningococcus, pneumococcus, poliomyelitis, rotavirus, measles, rubella, mumps, varicella, and human papillomavirus (HPV). Specific vaccination guidelines for each disease are highlighted, considering the immunosuppression status of the patient and the need for booster doses in certain cases.

Key words: *Immunodeficiency; Vaccination; Infections.*

Introducción

Los niños y adolescentes que presentan algunas patologías, como los pacientes con cáncer, trasplantes de órganos sólidos (TOS), trasplantes de progenitores hematopoyéticos (TPH) y otras situaciones de inmunosupresión, tienen un mayor riesgo de padecer infecciones graves y

Los niños que superan el cáncer tienen 4 veces más probabilidades de morir por una infección que la población en general, cifra que se duplica en pacientes que han recibido radioterapia

frecuentes en comparación con la población general. Se ha estimado que los niños que superan el cáncer tienen 4 veces más probabilidades de morir por una infección que la población en general, cifra que se duplica en pacientes que han recibido radioterapia. La correcta inmunización de estos pacientes es fundamental, incluso si a veces no es posible llevarla a cabo durante los momentos de mayor riesgo.

Las personas que conviven en el mismo domicilio que los pacientes pediátricos inmunodeprimidos deben también tomar medidas para proteger la salud de estos pacientes vulnerables a través de la vacunación.

El grado de inmunodepresión varía desde leve a grave y puede cambiar con el tiempo, requiriendo un abordaje dinámico respecto a la vacunación y protección del paciente. Durante la inmunosupresión, la respuesta a las vacunas es subóptima, por lo que se debe vacunar cuando se prevé la máxima respuesta inmune con el menor riesgo, verificando la respuesta mediante serología y considerando dosis de refuerzo en ocasiones.

Al diagnosticar una enfermedad que requerirá tratamiento inmunosupresor, es necesario actualizar el calendario vacunal del niño, administrando las dosis necesarias antes de comenzar el tratamiento, cumpliendo los intervalos mínimos

Al diagnosticar una enfermedad que requerirá tratamiento inmunosupresor, es necesario actualizar el calendario vacunal del niño, administrando las dosis necesarias antes de comenzar el tratamiento, cumpliendo los intervalos mínimos.

Las vacunas inactivadas se deben administrar al menos dos semanas (preferiblemente 4 semanas) antes de iniciar la inmunosupresión para permitir el desarrollo de respuestas inmunes adecuadas.

Las vacunas de microorganismos vivos atenuados están contraindicadas en pacientes inmunodeprimidos, debiendo administrarse, al menos, 4 semanas antes de iniciar la inmunosupresión y considerando los plazos necesarios con hemoderivados que puedan disminuir la respuesta a estas vacunas.

Tipos de inmunosupresión

Existen diferentes grados de inmunosupresión en función de la patología presentada y del tratamiento recibido.

La inmunosupresión de alto grado incluye entre otras dosis ≥ 2 mg/kg/día (20 mg en niños ≥ 10 kg) de prednisona o su equivalente durante ≥ 14 días

La **Inmunosupresión de alto grado** incluye dosis ≥ 2 mg/kg/día (20 mg en niños ≥ 10 kg) de prednisona o su equivalente durante ≥ 14 días, pulsos diarios de corticoides a dosis altas, así como el uso de anticuerpos monoclonales inmunosupresores (ACMI) e inhibidores de puntos de control inmunitario.

La **Inmunosupresión de bajo grado** se refiere a pautas de esteroides a dosis menores diarias o a días alternos, y dosis farmacológicas menores de productos como metotrexato, 6 mercaptopurina, azatioprina, ciclosporina, tacrolimus y leflunomida.

En la Infección por VIH, en niños hasta 13 años, la **inmunosupresión de alto grado** implica un porcentaje de linfocitos T CD4 + < 15 % o un recuento de linfocitos T CD4 + < 200 linfocitos/mm³ en adolescentes ≥ 14 años. La **inmunosupresión de bajo grado** se considera en caso de infección por VIH asintomática con porcentajes y recuentos de T CD4+ superiores.

Todos los convivientes de pacientes inmunodeprimidos deben tener actualizado el calendario de vacunaciones, especialmente la vacunación contra la triple vírica, la varicela y la gripe anual

Los 2 a 3 meses siguientes, como mínimo, a un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) se consideran **inmunosupresión de alto grado**, pudiendo extenderse según las circunstancias individuales.

Recomendaciones de vacunación en personas que conviven en el mismo domicilio y cuidadores de los pacientes inmunodeprimidos

Todos los convivientes de pacientes inmunodeprimidos deben tener actualizado el calendario de vacunaciones, especialmente la vacunación contra la triple vírica, la varicela y la gripe anual. Se recomienda que la vacunación antigripal de los convivientes mayores de 6 meses se realice con vacunas inactivadas, preferiblemente tetravalentes. También se puede utilizar vacunas

intranasales de virus vivos adaptados al frío en los contactos de 2 a 18 años, siempre y cuando el paciente inmunodeprimido no esté en riesgo.

La vacunación frente a la varicela es recomendada para todos los contactos domiciliarios susceptibles, ya que la transmisión del virus desde personas inmunocompetentes vacunadas solo se ha documentado en caso de desarrollo de exantema. Se sugiere la vacunación contra el herpes zóster en contactos domiciliarios mayores de 60 años.

En los convivientes de pacientes inmunodeprimidos, se desaconseja la administración de vacunas orales contra la polio y la *Salmonella typhi* Ty21, debido al riesgo de transmisión fecal de la enfermedad. Sin embargo, la vacunación oral contra el rotavirus no está contraindicada, pero se recomienda un estricto lavado de manos con solución alcohólica en quienes manipulen los pañales del niño vacunado. El paciente inmunodeprimido debe evitar el contacto con los pañales o las heces del bebé, especialmente durante las 4 semanas posteriores a la vacunación.

Vacunas disponibles para la inmunización

Difteria, tétanos, tosferina

La vacunación frente a difteria, tétanos y tosferina en pacientes inmunodeprimidos debe seguir el mismo esquema del calendario sistemático. Se recomienda administrar las dosis preferiblemente un mes antes de iniciar la quimioterapia, evitando durante los periodos de inducción y consolidación. Posteriormente, se debe considerar reiniciar o administrar un refuerzo entre 3 y 6 meses después de finalizar la quimioterapia, dependiendo del estado de vacunación previo al tratamiento inmunosupresor. Es importante tener en cuenta que la vacuna DTPa posee una mayor carga antigénica que la Tdpa, por lo que se prefiere esta última. Se aconseja monitoreo constante a pacientes inmunodeprimidos, con serología periódica. Ante pérdida de protección, se recomienda la administración de dosis de refuerzo.

La vacunación frente a difteria, tétanos y tosferina en pacientes inmunodeprimidos debe seguir el mismo esquema del calendario sistemático

Gripe

La gripe puede ser mucho más grave en pacientes inmunodeprimidos, con riesgo de hospitalización, neumonitis y necesidad de ventilación mecánica. La mortalidad varía entre 3 % y 10 %. Los niños inmunodeprimidos pueden ser hospitalizados entre 2 y 7 días, con un 20 % que podrían necesitar ventilación mecánica, afectando el tratamiento quimioterápico y con una eliminación del virus de, al menos, 19 días. La vacuna antigripal puede disminuir complicaciones y mortalidad en estos pacientes, aunque no siempre alcanzan una respuesta protectora por su situación de inmunosupresión. Es esencial vacunar anualmente a pacientes inmunodeprimidos y sus contactos, con preferencia por vacunas inactivadas tetravalentes, conteniendo ambos linajes de gripe B. La vacunación intranasal está contraindicada en pacientes inmunosuprimidos y no hay evidencia suficiente sobre la efectividad de las vacunas adyuvadas en estos pacientes.

Es esencial vacunar anualmente de la gripe a pacientes inmunodeprimidos y sus contactos, con preferencia por vacunas inactivadas tetravalentes

Haemophilus influenzae tipo B (Hib)

Existe un aumento de susceptibilidad a infecciones por bacterias capsuladas en estados de inmunodepresión. En niños de 12 a 59 meses no vacunados o con solo una dosis de vacuna antes de los 12 meses se recomiendan 2 dosis con intervalo de 2 meses. Para niños de ≥ 5 años o adultos, sin primovacunación contra Hib, se debe administrar una dosis única de vacuna conjugada.

Hepatitis A

La vacunación frente a la hepatitis A requiere 2 dosis separadas por 6-12 meses. Se recomienda completar la vacunación antes de iniciar tratamientos inmunosupresores. También se aconseja una dosis de refuerzo después de la quimioterapia. Es importante realizar pruebas periódicas de los títulos de anticuerpos. En caso de no haber una respuesta inmune adecuada, se puede considerar revacunar. Las pruebas serológicas posteriores a la revacunación deben realizarse al menos un mes después de la segunda dosis. Si la respuesta no es adecuada, no se recomienda vacunación adicional, pero se deben tomar medidas para prevenir la infección.

Si la respuesta no es adecuada tras la vacunación de hepatitis A, no se recomienda vacunación adicional, pero se deben tomar medidas para prevenir la infección

Hepatitis B

El esquema de vacunación frente a la hepatitis B consta de tres dosis a los 2, 4 y 11 meses en lactantes como pauta sistemática. En pacientes correctamente vacunados, en riesgo de inmunosupresión, se sugiere una dosis adicional antes de iniciar la quimioterapia y un refuerzo entre 3-6 meses después. Es importante monitorear los títulos de anticuerpos en pacientes inmunodeprimidos para garantizar niveles protectores y administrar una dosis de refuerzo si es necesario.

Meningococos

Todos los niños inmunodeprimidos deben ser vacunados frente al meningococo con vacunas conjugadas C o ACWY, según las pautas vacunales en España. En el caso de niños de riesgo, como aquellos inmunodeprimidos, se recomienda la administración de dos dosis de vacuna meningocócica conjugada tetravalente. En España, la mayoría de los casos de enfermedad meningocócica son causados por los grupos C y B, aunque se ha observado un aumento en los serogrupos W e Y previo a la pandemia. Para pacientes asplénicos o con deficiencias inmunológicas, se aconseja la inmunización contra todos los grupos de meningococo, utilizando vacunas tetravalentes (ACWY) y vacunas contra el meningococo B, con un esquema de dos dosis separadas por 8-12 semanas y refuerzos según sea necesario. La American Academy of Pediatrics recomienda vacunar a los niños asplénicos cada 3-5 años, iniciando a los 3 años después de completar la primovacunación, si tienen menos de 7 años, y cada 5 años si son mayores de 7 años. En lactantes, se sugiere reemplazar la serie primaria de la vacuna conjugada contra el meningococo C por la vacuna ACWY conjugada con toxoide tetánico, con dos dosis separadas por al menos 8 semanas a partir de las 6 semanas de vida y un refuerzo a los 12 meses.

La pauta de vacunación contra el meningococo B varía según el tipo de vacuna y la edad del niño. Según las recomendaciones de noviembre de 2022 del Ministerio de Sanidad, se establece que los grupos de riesgo deben recibir una dosis de MenB al año de finalizar la inmunización primaria y luego cada 5 años, o un refuerzo en caso de brote de EMI por serogrupo B si ha pasado al menos un año desde la finalización de la serie primaria de vacunación.

Neumococo

Los pacientes inmunodeprimidos tienen un mayor riesgo de padecer infecciones neumocócicas, con incidencias significativamente más altas que en la población general. En niños con neoplasias hematológicas, la incidencia de enfermedad neumocócica invasora es 822 veces más alta, en pacientes con VIH es 197 veces más alta, y en casos de anemia de células falciformes es 56 veces más alta que en la población general. La incidencia en pacientes con trasplantes de órganos sólidos es casi 13 veces mayor. La probabilidad de tener enfermedad neumocócica invasora en pacientes con TPH es del 4 % a los 5 años y del 6 % a los 10 años después del trasplante. Además, se ha observado que un 25 % de los niños con ENI tiene una inmunodeficiencia primaria, y un 28 % de todos los casos de ENI ocurre en pacientes inmunodeprimidos. La respuesta a las vacunas neumocócicas conjugadas en pacientes inmunodeprimidos es menor que en la población general, pero se ha demostrado una efectividad del 65-75 % en pacientes con VIH y del 80 % en niños con anemia de células falciformes. Sin embargo, la respuesta a la vacuna VNP 23 es pobre en esta población. Por ello, se recomiendan pautas especiales de vacunación en estos pacientes, incluyendo la administración de la vacuna VNC13 en el momento del diagnóstico de cáncer, independientemente de su historial de vacunación, hasta que estén disponibles las vacunas de serotipos ampliados frente a neumococo.

Poliomielitis

La vacunación frente a la polio con la vacuna inactivada se realiza en pacientes inmunodeprimidos según el calendario sistemático. Se recomienda seguir el programa de vacunación para garantizar la protección contra la poliomyelitis. Los pacientes inmunosuprimidos y contactos no deben recibir la vacuna de la polio oral.

Rotavirus

Existen dos vacunas de virus atenuado frente al rotavirus: RotaTaq y Rotarix. Ambas vacunas no deben ser administradas a personas inmunodeprimidas. Sin embargo, se pueden administrar a

En el caso de niños de riesgo, como los inmunodeprimidos, se recomienda la administración de dos dosis de vacuna meningocócica conjugada tetravalente

En niños con neoplasias hematológicas, la incidencia de enfermedad neumocócica invasora es 822 veces más alta que en la población general

Los pacientes inmunosuprimidos y contactos no deben recibir la vacuna de la polio oral

lactantes que convivan en el mismo domicilio tomando precauciones higiénicas. Se recomienda extremar las medidas de higiene, lavado de manos con gel hidroalcohólico y evitar que el paciente inmunodeprimido entre en contacto con las heces o pañales del niño vacunado. Los rotavirus vacunales son eliminados por las heces del niño vacunado durante 1-2 semanas. La excreción es más alta en la primera semana tras la vacunación y disminuye a partir de la tercera semana. En general, la excreción es mayor después de la primera dosis de vacuna que después de las dosis siguientes.

Sarampión, rubeola y parotiditis (triple vírica)

La vacunación triple vírica frente a sarampión, rubeola y parotiditis está contraindicada en casos de inmunodepresión severa, pero es crucial proteger a los pacientes inmunodeprimidos frente a cualquier contacto. Se requieren dos dosis separadas por al menos 4 semanas para garantizar la inmunización completa. Se sugiere adelantar la segunda dosis en niños con riesgo de inmunosupresión, administrándola, al menos, 1 mes antes del tratamiento. Es recomendable una dosis de refuerzo 6 meses después de finalizar la quimioterapia.

Se aconseja confirmar la protección inmunológica frente al sarampión mediante pruebas serológicas, y considerar una tercera dosis para los niños que han recibido quimioterapia. Los niños inmunodeprimidos que solo han recibido una vacuna monocomponente del sarampión antes del año de edad deben completar su esquema de vacunación con dos dosis de triple vírica.

Las dosis administradas antes del año no cuentan como válidas.

Varicela

La vacunación frente a la varicela requiere siempre dos dosis, siendo la primera dosis administrada en la primera infancia a los 15 meses y la segunda dosis entre los 2 y 4 años de edad. En nuestro medio existen dos vacunas disponibles contra la varicela: Varilrix y Varivax, ambas son de virus vivos atenuados y presentan una eficacia, inmunogenicidad y seguridad similares sin diferencias significativas.

En casos en los que sea necesario adquirir inmunidad de forma rápida, como en pacientes infectados con VIH con un porcentaje de CD4 superior al 15 % o en situaciones pretrasplante, se puede adelantar la administración de la segunda dosis de la vacuna contra la varicela. El intervalo mínimo entre dos dosis de vacuna frente a la varicela es de 4 semanas, aunque en menores de 13 años se recomienda un intervalo de al menos 3 meses. En pacientes con inmunodepresión se debe considerar la contraindicación de la vacuna y consultar las recomendaciones específicas de forma individualizada.

Los contactos de pacientes inmunodeprimidos mayores de 12 meses deben ser vacunados contra la varicela si son susceptibles a la enfermedad.

Virus del Papiloma Humano (VPH)

Los pacientes inmunodeprimidos tienen un mayor riesgo de cáncer cervical y anogenital si se infectan con VPH. La vacunación contra el VPH está indicada en todos los pacientes inmunodeprimidos. Existen dos tipos de vacunas contra el VPH: bivalente y nonavalente. El adyuvante de Cervarix hace que sea más inmunógena, pero el preparado nonavalente ofrece una mayor cobertura de genotipos. La vacunación puede comenzar a los 9 años y se recomienda un rescate para los adolescentes no vacunados de 13 a 26 años. La recomendación de vacunación contra el VPH debe ser universal, tanto para chicas como chicos. En pacientes inmunodeprimidos, el esquema de vacunación consta de tres dosis a lo largo de 6 meses, y podría considerarse dosis extra de refuerzo en el futuro.

Bibliografía

- Comité Asesor de Vacunas (CAV-AEP). *Inmunizaciones en niños inmunodeprimidos o con tratamiento inmunosupresor. Manual de inmunizaciones en línea de la AEP [Internet]. Madrid: AEP; abr/2024. [consultado el 17/mar/2024]. Disponible en: <http://vacunasaep.org/documentos/manual/cap-14>.*

Ponencia expuesta en el XXVII Congreso de la SEMA. Valencia 1-2 de marzo 2024.

No existen conflictos de interés en la realización de este artículo.

Las dos vacunas atenuadas frente al rotavirus no deben ser administradas a personas inmunodeprimidas

La vacunación frente a sarampión, rubeola y parotiditis está contraindicada en casos de inmunodepresión severa, pero es crucial proteger a los inmunodeprimidos frente a cualquier contacto

En pacientes con inmunodepresión se debe considerar la contraindicación de la vacuna de la varicela y consultar las recomendaciones específicas de forma individualizada

La recomendación de vacunación contra el VPH debe ser universal, tanto para chicas como chicos

PREGUNTAS TIPO TEST

- 1. Sobre la inmunosupresión y las vacunas, ¿cuál de las siguientes NO es cierta?**
 - a) En caso de inmunosupresión la respuesta a las vacunas es subóptima.
 - b) Se debe vacunar cuando se prevé la máxima respuesta y con el menor riesgo.
 - c) Se debe verificar la respuesta mediante serología.
 - d) En ocasiones se considerará una dosis de refuerzo.
 - e) Todas son ciertas.

- 2. Para favorecer la respuesta inmunitaria a las vacunas y antes de iniciar la inmunosupresión, ¿cuál de las siguientes afirmaciones NO es cierta?**
 - a) Las vacunas inactivadas se deben administrar al menos 5 semanas antes de iniciar la inmunosupresión.
 - b) Las vacunas de microorganismos vivos atenuados están contraindicadas en pacientes inmunodeprimidos.
 - c) Las vacunas atenuadas deben administrarse, al menos, 4 semanas antes de iniciar la inmunosupresión.
 - d) Habrá de considerarse los plazos necesarios con hemoderivados que puedan disminuir la respuesta a estas vacunas.
 - e) Todas son ciertas.

- 3. Respecto a la inmunosupresión de alto grado, ¿cuál de las siguientes situaciones NO lo es?**
 - a) Dosis ≥ 2 mg/kg/día (20 mg en niños ≥ 10 kg) de prednisona o su equivalente durante ≥ 14 días.
 - b) Pulsos diarios de corticoides a dosis altas.
 - c) El uso de anticuerpos monoclonales inmunosupresores e inhibidores de puntos de control inmunitario.
 - d) Dosis farmacológicas menores de productos como metotrexato.
 - e) Los 2 a 3 meses siguientes a un trasplante de progenitores hematopoyéticos.

- 4. De las siguientes frases, ¿cuál NO es cierta?**
 - a) En los convivientes de pacientes inmunodeprimidos, se desaconseja la administración de vacunas orales contra la polio y la Salmonella typhi Ty21, debido al riesgo de transmisión fecal de la enfermedad.
 - b) La vacunación del rotavirus se pueden administrar a personas inmunodeprimidas.
 - c) La vacunación de gripe intranasal está contraindicada en pacientes inmunosuprimidos.
 - d) Se ha observado que un 25 % de los niños con ENI tiene una inmunodeficiencia primaria, y un 28 % de todos los casos de ENI ocurre en pacientes inmunodeprimidos.
 - e) Los pacientes inmunodeprimidos tienen un mayor riesgo de cáncer cervical y anogenital si se infectan con VPH.



La enfermedad meningocócica invasiva puede **cambiar** su vida en 24 h¹

Imágenes representadas por actores, únicamente con fines ilustrativos

Si no recomiendas la vacunación frente a la EMI en los adolescentes, **¿quién lo hará?**

Referencia:

1. World Health Organization. Meningitis. [Internet]. WHO; 2023. [Acceso marzo 2024].
 Disponible en: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/meningococcal-meningitis>

BEXSERO. CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN

Con receta médica. No reembolsable por el Sistema Nacional de Salud en Oficina de Farmacia.
 Bexsero suspensión inyectable, 1 dosis. P.V.P. 102,07€ P.V.P. IVA 106,15€

MENVEO. CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN

Con receta médica. Sin cupón precinto.
 Menveo 1 vial de polvo liofilizado + 1 vial de disolvente P.V.P. 52,54€ P.V.P. IVA 54,64€.

Con receta médica. No reembolsable por el Sistema Nacional de Salud.
 Menveo 10 viales de polvo liofilizado + 10 viales de disolvente. P.V.P. 400,91€ P.V.P. IVA 416,95€

 Centro de Información **GSK**
 900 202 700 | es-ci@gsk.com

Para notificar una sospecha de reacción adversa, contacte con farmacovigilancia de GSK a través de GSK <https://es.gsk.com/es-es/contacto/#unidad-de-farmacovigilancia> o con el Sistema Español de Farmacovigilancia a través de www.notificaRAM.es

Ficha Técnica de **Bexsero**
 disponible en el QR:



Recomendaciones
 Oficiales de **Bexsero**
 disponibles en el QR:

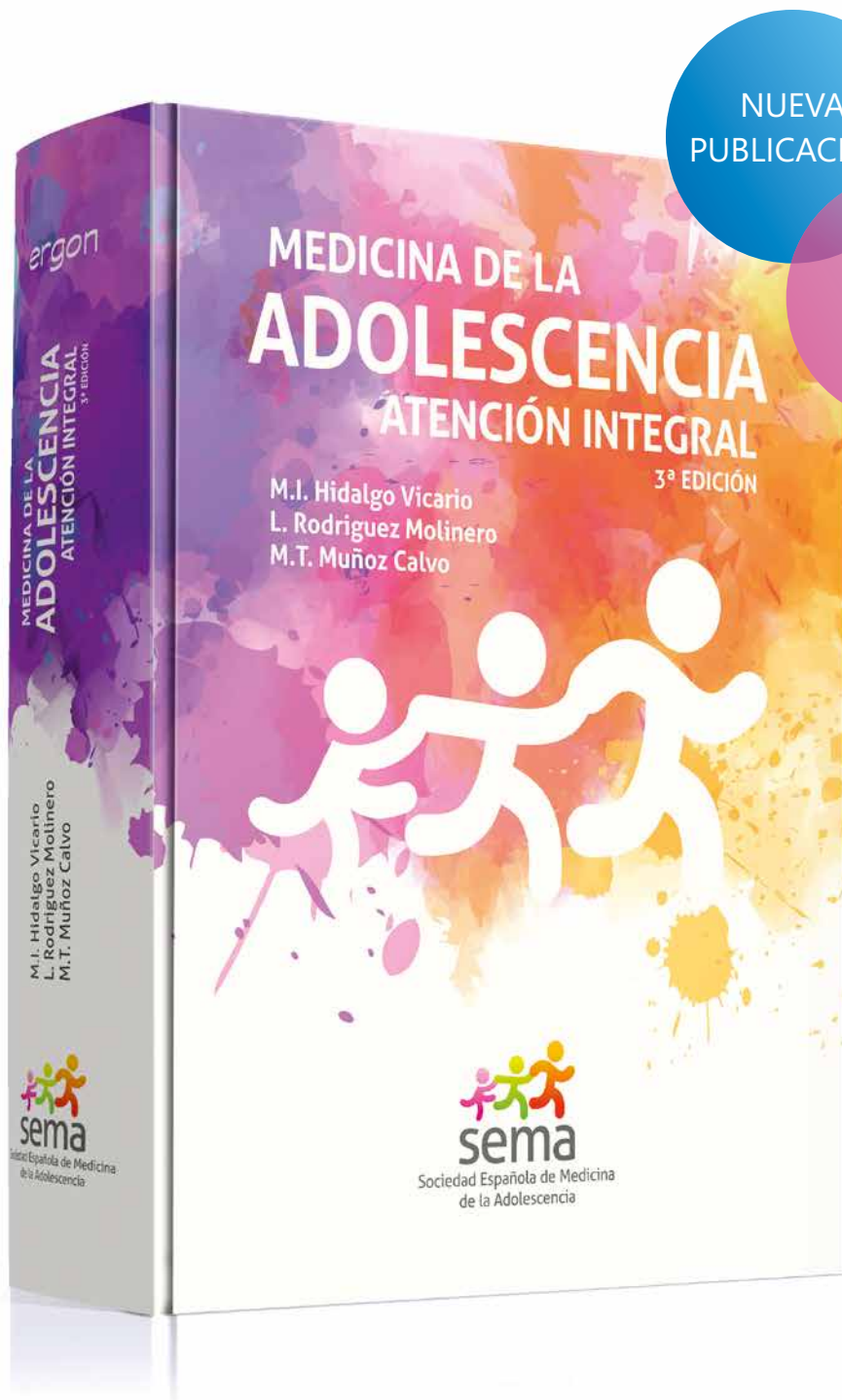


Ficha Técnica de **Menveo**
 disponible en el QR:



Recomendaciones
 Oficiales de **Menveo**
 disponibles en el QR:





NUEVA
PUBLICACIÓN

3^a
EDICIÓN



Hazte socio

www.adolescenciasema.org



Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia

adolescere

Revista de Formación Continuada de La
Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia

La cuota de inscripción a Adolescencia SEMA es de sólo 40€ anuales.

Una aproximación al lenguaje de la generación Z

N. Duque Agudo^(1,2), A. García García⁽³⁾, R. Bautista Torrijos⁽²⁾, M.Á. Zafra Anta⁽³⁾. ⁽¹⁾Monitora scout. ⁽²⁾Estudiante 5º de Medicina Universidad Rey Juan Carlos, Madrid. ⁽³⁾Servicio de Pediatría, Hospital de Fuenlabrada, Madrid.

Fecha de recepción: 16-03-2024

Fecha de publicación: 31-03-2024

Adolescere 2024; XII (1): 103-107

Resumen

El "lenguaje de la generación Z", la que ha nacido desde mediados de 1990 y hasta 2010, es informal, conversacional, heterogéneo y cambiante. Se reconoce por utilizar "urbanismos", muchos de los términos tienen su origen en la comunidad LGTBIQ+ y en la cultura afroamericana. También es otra manera de hacer una denuncia social. Se reconstruyen y descontextualizan expresiones, con ironía y dando un significado inverso a las palabras. Es un lenguaje ágil, sorprendente, divertido en muchas ocasiones; pero quizá muchas personas podrían considerar que tiene algún componente "poco elegante", y "creador de estereotipos". Objetivo: mostrar las expresiones más frecuentes del lenguaje que caracteriza actualmente a la generación Z, de la juventud actual, como expresión cultural. Metodología: Revisión en internet, referencias web, términos del diccionario de la RAE, aportaciones de los autores y entrevistas informales a jóvenes Z. Resultados: Glosario y párrafos anexos. Expresiones derivadas del inglés (sin cambios) o anglicismos; palabras ya existentes en el castellano con nuevo significado; expresiones gruesas o malsonantes; muletillas. El lenguaje de la Generación Z es una manera de comunicarse que forma parte de una nueva retórica y paradigma conceptual. Crea cultura; es una imagen que caracteriza a este grupo generacional.

Palabras clave: *Generación Z; Millennials; Juventud; Cultura digital; Relaciones intergeneracionales.*

Abstract

The "quot;language of Generation Z";, the one born from the mid-1990s to 2010, is informal, conversational, heterogeneous and changing. It is recognized for using "quot;urbanisms", many of the terms have their origin in the LGTBIQ+ community and in the African- American culture. It is also another way of making a social denouncement. Expressions are reconstructed and decontextualized, with irony and giving an inverse meaning to the words. It is an agile language, surprising, funny in many occasions; but perhaps many people could consider that it has some "inelegant"; and "stereotype-creating"; component. Objective: to show the most frequent expressions of the language that currently characterizes the Z generation, of today's youth, as a cultural expression. Methodology: Internet review, web references, RAE dictionary terms, authors's contributions and informal interviews with young Zs. Results: Glossary and annexed paragraphs. Expressions derived from English (unchanged) or anglicisms; words already existing in Spanish with new meanings; coarse or rude expressions; muletillas. The language of Generation Z is a way of communicating that is part of a new rhetoric and conceptual paradigm. It creates culture; it is an image that characterizes this generational group.

Key words: *Generation Z; Millennials; Youth; Digital culture; Intergenerational relations.*

Se considera generación al conjunto de personas que habiendo nacido en fechas próximas y recibiendo educación e influjos sociales y culturales semejantes, adoptan una actitud en cierto modo común en el ámbito del pensamiento

El lenguaje de la generación Z es un lenguaje ágil, sorprendente, divertido en muchas ocasiones; pero quizá muchas personas podrían considerar que tiene algún componente "poco elegante", y "creador de estereotipos"

Introducción

Hoy en día conviven generaciones con diversa formación cultural y conceptual. Se considera generación *al conjunto de personas que habiendo nacido en fechas próximas y recibiendo educación e influjos sociales y culturales semejantes, adoptan una actitud en cierto modo común en el ámbito del pensamiento*^(1,2). Habría generaciones nuevas cada 15-20 años. En el mundo actual de la Postmodernidad, las fronteras entre las generaciones son cuanto menos controvertidas. Véase la Tabla I. Grupos etarios de las generaciones actuales. Estas generaciones conviven actualmente en el mundo cultural, pedagógico y laboral.

Se habla de que las generaciones más jóvenes son digitales: han crecido con dispositivos de nuevas tecnologías, que tienen acceso a Internet y con ello a una infinidad de recursos, como los teléfonos móviles y *tablets* (tabletas para la Real Academia Española de la Lengua –RAE-); redes sociales, páginas webs, Youtube... Por tanto, han aprendido, se comunican y piensan en una nube virtual de tecnología con infinitas fuentes de información e interacciones digitales⁽²⁾. Las generaciones anteriores tenían como referencia los libros, las enciclopedias o la sabiduría de los más mayores⁽³⁻⁷⁾. Tengamos en cuenta que el uso de pantallas no sólo es cultura, aprendizaje, comunicación, sino cambios en la presión social, publicitaria, y modificación conductual, hasta de horas de sueño y cronobiología.

El "lenguaje de la generación Z", la llamada "jerga juvenil" coloquial constituye "un nuevo lenguaje" en sí mismo. Es informal, conversacional, heterogéneo y enormemente cambiante respecto del lugar y del tiempo. Se reconoce por utilizar muchos "urbanismos", términos procedentes del inglés, de música urbana (sobre todo del rap), de redes sociales... y, debido a su uso reiterado en las distintas plataformas, los jóvenes se apropian de ellos^(8,9). Este "nuevo idioma", lo podemos ver y escuchar en palabras, expresiones o emoticonos en redes, TikTok, X (antes twitter) o videojuegos y también tiene una flagrante expresión en el lenguaje verbal... Se caracteriza por la simplicidad: palabras y frases son reducidas a la mínima expresión. Muchos de los términos tienen su origen en la comunidad LGTBQ+ y en la cultura afroamericana. Este nuevo *idioma* es también otra manera de hacer una clara denuncia social: transformando y modificando lo ya establecido.

Se reconstruyen y descontextualizan expresiones de la lengua materna, la mayoría de las veces se utiliza la ironía y el significado inverso de las palabras. Además, se alcanza tal nivel de originalidad que expresiones con una definición y verbalización malsonantes, adquieren un significado totalmente opuesto al concebido en su origen. Es un lenguaje ágil, sorprendente, divertido en muchas ocasiones; pero quizá muchas personas podrían considerar que tiene algún componente "poco elegante", y "creador de estereotipos".

Objetivo

Mostrar expresiones frecuentes del lenguaje que caracteriza actualmente a la generación Z, de la juventud actual como expresión cultural.

Metodología

Procedente de revisión en internet, referencias en web⁽¹⁰⁾, revisión dirigida a términos del diccionario de la RAE, aportaciones de las autoras y entrevistas informales a jóvenes Z. Se mostrará mediante glosario y párrafos anexos.

Resultados

Glosario y párrafos anexos. Expresiones derivadas del inglés (sin cambios) o anglicismos; palabras ya existentes en el castellano con nuevo significado; expresiones gruesas o malsonantes; muletillas.

Glosario

Expresiones derivadas del inglés (sin cambios) o anglicismos. Véase la Tabla II.

Expresiones traducidas literalmente desde el idioma inglés

Veinticuatro siete. Sustantivo. Sinónimo de todo el tiempo.

Me renta. Verbo. Se refiere a cuando algo satisface o es positivo.

Expresiones malsonantes o gruesas

Se emplean con cautela (o no) y bajo contextos coloquiales seguros, pero no exclusivamente. Algunas han pasado al lenguaje común.

Puto. Antífrasis. Como prefijo para enfatizar. El “puto amo”. Incorporado al diccionario de la RAE.

PEC. Adjetivo. Algo magnífico, muy agradable (literalmente es el acrónimo de “por el cul*”). Se aplica por ejemplo a una nueva serie de televisión o plataformas.

Servir. Verbo. Hacer algo muy bien, con empoderamiento. (También tiene una coetilla, que es “servir c*ño” o en inglés *cutny*). Es un “olé”.

Rata o “*mierder*”. Alguien indeseable.

Sin afán de ser exhaustivos.

Expresiones muy repetidas en una conversación o muletillas

“Tipo”, “en plan”, “rollo” sustitutas de por ejemplo o como. Otras: “Que flipas”. (fantástico, muy bueno) “Mazo” (mucho). “Obvio”. “100 %”. También se utilizan de forma reiterada apodos para hablar a alguien: amore, bebé, reina/rey. Expresiones acabadas en “ch”. Para expresar “y punto”, se dice “y punch”, amor/ amore, se dice ahora “amorch”. Esta expresión está muy de moda en el momento de redactar este texto. Y evoluciona rapidísimo: empieza a usarse “fife”, “potaxie”, toman protagonismo creadoras de contenido como “las Verdunch”⁽¹⁰⁾.

Comentario final

El lenguaje de la generación Z es mucho más que una jerga. En un nuevo lenguaje, una nueva manera de comunicarse que forma parte de una nueva retórica y paradigma conceptual. No es sólo una manera de expresarse, puesto que crea cultura, para bien o para mal. Y es una imagen, un espejo que siendo más o menos fiel o no a la realidad, caracteriza a este grupo generacional.

El lenguaje de la generación Z es mucho más que una jerga, es un nuevo lenguaje, una nueva manera de comunicarse que forma parte de una nueva retórica y paradigma conceptual

Tablas y figuras

Tabla I. Grupos etarios de las generaciones actuales

Generaciones	Periodo etario aproximado, según año de nacimiento
<i>Boomers</i>	Desde 1946 hasta 1960-1964
Generación X	Desde 1965 hasta 1980
Generación Y o <i>Millennials</i>	Desde 1980 hasta 1995
Generación Z	Desde 1995 hasta 2010
Generación Alfa	Desde 2010 hasta la actualidad

Tabla de elaboración propia, véase referencias⁽²⁻⁴⁾.

Tabla II. Expresiones derivadas del inglés, sin cambios

Anglicismos. Expresiones derivadas sin cambios del inglés		
<i>After</i>	Adverbio, preposición o sustantivo	Expresión iniciada por <i>millennials</i> . En la vida nocturna se refiere a evento que sucede a otro principal, como por ejemplo una boda. Ocurre muy de noche o casi en el amanecer.
<i>Beef</i>	Sustantivo	"Pelea", bronca o discusión.
<i>Boomer</i>	Sustantivo	Se utiliza fundamentalmente para descartar o burlarse de actitudes anticuadas, extremas o estereotipadas atribuidas a la generación del <i>baby boom</i> .
<i>Bro</i>	Sustantivo	' <i>Brother</i> '; Hermano, hermana, amigo.
<i>Chill</i>	Adjetivo	Tranquilo. Que tiene un <i>mood</i> tranquilo.
<i>Cool</i>	Adjetivo	Que está de moda.
<i>Crack</i>	Adjetivo	Alguien muy bueno, un maestro, experto. Iniciado su uso en la generación <i>millennials</i> . Ya figura en el diccionario de la RAE. Actualmente, en ciertos ámbitos se usa como peyorativo: "pringao".
<i>Cringe</i>	Adjetivo	Da grima, es asqueroso, incómodo de presenciarlo. Expresión iniciada por <i>millennials</i> .
<i>Crush</i>	Sustantivo	Amor platónico que nunca llega a materializarse. Puede ser una persona del entorno cercano, o una estrella de cine o un cantante. Puede utilizarse como verbo: tener un "flechazo" de amor. Literalmente significa: "aplastar, machacar o exprimir".
<i>Cute</i>	Adjetivo	Bonito. En "modo muñeca" se dice también <i>Coquette</i> .
<i>Flow</i>	Adjetivo	Procedente del rap. Que tiene estilo.
<i>Ghostear o hacer ghosting</i>	Verbo	Ignorar a alguien, bloquearlo en la comunicación, sobre todo por redes. Hacerle desaparecer, no comunicarse con alguien, como si fuera un fantasma. La forma más gandalla de cortar a alguien.
<i>Glow up</i>	Verbo	Que se está volviendo atractivo o atractiva, que atrae todas las miradas. Literalmente brillar de forma intensa. Como la historia del "patito feo". Que lo está "petando" en redes, o lo va a hacer.
<i>Gore</i>	Adjetivo	Muy malo, asqueroso. Ya figura en el diccionario de la RAE.
<i>Hype</i>	Adjetivo	Que le está gustando mucho a una persona, que se está "enviciando" con una serie o un videojuego.
<i>Mood</i>	Sustantivo	Literalmente "estado de ánimo", humor, talante.
<i>NPC</i>	Sustantivo	<i>No playable character</i> . Personaje presente en un videojuego, pero que no interviene. Por extensión, persona que no pinta nada, sin personalidad.
<i>Outfit</i>	Sustantivo	Aspecto. Vestimenta, conjunto, estilo.
<i>OK, boomer;</i>		Expresión quizá despectiva. Que algo es muy anticuado. Como para poner fin a un diálogo. En desuso actualmente.
<i>Prime</i>	Adjetivo	Literalmente "jefe", "principal", "excelente". "Estar en tu prime" es estar en el mejor momento de tu vida, juego o actividad que normalmente es de competición.
<i>POV</i>	Acronimo	<i>Point of view</i> . Utilizado en una frase como forma de escenificar una situación, normalmente con un apoyo visual en memes de internet, perspectivas inusuales; pero también se puede utilizar de forma oral en una conversación cara a cara.
<i>Pro</i>	Adjetivo	Experto, procedente de <i>profesional</i> .
<i>Random</i>	Adjetivo	"Aleatorio", "Cualquiera". "Desconocido". Muy usado.
<i>Red flag</i>	Adjetivo o sustantivo	Literalmente "señal de peligro". Se utiliza para avisar de que algo es tóxico o peligroso con respecto a una persona, en una relación amorosa sobre todo. También sirve en las redes sociales para rechazar violencia de género, comportamientos machistas, racistas, homófobos y todo lo que "no tiene sentido" en pleno siglo XXI.
<i>Tips</i>	Sustantivo	Trucos. Consejo, dato práctico. Ya figura en el diccionario de la RAE.
<i>Troleear</i>	Verbo	Burlarse de alguien; o bien enviar mensajes ofensivos o de boicot. Incorporado al diccionario de la RAE. Poco usado actualmente.
<i>Shippeo</i>	Sustantivo	<i>Relationship</i> . Intentar o aspirar a que dos personas se emparejen. O bien emparejar en modo ficticio.
<i>Stalkear</i>	Verbo	El hecho de investigar en internet, en las redes sociales a una persona que nos interesa. Sinónimo de curiosear, cotillear más que "acosar".

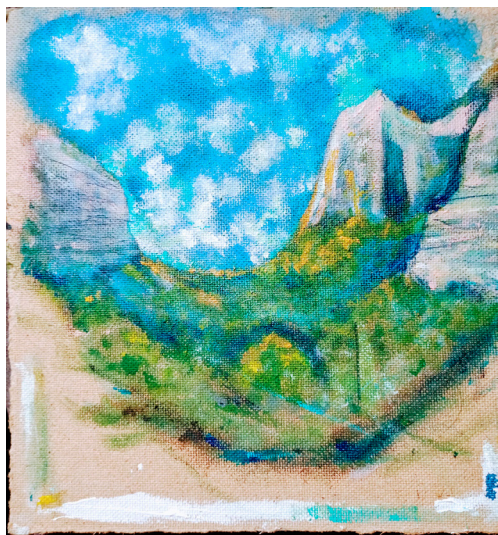
Vibes	Adjetivo	Las “vibras” que te transmite una persona, queriendo comparar a alguien con algo. Como sinónimo también se puede utilizar “energía”. Por ejemplo: tienes energía/vibras de hermano pequeño.
Woke	Adjetivo	Literal “estar despierto o iluminado intelectual o espiritualmente”, que ve las cosas con claridad. Se inició como “estar alerta a la injusticia racial”. También se utiliza en forma de desaprobación en sentido contrario: “políticamente liberal pero de forma irrazonable o extrema”.

Tabla III. Expresiones que dan un nuevo significado a palabras ya existentes en el castellano

Expresiones que dan un nuevo significado a palabras ya existentes en el castellano		
Cancelar	Verbo	Acto de avergonzar y castigar a un individuo u organización dejando de consumir su contenido o evitando tener contacto.
Cayetano/a	Sustantivo	Peyorativo. Similar a “pijo”, de estética e ideología conservadora, de derechas. Proviene de una canción del grupo musical Carolina Durante.
Devorar	Verbo	Para expresar que alguien hizo un buen trabajo, con connotación positiva. Se utilizaría como: “tía, devoraste la entrevista”.
De locos	Frase adjetiva	“Increíble”, “maravilloso”. Puede ser sinónimo de “me renta”.
Fantasia	Sustantivo	Encanta, es perfecto. Fantasía total.
Heterobásico	Sustantivo	Despectivo. Persona límite, un poco tonto. Ya poco usado actualmente.
JURA	Verbo	Utilizado para expresar incredulidad. Se pronuncia con énfasis, como si estuvieses hablando en mayúsculas.
Lucir	Verbo	Utilizado para hablar del aspecto de alguien o algo: “luces cansado”.
Me caso	Frase adjetiva	Expresión de algo que nos encanta.
Me maten	Oración desiderativa	Algo que no gusta, o sorprende, o de mal rollo.
Mucho texto	Sustantivo	Alguien muy pesado, demasiado hablador.
Padreando	Gerundio	Es hacer algo bien con mucha soltura sin prácticamente la necesidad de esforzarse.
Tardeo	Sustantivo	Evento lúdico o reunión que sucede por la tarde. “Ir de tardeo”.
Salseo	Sustantivo. Verbo	Incorporado al diccionario de la RAE. Entremeterse, meterse en todo, cotillear, comentar la vida de los <i>influencers</i> . Muy usada en Youtube.
Y la queso	Oración	Expresión acortada de “y la que soporte”. Viene a designar un acto de reivindicación. En idioma de la generación Z es un sinónimo de servir c*ño. Similar a “ande yo caliente, y riase la gente”.

Bibliografía

1. Diccionario de la Real Academia de la lengua Española. Disponible en: <https://dle.rae.es/>.
2. Betz CL. Generations X, Y, and Z. *J Pediatr Nurs*. 2019; 44: PA7-A8. Disponible: <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2018.12.013>.
3. Álvarez Rammos E, Heredia Ponce H, Romero Oliva MF. La Generación Z y las Redes Sociales. Una visión desde los adolescentes en España. *Rev Espacios*. 2019, 40(20): 1-13. Disponible en: <https://uvadoc.uva.es/handle/10324/64983>.
4. Cerezo P. La Generación Z y la información. *Rev Estudios Juventud*. 2016. Número monográfico, 114: 95-109. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/ejemplar/468277>.
5. López Vidales N, Gómez Rubio L. Tendencias de cambio en el comportamiento juvenil ante los media: Millennials vs Generación Z. *Estudios sobre el Mensaje Periodístico*. 2021; 27(2): 543-552. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.5209/esmp.70170>.
6. Rollan Oliveira S, Siles González J. Diferencias y similitudes generacionales de enfermeras asturianas de los siglos XX y XXI desde la perspectiva de género. *Rev Cubana Enfermería*. 2022; 38 (2): e4616.
7. Varios Autores. Los auténticos nativos digitales: ¿estamos preparados para la Generación Z? *Rev Estudios de la Juventud*. 2016. Número monográfico, 114. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/ejemplar/468277>.
8. Bárcenas D. Las palabras más nuevas del inglés: Internet Slang y Gen Z. 2022, 15 junio. Disponible en: <https://lingvist.com/es/blog/las-palabras-mas-nuevas-del-ingles-internet-slang-y-gen-z/>. Descarga: 6-3-2024.
9. Herrera H. Estas son las palabras de la “Generación Z” que todo “Boomer” debería conocer. Fecha 20-1-2022. Disponible en: <https://www.larazon.es/sociedad/20220120/rolseywaynedhpiojmkejeo2q.html>.
10. Referencias web: <https://diccionariolibre.com/>, <https://la-inteligencia-artificial.online/software-ia/gen-z-translator/>, https://www.youtube.com/watch?v=dlu4zQxOUAY&ab_channel=DOMINGOSESAL.



Boni, el pastor

E. Clavé Arruabarrena.

Medicina Interna. Experto en Bioética. Hospital Donostia. Guipúzcoa.

Blog: relatoscortosejj

Ilustración: Omar Clavé Correas.

El miércoles 1 de noviembre acudí al cementerio como todos los años; coincidí con mi hermano en la tumba de mis padres, juntos adecentamos el panteón y colocamos unos ramos de flores. Pasamos un buen rato riéndonos de algunas travesuras que nos vinieron a la memoria. Luego me echó en cara que llevase tanto tiempo sin venir al pueblo: “Jo, no puede ser que solo nos veamos

de ciento en viento”, dijo. Traté de excusarme respondiéndole que, entre las consultas del ambulatorio y las guardias, apenas tenía tiempo, pero, por dentro, yo sabía que él tenía razón.

Antes de despedirnos, me invitó a comer en su casa el día de Santa Cecilia; entonces recordé cómo nuestro padre solía pedirle a Boni, el pastor, que sacrificara al mejor recental de su rebaño para que nuestra madre lo cocinara ese día. No me pude negar a la invitación, pero le puse la condición de que me dejara traer a mí el cordero estofado. Después nos abrazamos, tomé el coche y partí para la ciudad.

El sábado siguiente llamé por teléfono a casa del pastor. Su mujer, Matilde, se puso muy contenta al escuchar mi voz, hacía mucho tiempo que no sabía nada de mí y me preguntó por el trabajo y por la familia. Después de ponernos al día de nuestras vidas, le expliqué que quería comprarle un cordero a Boni.

– Oh, ya lo siento – me respondió. Mi marido no está en casa. Ha subido al monte con las ovejas y no regresará hasta dentro de un par de días.

En ese mismo instante me vino a la cabeza algo que estaba deseando hacer desde hacía varios años: recorrer de nuevo los caminos de la infancia que yo tanto extrañaba.

– No te preocupes – le dije. Mañana tengo el día libre y subiré para hablar con él y, de paso, le daré una sorpresa.

Al saberlo, me previno de posibles riesgos en el camino, me comentó cómo la semana anterior un ventarrón había derribado bastantes árboles y todavía podrían desprenderse algunas ramas o algún tronco.

–Gracias, Matilde. Eres un amor de mujer –le dije antes de apagar el móvil.

Conocía al matrimonio desde que yo era un chiquillo. Entonces ya me parecían mayores, ahora debían ser bastante viejos, posiblemente tendrían más de ochenta años. No tenían hijos, pero recuerdo que los niños siempre éramos bien recibidos en su casa. La chavalería del pueblo solíamos caminar hasta la aldea donde vivían los días que no teníamos otra cosa mejor que hacer. Al llegar, llamábamos a la puerta de su casa y Matilde –una mujer cariñosa, de cara rechoncha y risueña– nos invitaba a pasar al interior de la cocina donde nos ofrecía queso o leche de oveja recién ordeñada. Si no conocía a alguno de los que nos habíamos acercado aquel día, no se quedaba satisfecha hasta saber quiénes eran sus padres o sus abuelos. Luego, Boni –un hombre fibroso, bajo de estatura y de carácter ameno– nos enseñaba los corderitos que habían nacido esas semanas y hacía la vista gorda cuando lanzábamos pequeños guijarros a las gallinas haciéndolas huir despavoridas. Ambos eran esencialmente bondadosos y tenían una paciencia infinita con nosotros.

El domingo me levanté temprano por la mañana; todavía no había amanecido cuando monté en el coche bien pertrechado de ropa de abrigo y de un walkie-talkie, ya que en esa zona del monte no existe cobertura para los móviles. No me detuve al llegar a la aldea y continué hasta llegar al límite del camino rural. En el lugar donde terminaba la pista aparqué el vehículo, luego me puse la zamarra y me adentré en la espesura del bosque sintiendo la misma emoción que de joven cuando me aventuraba en solitario por los intrincados senderos por los que resultaba tan fácil perderse, estaba deseando estar con mi buen amigo después de tanto tiempo sin vernos.

Mientras caminaba, por donde quiera que mirase, podía comprobar los daños causados por la tormenta: troncos, ramas de gran tamaño, incluso árboles arrancados desde su raíz se hallaban desperdigados por la tierra. Pese al destrozo causado por el temporal, el paisaje otoñal mantenía intacta su belleza. Las veredas, flanqueadas

de helechos, se hallaban alfombradas de millares de hojas secas amarillas, ocres, algunas pocas arreboladas. En algunos de los claros del bosque se amontonaban arbustos de brezo que todavía conservaban algunas de sus flores rosadas y, desde esos lugares, se podía apreciar cómo cientos de árboles tapizaban el monte de tonalidades verdes, amarillas y rojas. También pude contemplar varios acebos con sus drupas rojas, así como un enebro cuyos matojos estaban repletos de bayas negras.

Al salir del bosque, avisté pequeños grupos de ovejas que pastaban dispersas en la dehesa. Conforme me fui acercando a la cabaña del pastor tuve un mal presentimiento, me resultaba extraño que ninguno de los perros hubiera salido a mi encuentro. Cuando llegué a los corrales, aparecieron ladrando. Boni no estaba con ellos. Traté de calmarles, pero me resultó imposible, estaban muy inquietos y no paraban de ladrar. De pronto comprendí que con sus movimientos y con sus ladridos querían guiarme hacia algún lugar. Les seguí hacia una zona arbolada de las cercanías y me temí lo peor al ver el cuerpo de Boni en el suelo junto a una rama de tamaño considerable que parecía haberle golpeado: había restos de sangre seca en su cabeza y presentaba rasguños y magulladuras en el rostro. Enseguida comprobé que seguía respirando y sentí un gran alivio. Cuando él me vio, trató de hablarme, pero de su boca solo salían unos sonidos incomprensibles y, aunque movía las extremidades, era incapaz de enderezarse. Su cara y sus manos estaban muy frías; me quité la pelliza y lo abrigué.

– Tranquilo Boni, no te muevas –le dije. Ahora mismo llamaré a los guardas rurales y te llevaremos al hospital.

Mientras hablaba con ellos por el transmisor de radio, observé que los perros se habían aproximado al pastor y, después de lamerle la cara durante un buen rato, se acomodaron a su alrededor proporcionándole calor. Preocupado, me pregunté cuánto llevaría en ese estado y si aún estaríamos a tiempo de salvar su vida.

Esperando al equipo de rescate desfilaron por mi mente escenas e imágenes de mi infancia donde Boni me enseñaba a reconocer el rastro de los jabalíes y a orientarme en el bosque, a distinguir los trinos de las aves, a disfrutar de la sombra los días de mucho calor, a recoger los frutos silvestres, a vadear las torrenteras sin dejarme arrastrar por la fuerza de la corriente. Viendo sus manos callosas recordé cómo me había adiestrado a coger los insectos sin dañarlos y a recolectar setas, así como a distinguir algunas plantas con usos medicinales de las venenosas. Algunas veces, como cuando encontrábamos un lagarto sobre una piedra calentándose al sol, me pedía que lo contemplara en silencio, que no lo molestara, que respetara su reposo. Aquel sabio pastor que ahora yacía junto a mí me había iniciado en el conocimiento de la naturaleza y me había preparado para vivir en armonía con ella.

Luego recordé cómo había días en los que se me caía el mundo encima y me sentía desdichado y muy solo. Cuando eso sucedía solía subir al monte para estar un rato con Boni y hablábamos de los amigos o de mis primeros escauceos con las chicas; él, con palabras sencillas, me explicaba los misterios del deseo y del amor y distinguía las compañías de la verdadera amistad. Y siempre quería saber cómo me iba en la escuela. Insistía en que aprovechara la oportunidad que tenía de seguir estudiando y me ponía el ejemplo de su propia vida: la muerte prematura de sus padres había frustrado la posibilidad de que pudiera ejercer alguna ingeniería, teniendo que ponerse a trabajar siendo todavía un niño. Y no es que se quejase de que su vida hubiera sido una amargura por no haber podido culminar uno de sus sueños; muy al contrario, siempre había sabido disfrutar de su trabajo y se consideraba una persona feliz en el monte con sus ovejas.

Pero lo que yo más apreciaba de Boni era su bondad. Siempre tenía una frase amable tanto para los vecinos como para los forasteros y, en cualquier momento, estaba dispuesto a ayudar a quien lo necesitase sin pedir nada a cambio. Nunca le escuché una mala palabra contra nadie. Incluso si la persona que estaba delante le había ofendido, se esforzaba en comprender el porqué de su comportamiento. Decía que algunas personas desconfiaban de todo y de todos, y que eso les causaba un profundo malestar, les agriaba el carácter y hacía que sus vidas en el mundo que habitábamos fuese más difícil.

Boni había sido una verdadera enciclopedia para mí. Me había enseñado no solo a contemplar la naturaleza respetándola, sino que, gracias a su sabiduría natural, había guiado alguno de mis primeros pasos por los caminos de la vida.

Uno de los miembros del equipo de rescate le colocó un suero en uno de los brazos y, tras acomodarlo en el interior del helicóptero, me pidió los datos identificativos del pastor. Luego, el aparato despegó verticalmente y yo lo seguí con la mirada hasta que desapareció en el cielo. Me estremecí al pensar que el tiempo de mi viejo amigo quizá se estuviera acabando. Temí por su mujer, ¿qué sería de ella?, ¿cómo se arreglaría sin Boni? Dejé a los perros cuidando del ganado y me dirigí a la aldea con la intención de ayudar a Matilde en todo lo que pudiera requerir.

Por el camino abracé a una haya centenaria y, como si fuera una diosa del bosque, le rogué para que arrojara a mi querido pastor. En ese momento se levantó una suave brisa que parecía susurrar su nombre... y unas lágrimas se deslizaron por mi rostro.

Los padres preguntan



L. Rodríguez Molinero. Doctor en Medicina. Pediatra acreditado en Medicina del Adolescente por la AEP. Centro Médico Recoletas La Marquesina. Valladolid.

“Mi hijo se queja de dolor en la cadera...”

Las quejas por dolores articulares o musculares son muy frecuentes en la adolescencia. Las razones de la queja hay que buscarlas en el estilo de vida de esta etapa, asociada a múltiples actividades lúdicas o deportivas que inducen con frecuencia la sobresolicitación del aparato locomotor, además de malas posturas y uso-abuso de mochilas, en ocasiones con exceso de peso. Otras causas son la presencia de un crecimiento acelerado, los cambios hormonales y algunas razones endocrinológicas facilitadoras de la vascularización y metabolismo del hueso.

Para comprender bien el dolor de cadera es importante conocer su anatomía y función. Se trata de una articulación entre la cabeza femoral y la pelvis. Tiene una cápsula articular y un ligamento interno (Fig. 1), está rodeada de músculos encargados de dar movilidad a la articulación (Fig. 2) y soporta el peso que le transmite la columna vertebral. Por tanto, cualquier daño que afecte a huesos, cápsula articular, tendones o músculos de la zona, se manifestará con molestias o dolores localizados. Una consideración: en el cuerpo humano, en no pocas ocasiones, el daño producido en una zona puede manifestarse por dolores o molestias en otra zona corporal. Por ejemplo, en este caso, molestias de rodilla pueden expresar una lesión en la cadera, sin olvidar que el esqueleto humano recibe la influencia de la biomecánica para mantener el equilibrio y la función, de forma que al andar o moverse cada hueso y músculo tienen una función solidaria que permite un resultado eficaz del movimiento.

El dolor es un síntoma que hay que atender siempre, porque indica que hay un fallo en alguna función, independientemente de que afecte al bienestar físico, psíquico y social del adolescente. En una palabra, es una queja del cuerpo ante una lesión o daño orgánico o funcional. La respuesta del adolescente al dolor es muy variable, oscilando desde los que lo soportan bien a aquellos que hacen un drama y explotan el síntoma para lograr beneficios adicionales, datos que hay que tener en cuenta para la valoración y el tratamiento más ajustado a la realidad clínica y psico-social.

No vale, por tanto, minusvalorarlo. En la práctica clínica hacemos algunas preguntas para aquilatar y poder interpretar mejor la queja: ¿En qué zona de la cadera se produce? ¿Desde cuándo? ¿Qué actividad física se ha realizado en los últimos días? ¿Cuáles son las actividades deportivas? ¿Tiene dolores en otras articulaciones? ¿A qué cree que se ha debido? ¿Tipo de zapatillas o atuendo deportivo usado? ¿Estos episodios se han producido en otras ocasiones? ¿En el último año ha crecido mucho? ¿El dolor es continuo o intermitente, por el día o las noches y si es por la noche, le impide dormir? ¿Le produce algún tipo de cojera o dificultad al andar? ¿Ha habido en los días previos algún proceso infeccioso vírico-respiratorio? ¿O algún traumatismo en días previos? ¿Hay alguien en la familia con enfermedades neuromusculares o esqueléticas?...

Con estos datos pasamos a explorar. Lo primero sería observar si hay alguna anomalía estructural esquelética, presencia de sobrepeso-obesidad y tipo de marcha, si la situación lo permite, para observar las dificultades para desplazarse. También podemos ver si hay áreas enrojecidas, inflamadas, presencia de hematomas, o dolor a la palpación o presión manual en la zona de la cadera afectada. Solicitamos que mueva la pierna de forma activa hacia arriba, abajo o lateralmente. Después, es el médico quien mueve la pierna en flexión, extensión, separación, aproximación y rotación. Comparando si hay diferencia con la cadera sana, en caso de ser unilateral. Con estos datos se puede hacer un diagnóstico aproximado de la importancia y relevancia del dolor y proponer alguna recomendación. Se puede solicitar, si se considera necesario, alguna prueba de imagen (ecografía, radiografía, RMN o TAC) para afianzar el diagnóstico de sospecha y aquilatar la benignidad o severidad del dolor.

¿A qué se deben estas molestias?

Hay muchas razones, algunas conocidas y otras aún no. El crecimiento acelerado, algunas prácticas deportivas no bien supervisadas ni dirigidas, el uso inapropiado de ropa deportiva, preferentemente calzado, y algunas razones endocrinas. También se describen causas vasculares que contribuyen al mal aporte sanguíneo a la cabeza femoral o zonas de crecimiento del hueso (epífisis).

La sinovitis transitoria de la cadera es la entidad clínica más frecuente por la que se quejan algunos adolescentes. Es benigna, la mayoría de las veces es unilateral y suele ceder con reposo físico y la toma de algún analgésico.

En ocasiones podemos oír que estas molestias se deben al “crecimiento”. No hay razones para tal atribución, y la razón de este argumento es la coincidencia con la etapa de estirón puberal. Se trata de un “cajón de sastre” para justificar una molestia cuya causa no vemos ni comprendemos. En tal caso se tratan de la misma forma: reposo y analgésicos.

¿Cuándo debo preocuparme?

En caso de persistir el dolor o de que se cronifique, si las molestias aumentan de intensidad o impiden el desarrollo de la vida normal del adolescente, aparezcan signos de inflamación claros (enrojecimiento, inflamación), malestar general, cojera significativa y sobre todo fiebre, se impone una consulta con el especialista y la realización de pruebas de imagen y análisis.

Detrás de un dolor de cadera, el médico piensa en otras situaciones, poco frecuentes, ante las cuales hay que estar atentos y derivar al especialista: el deslizamiento de la cabeza femoral (epifisiolisis), el desarrollo anormal de la cadera (displasias de cadera), la destrucción de la cabeza femoral (Enfermedad de Perthes)... Sin olvidar aquellas afecciones que afectan a todo el sistema articular y que cursan con afectaciones no solo de la cadera, sino de otros órganos.

¿Cómo actuar?

La recomendación primera en toda patología osteomuscular es el reposo. Lograr que la unidad articulación-músculo permanezca un tiempo inactiva permite la recuperación funcional. No siempre se puede lograr en jóvenes muy activos o entusiastas de una actividad deportiva exigente. Los analgésicos tipo paracetamol o ibuprofeno pueden ayudar a lograrlo.

Otras medidas, como llevar unos días muletas para descargar el peso en la cadera, el uso de calor local o la colocación de la cadera elevada mediante almohadilla durante el reposo nocturno, también son recomendables.

Algunos ejercicios indicados por el fisioterapeuta contribuyen a mejorar también esta situación.

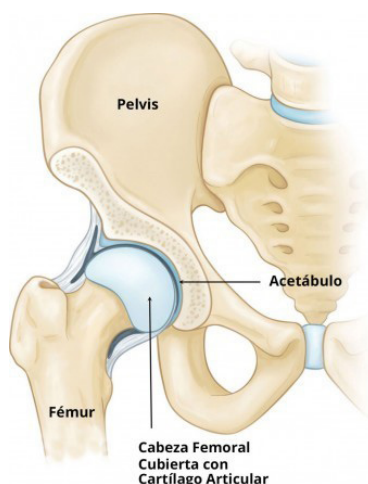
¿Cuándo incorporarse a la actividad normal?

Cuando el dolor haya desaparecido y la movilidad articular se haya recuperado completamente. Conviene que el acceso a la vida anterior se haga progresivamente y, si hay posibilidad, seguir las indicaciones de entrenadores o responsables deportivos.

Referencias

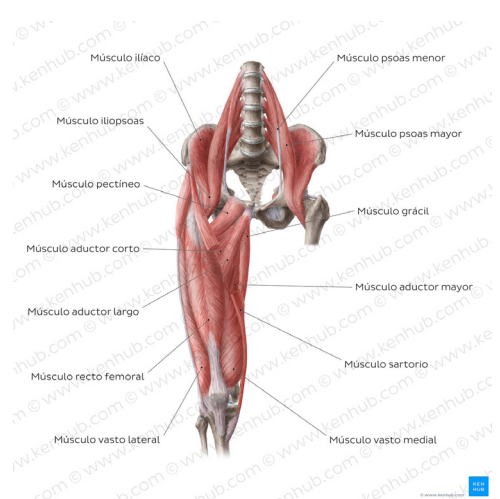
1. Ignacio Martínez Caballero y María Galán Olleros. Sinovitis transitoria de cadera. En familia AEP. <https://enfamilia.aeped.es/temas-salud/sinovitis-cadera>
2. Alonso Hernandez J. Evaluación del niño con cojera. *Pediatr Integral* 2014; XVIII (7): 456-467. <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2014-09/evaluacion-del-nino-con-cojera/>.

Figura 1. Anatomía de la articulación de la cadera



Fuente: <https://www.droscartendero.com/es/cirugia-de-cadera/cirugia-conservadora-de-cadera>

Figura 2. Musculatura más importante de la articulación de la cadera



Fuente: <https://www.kenhub.com/es/library/anatomia-es/cadera-y-muslo>

Autoregistros

Estudiante, 14 años

En la entrevista clínica no siempre conseguimos oír y escuchar lo que realmente pasa por la mente de la persona con la que hablamos. Hay silencios, frases que no se terminan, miedo a decir algo o a no ser comprendido, expresiones contradictorias, torpeza expresiva, pensamientos delirantes... a estas dificultades se añaden las derivadas de su nivel de inteligencia emocional o cognitiva.

Nunca hemos dicho que sea fácil hablar con adolescentes. Afortunadamente tenemos recursos. El primero es ganarse la confianza y "adivinar" lo que se nos quiere decir. Lo segundo es empatizar y acercarnos a lo que está pasando por su mente. A algunos adolescentes les han pasado cosas muy duras que les han cambiado la comprensión del mundo y les dificulta las relaciones con los demás y sobre todo con los adultos que han sido los que les han traicionado.

Uno de los recursos disponibles que suele dar buenos resultados son los autoregistros. Son narraciones de lo que puede ocurrir a lo largo del día o de la noche y que pueden tener relación con estados emocionales o pensamientos disruptivos. Algunos adolescentes tienen muchas dificultades tanto para hablar como para escribir y esto dificulta el componente terapéutico.

Adjuntamos una narración breve, fotografiada de un cuaderno de una persona de 14 años con numerosos acontecimientos negativos tanto en su vida familiar como personal que estaban impidiendo su buen desarrollo psicosocial. Es un ejemplo, incompleto, de emociones descritas que nos ayudan a comprender los estados por los que pasa a lo largo de un día.

Comité editorial de *Adolescere*

3- Febrero - 2024.

- No se que me pasa ultimamente me siento rara y estoy feliz pero triste a la vez. Hoy me levante con mucha energía, me puse música y baile mientras me hacia el desayuno etc. Sentia como electricidad que recorría mi cuerpo llena de energía.
- Tambien he estado comiendo más, como menos comida basura y no comiendo a destiempo, bebiendo más agua porque casi no bebo agua.
- He conocido a una chica de mi ísti y a veces cuando tonda en responder un mensajé me pongo triste hasta que me contesta puede ser fatal pero mi estado de animo suele depender de alguien que me guste o muy importante para mi si es que hay en ese momento alguien que me importa mucho o etc.

Escrito original de la paciente

- Ya que me noto rara me reflejo que a veces siento rara mi alrededor y no percibo bien lo que me rodea a veces me siento como si estuviera en un sueño, eso se como si me desconectara de mi y mi alrededor, me pasa cuando estoy nerviosa o enfadada o cansada.

Esto a veces se siente como un sedante para mi cuerpo como si ~~fuere~~ me tomara un analgésico pero se siente más natural, empiezo a sentir como mi cuerpo tiembla, mi respiración esta inquieta pero mi mente esta más callada aunque en el fondo siento ~~una~~ como una presión. Una vez me mire al espejo y senti que no era yo la de el reflejo / en mi cuerpo pero no era yo fue muy raro esto del reflejo nunca me habia pasado lo mismo si y durante años.



F. Notario Herrero

Pediatra. Unidad de Pediatría y Adolescencia. Clínica Ntra. Sra. del Rosario. Grupo HLA. Albacete. Presidente de la SEMA.

Presentación en el Congreso de los Diputados del Pacto de Estado para proteger a los menores en el ámbito digital

El Pacto de Estado para proteger a los menores en el ámbito digital, una iniciativa promovida por la Asociación Europea para la Transición Digital (AETD), sigue tomado impulso. El 13 de febrero la AETD organizó su presentación con unas jornadas en el Congreso de los Diputados, que fueron inauguradas por la presidenta de la Cámara. En una mañana de trabajo y reflexión a la que asistió la SEMA, con la representación de su presidente. Se estructuró en varias mesas de debate e intervenciones.

En la primera mesa, los promotores del Pacto insistieron en la necesidad de una regulación que vaya mucho más allá del acceso de los menores a la pornografía y contenidos extremos. Decía Ana Caballero (vicepresidenta de la AETD) "ya se han terminado las excusas, pues tenemos herramientas para limitar el acceso de los menores a contenidos inapropiados", en referencia al procedimiento que ultimán la Agencia Española de Protección de Datos y la Fábrica Nacional de Moneda y Timbre.

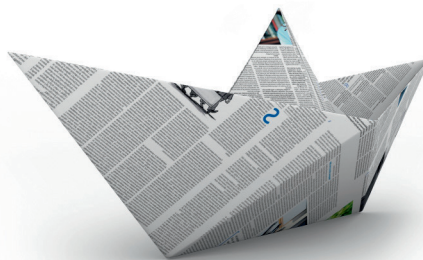
Pero la pornografía no es el único problema. Mercantilización de datos, ciberacoso, adicción a redes. Con las redes sociales el acoso escolar se convierte en acoso en el hogar incluso si la víctima cambia de institución escolar.

La segunda mesa estuvo protagonizada por las Instituciones que han formalizado su apoyo a esta Propuesta de Pacto de Estado y dejó claro que los poderes públicos tienen mucho que hacer en este terreno todavía, aunque la situación haya mejorado en los últimos años. En la mesa participó, entre otros, Mar España, directora de la Agencia Española de Protección de datos.

La última mesa de debate de la jornada, fue la de los grupos parlamentarios, con la representación de cinco de ellos. Todos coincidieron en la necesidad de implicar a la industria de servicios y contenidos en la solución de los menores en internet. Legislación y familia, pilares de la política a desarrollar. El presidente de la AETD, Ricardo Rodríguez Contreras y la ministra de Juventud e Infancia, Sira Rego, fueron los encargados de cerrar la jornada.

Comité de Expertos para proteger a los menores de los riesgos de la tecnología

El Ministerio de Juventud e Infancia acaba de nombrar a los 50 miembros del comité de expertos que durante los próximos seis meses han de analizar el impacto de las tecnologías en los menores al tiempo que diseñaran un plan para proteger de los riesgos en internet y promueva el buen uso de los dispositivos digitales. La presidenta del comité es Ana Caballero (vicepresidenta de la Asociación Europea de Transición Digital (AETD), de la que habíamos hablado con anterioridad. Entre las 150 entidades que brindan su apoyo, se encuentra la Fiscalía General del Estado.



Ana Caballero hace hincapié en que las “big tech” (Google, Amazon, Meta o TikTok) quieren autorregularse, ser juez y parte, mientras que el Comité defiende una regulación estatal de las herramientas que afectan a los derechos fundamentales, por tanto del interés superior del menor.

Recordar llegados a este punto que la llegada del primer móvil para uso personal en España, llega en las puertas de la adolescencia en torno a los 10 años, que el 90,8 % de los adolescentes se conecta casi todos los días a internet y el 98 % está registrado en alguna red social.

El cometido del comité es diseñar una hoja de ruta para la promoción de un entorno digital seguro para los adolescentes. Para ello se pondrán sobre la mesa estudios recientemente publicados, tanto desde un punto de vista sociológico como neurocientífico, sobre cuestiones como el tiempo que los adolescentes dedican a los dispositivos, los efectos sobre la salud mental, el abordaje que se plantea desde los centros educativos y los problemas de las familias para implicarse en el uso que sus hijos hacen sobre todo de los *smartphones* por la falta de conciliación.

En palabras de la ministra Rego “La exposición de los menores a las pantallas es uno de los temas más candentes, lo que está sucediendo supone una nueva configuración de las relaciones sociales...”

Uno de los miembros destacados de este comité es la Dra. María Salmerón, coordinadora y autora del plan digital familiar de la Asociación Española de Pediatría, miembro de la SEMA y subdirectora de ADOLESCERE, recientemente.

Bienestar mental del adolescente

Cada 2 de Marzo celebramos el Día Mundial del Bienestar Mental de Jóvenes y Adolescentes. La iniciativa se puso en marcha en 2020, con el objetivo de sensibilizar acerca de los problemas relacionados con la salud mental a los que hacen frente muchos adolescentes. Es crucial entonces reflexionar sobre este aspecto fundamental para su desarrollo integral y su capacidad para enfrentar los desafíos en su vida, así como proporcionarles herramientas para gestionar sus emociones y promover una salud mental positiva. El Informe #Rayadas, de la Fundación Manantial expone que durante el año 2023 el 16 % de los jóvenes españoles consideró su salud mental “mala o muy mala”, en comparación con el 6 % que lo consideraban en 2017 y transmitieron situaciones de depresión, ansiedad, TCA y TOC.

El comité de salud mental de la Asociación Española de Pediatría (AEP), en el que también está representada la SEMA con la presencia de su presidente, a través de su coordinadora la Dra. Paula Armero, comentaba a ConSalud.es, que uno de los principales retos a los que se enfrentan los adolescentes hoy en día es la violencia, tanto física como psicológica, que puede tener un impacto muy importante en su bienestar mental.

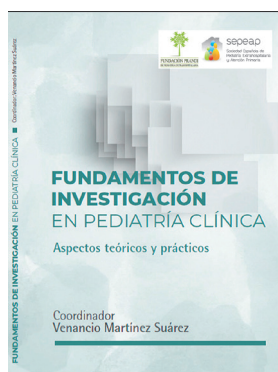
Los hogares desestabilizados, el mal uso de las redes sociales, entre otros, son condicionantes del equilibrio mental en nuestros adolescentes.

Una herramienta clave frente a conflictos es la educación en inteligencia emocional, que les aporta no solo habilidades para manejar sus propias emociones de manera saludable, sino que también promueve la empatía, la resiliencia y la autoestima.

Además nos recuerda la Dra. Armero, que esta educación se debe integrar de manera holística en el entorno educativo no solo a través de programas específicos.

Asimismo, es importante involucrar a los padres en este proceso, ofreciéndoles recursos y apoyo para promover la inteligencia emocional en el hogar y reforzar lo que se enseña en el centro educativo. Nada mejor por tanto que conocer como afectan los trastornos y patologías mentales a los adolescentes para poder abordarlas con éxito.

Fundamentos de investigación en Pediatría Clínica: aspectos teóricos y prácticos



Coordinador: Venancio Martínez Suárez. Patrocinado por: SEPEAP y Fundación Prandi
Editorial: El Sastre de los Libros

Durante el 37 Congreso de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria (SEPEAP), en octubre de 2023, tuvo lugar la presentación de un libro novedoso sobre investigación médica clínica, que nace con el objetivo principal de facilitar y ser un apoyo a la investigación realizada desde Pediatría de Atención Primaria. Está avalado y patrocinado por la SEPEAP y la Fundación Prandi, y dirigido a pediatras de Atención Primaria, tutores de Pediatría, residentes y en general cualquier profesional interesado en investigación clínica.

El coordinador es el Dr. Venancio Martínez Suárez, con amplia experiencia tanto en investigación como en docencia. El Dr. Venancio Martínez, pediatra de Atención Primaria, que lleva a cabo su labor asistencial dentro del Servicio Público de Salud del Principado de

Asturias, es Doctor en Medicina por la Universidad de Oviedo y Profesor Asociado de dicha Universidad. Su trayectoria profesional es amplia y diversa, incluido ser el Presidente de la SEPEAP durante los años 2014-2018. Siempre se ha caracterizado por ser un gran defensor de la investigación en Pediatría, promulgando que la investigación es inherente a la profesión médica y necesaria, sea cual sea el ámbito de trabajo del pediatra. En el libro participan 14 autores (13 pediatras y un médico de familia), de diferente procedencia y ámbito de trabajo, pero todos ellos con experiencia en investigación.

El libro ha sido editado por "El Sastre de los libros", y consta de 370 páginas. Su contenido se estructura en cinco secciones diferenciadas, con 18 capítulos en total y dos anexos. Se inicia con los prólogos tanto del coordinador Dr. Venancio Martínez como del actual Presidente de la SEPEAP, Dr. Cristóbal Coronel, y el presidente de la Fundación Prandi, Fernando García-Sala, que argumentan la idea de la necesidad de estimular la labor investigadora en Pediatría de Atención Primaria.

En el primer capítulo de la obra, el coordinador revisa los pasos necesarios para una buena investigación, los posibles temas a investigar desde ese nivel asistencial, los errores a evitar y las dificultades inherentes a investigar desde Atención Primaria. A continuación, se realiza una revisión sobre las competencias investigadoras que precisa el pediatra, remarcando la importancia de conseguirlas y ponerlas en práctica.

La primera sección del libro titulada "Consideraciones organizativas de la investigación" consta de tres capítulos. Se dan indicaciones para la elaboración correcta del curriculum vitae y el diseño del proyecto de investigación. Se expone la importancia de la investigación en equipo, las unidades de investigación y la investigación en red, consideradas por los autores clave para el éxito en investigación en Atención Primaria.

En la segunda sección, "Marco legal y ético", dos capítulos proporcionan nociones sobre legalidad en investigación con población infantil y aspectos éticos de la misma. Abordan de manera clara y sencilla estos aspectos, imprescindibles para cualquier investigación clínica.

En la tercera parte, "Metodología de la investigación", a lo largo de 6 capítulos, los autores exponen los diferentes pasos del método de trabajo de un proyecto de investigación: desde cómo plantear el problema o pregunta de investigación, formular la hipótesis e identificar los objetivos principales y secundarios, hasta cómo identificar los diferentes tipos de estudios de investigación... Dos capítulos que se dedican en exclusiva a nociones de tratamiento estadístico de los datos y su representación gráfica, de forma práctica y sencilla.

El cuarto apartado "Publicación de los resultados", dedica tres capítulos a nociones tan interesantes y útiles para el investigador como el lenguaje a utilizar, las diferencias a tener en cuenta dependiendo de la forma de exposición del trabajo (póster, comunicación oral, artículo original), y un tema dedicado a cómo elegir la revista científica apropiada para el estudio.

La quinta y última sección, "Dónde y cómo encontrar la evidencia médica", aborda a lo largo de dos capítulos la manera de realizar una búsqueda bibliográfica y las bases para la lectura crítica de un artículo científico.

Para finalizar, se aportan dos interesantes anexos: cómo elaborar un cuestionario para un trabajo científico y un glosario de términos utilizados en investigación.

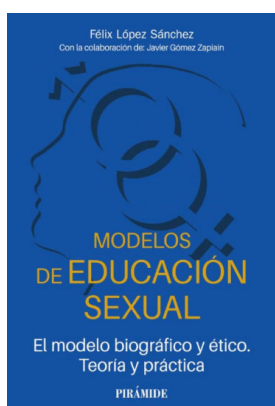
Desde el Comité Editorial de Pediatría Integral queremos felicitar al coordinador de este libro, así como a sus autores y a sus patrocinadores, por el apoyo que supone a los pediatras de Atención Primaria que quieren investigar. La investigación desde Pediatría de Atención Primaria presenta multitud de obstáculos, difíciles de sortear en muchos casos (falta de tiempo, falta de apoyo institucional, falta de dotación económica...), pero

estos obstáculos serán imposibles de saltar, sobre todo, si los propios pediatras se niegan a sí mismos la posibilidad de la investigación antes siquiera de intentarlo. Esta monografía parte de la base de que se puede realizar investigación clínica desde Pediatría Extrahospitalaria, dedicando parte de su contenido a reforzar esta afirmación, dando razones y exponiendo sus ventajas y puntos fuertes, a la vez que advierte sobre errores a evitar. Por su espíritu de manual o guía práctica, esta monografía podría ser de ayuda también a los tutores de residentes, que deben inculcar en sus alumnos el interés por la investigación y ayudarles en sus primeros pasos como investigadores.

Queremos contribuir a la máxima difusión de esta obra entre los pediatras y profesionales sanitarios. Deseamos que a nuestros lectores les parezca útil en su día a día.

Teresa de la Calle, Josep de la Flor, Jesús Pozo e Inés Hidalgo
Comité editorial de Pediatría Integral.

Modelos de EDUCACIÓN SEXUAL. El modelo biográfico y ético. Teoría y práctica



Autor: Félix López Sánchez
Editorial Pirámide

El informe sobre Educación Sexual (ES) en España (Lameiras 2023. Informe de España 2023. Educación Sexual en España. De las Leyes a las Aulas), arroja datos preocupantes: aumento de la violencia contra la mujer y el consumo de pornografía entre los jóvenes, que es ya la fuente de desinformación "más potente de todos los tiempos". Estudios realizados en los dos últimos años a nivel mundial sobre la eficacia de los programas de ES, responsabiliza a las familias, a la poca formación de los docentes y a la falta de obligatoriedad en el curriculum escolar. Urge actuar si no queremos ver resultados cada vez más graves.

El 'Informe sobre delitos contra la libertad sexual en España' del año 2022 (Ministerio del Interior. España), hizo público en diciembre de 2023 que más de 1.000 menores de entre 14 y 17 años fueron detenidos o investigados por delitos sexuales en el año 2022 en España, un 18 % más que en 2021. Los adolescentes que no han alcanzado la mayoría de edad cometieron el 10,6 % de las violaciones denunciadas (292 casos).

La pornografía en la juventud constituye una vía de aprendizaje de violencia contra las mujeres a través de una erotización de la misma, de forma que cuanto más la consumen como excitación, más violencia produce. La ausencia de ES da lugar a más agresores y más violencia, tanto en adultos como en menores de edad.

En nuestro país, el modelo de ES es el biologicista basado en la prevención de riesgos, mientras que el preconizado por la UNESCO es el integral. Las CCAA tienen transferidas las competencias en educación, y adolecen de programas adecuados. Aquellas Comunidades que implementan programas de ES, no lo hacen de forma regular, y en la mayoría de las ocasiones, sin formar a sus docentes y sin controlar los resultados para conocer su eficiencia. Se sabe, y hay evidencias suficientes, que la ES lleva consigo la disminución de la violencia, desarrolla una conciencia crítica y unas relaciones amorosas más satisfactorias, igualitarias y saludables.

Es una pena que los programas educativos en este sentido no sean obligatorios en el currículum escolar, como en otros países europeos, como recomienda la UNESCO. En España, desde la LOGSE (1990) no es obligatoria la ES en las escuelas. Se ha perdido en las sucesivas leyes de educación esta oportunidad, dejando paso al voluntarismo en manos de profesionales con escasa formación. A esto se añade el miedo de las familias, que se niegan a ceder el papel educativo que les corresponde ante la desconfianza que les produce que sean otros los que enseñan o educan. La ES, como cualquier disciplina, precisa de una formación seria de conocimientos para saber cómo cambiar actitudes para que faciliten una sexualidad sana, es decir, que promueva el bienestar de la persona, potencie la igualdad y evite la violencia.

Junto a estos informes, aparece en el mercado este libro que puede contribuir a iluminar el confuso mundo de la Educación Sexual. Se hace un breve resumen sobre los diferentes modelos educativos existentes, o que han existido: Modelo de riesgos, religioso-moral, liberal y revolucionario, modelo prescriptivo-comercial y modelo holístico e integral. El autor se extiende ampliamente en el estudio del modelo biográfico y ético en ES. Este modelo se basa en el propio conocimiento de nuestro "yo" personal y permanente a lo largo de la vida: "Soy uno, único, permanente y, entre otras categorías estables, soy sexuado biopsicosocialmente. Esta autenticidad radical asentada en el Yo, tiene de hecho, absoluta prioridad". Tenemos una identidad sexuada y esta no es un instinto más, sino que forma parte de aspectos centrales de la libertad individual, y puede y debe ser estudiada, interpretada y vivida de formas diferentes. "La libertad y la ética son una unidad indivisible". Hace una descripción interesante y, a mi juicio, original en estos manuales, describiendo las diferentes formas de ética: del consentimiento, del placer y bienestar compartidos, de la igualdad, de la lealtad, de la salud, de la diversidad, de los cuidados, de la vinculación y desvinculación.

Hay algunos capítulos de la obra dedicados a la ES en las familias, a la evolución de la sexualidad y a la escuela como agente educativo. También dedica un amplio espacio a tratar el desarrollo de la afectividad y la sexualidad de las personas con discapacidad intelectual.

Finalmente relata la integración de la ES en el sistema educativo, siguiendo los programas *Uhin Bare* y *Sexumuxu* del País Vasco que han sido premiados como mejor programa gubernamental de ES por la *World Association for Sexual Health* (Gómez Zapiáin).

Se trata, por tanto, de un libro muy útil a los profesionales con deseos de formarse en el campo de la ES para obtener los conocimientos y competencias convenientes al respecto, y valorar la importancia de las actitudes de los profesionales comprometidos en este campo.

L. Rodríguez Molinero

Pediatra acreditado en Medicina de la Adolescencia.
Centro Médico Recoletas. La Marquesina. Valladolid.

El sueño es vida



Autor: Dr. Gonzalo Pin Arboledas
Editorial Planeta.
Año: Junio 2023 Barcelona; 249 páginas

El libro "El sueño es vida" se trata de un "saber clínico" dirigido a las familias pero que también es un gran aliado para los profesionales sanitarios (pediatras, médicos de familia, enfermeras...) y para los docentes, en resumen, para todos aquellos que nos relacionamos con la infancia y la adolescencia.

Está escrito por uno de los mejores y más reconocidos expertos en sueño de España y Europa, con más de treinta años de experiencia, tanto en los problemas/trastornos del sueño como en el cuidado de los niños a la vez que padre de familia, que intenta escribir y resolver aquellos problemas sobre el sueño que las familias le cuentan en la consulta, por tanto, reúne todos los ingredientes para que sea un libro que transmita conocimientos fácilmente entendibles y útiles, especialmente a las familias que son las que sufren a veces diariamente

estos avatares de la crianza de sus hijos y en este caso referido a algo tan fundamental en nuestra vida como es un "buen dormir".

De su especial forma de saber hacer con los sueños de niños y el trabajo con las familias surge este libro haciendo un recorrido en cada capítulo, desde la importancia de la cronobiología, los relojes biológicos y los relojeros externos en nuestro ritmo circadiano, desde la época prenatal hasta la adolescencia.

En este recorrido por el apasionante mundo del sueño, entre otras cosas el Dr. Gonzalo Pin enseña a las familias a diferenciar entre los trastornos y los problemas del sueño, a la par que les da herramientas para poder actuar frente a estas situaciones que no hacen sino mejorar la calidad de vida, y la convivencia familiar.

Por no hablar del capítulo del sueño en la adolescencia en el que se derriban algunos mitos para ellos como que "el dormir es una pérdida de tiempo" dando una vez más conceptos claros para conseguir entender el por qué de los cambios en sus patrones del sueño, aportando además herramientas para poder mejorar la cantidad y la calidad del sueño en esta etapa complicada de su desarrollo y que luego va a condicionar probablemente su forma de dormir en la etapa adulta.

Hay dos capítulos que a mí me parecen especialmente interesantes como son la influencia del elemento eco ambiental, el déficit crónico del sueño en la infancia y sus consecuencias físicas y conductuales.

En resumen y no quiero hacer más *spoilers*, creo que es un libro no para tener en la cabecera de la cama pero si muy cerca, ya que no solo a las familias sino como he comentado al principio a los profesionales que trabajan con la infancia e incluso a nosotros mismos nos puede ser de gran utilidad, para conocer un poco más el "maravilloso mundo del sueño".

Una vez más el Dr. Gonzalo Pin Arboledas nos proporciona una herramienta que nos puede facilitar nuestra vida familiar y profesional.

Gracias.

S. Sarabia Vicente

Pediatra.

Respuestas correctas a las preguntas test

Dolor musculoesquelético en la adolescencia. Etiología y orientación diagnóstica: **1b)** La prevalencia del dolor musculoesquelético aumenta con la edad, siendo especialmente relevante su presencia en la adolescencia, así como la gravedad de las causas que lo originan. Es un motivo de consulta muy frecuente en atención primaria y urgencias hospitalarias. En la mayoría de los casos, es debido a patologías banales, por lo que el objetivo del abordaje diagnóstico es identificar a los pacientes que presentan signos de alarma. **2e)** La exploración física en pacientes con dolor musculoesquelético ha de ser sistemática y general y no debe centrarse exclusivamente en el área afectada. La palpación abdominal puede mostrar megalias o masas cuya presencia es relevante en el diagnóstico. Siempre que sea posible, debe compararse la extremidad afectada con la contralateral. La mayoría de los pacientes no requieren la realización de pruebas complementarias, la exploración física y la anamnesis permitirán detectar los pacientes que pueden necesitarlas. La anamnesis debe dirigirse siempre al paciente, respetando su intimidad y considerando los aspectos psicológicos y sociales propios de la adolescencia. **3e)** El paciente del caso a) y la paciente del caso c) presentan dolor de características mecánicas. En el caso del paciente a, debería considerarse la enfermedad de Sever, teniendo en cuenta el antecedente de jugador de fútbol y las características del dolor. La paciente c) podría presentar síndrome de dolor fémoro-patelar, una de las causas más frecuentes de dolor de rodilla en adolescentes. El paciente b) presenta dolor de ritmo inflamatorio, que podría estar localizado en las articulaciones sacroilíacas, y podría presentar una dactilitis. Ambas cosas, deberían hacer sospechar una artritis idiopática juvenil. La paciente d) presenta síntomas sistémicos, un exantema y tumefacción no dolorosa. Estas tres características deberían hacer sospechar una causa inflamatoria y sería recomendable su derivación a una unidad de reumatología pediátrica. **4e)** El paciente presenta varios signos de alarma. Es un dolor intenso y persistente que empeora progresivamente, despierta por la noche y limita las actividades habituales del paciente, con escasa respuesta a analgesia. La discrepancia entre los hallazgos de la exploración física y la anamnesis también son un signo de alarma que podría sugerir un origen neoplásico del dolor. En cualquier adolescente con dolor musculoesquelético debe preguntarse acerca de la situación social y académica del paciente, aunque esto no excluye la realización de pruebas complementarias en caso de que existan signos de alarma. En ocasiones, la presencia de limitación del rango de movimiento de una articulación es sutil y precisa de su comparación con la extremidad contralateral. Debido a la presencia de signos de alarma, este paciente requiere la realización de pruebas complementarias. **5c)** Los signos y síntomas descritos en el apartado c) sugieren un síndrome de amplificación del dolor, en los cuales la inmovilización de la extremidad es contraproducente. El hallazgo de bloqueo de la rotación interna de la cadera en un adolescente con dolor sugiere una epifisiolisis de cadera, una urgencia ortopédica que requiere valoración urgente por traumatología. La presencia de dolor referido a la ingle o la rodilla que asocia cojera intermitente puede sugerir una enfermedad de Perthes, que requiere una radiografía de caderas en proyección axial para su diagnóstico. La presencia de monoartritis precisa la realización de artrocentesis como medida diagnóstica y terapéutica, en el caso de la pregunta, la presencia de artritis, fiebre y malestar sugieren una infección osteoarticular. La presencia de dolor patelar que se agrava con la carga manteniendo la rodilla en flexión sugiere síndrome de dolor fémoro-patelar, cuyo manejo es conservador.

Artritis idiopática juvenil en el adolescente: **1a)** El dolor localizado a nivel rotuliano durante la realización de ejercicio físico o posterior debe hacernos pensar en una osteocondrosis, además el ritmo del dolor descrito es de características mecánicas lo que no es propio de AIJ. La rigidez matutina y la cojera de miembro inferior derecho, durante al menos 6 semanas y sin dolor articular es la típica manera de presentación de una AIJ oligoarticular, la forma más frecuente. La fiebre elevada vespertina de 14 días de evolución junto a astenia y exantema evanescente, debe hacernos pensar en una AIJ sistémica, independientemente de la ausencia de artritis al debut, ya que es un dato clínico que puede aparecer en fases tardías. La afectación de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de ambas manos en un paciente durante más de 6 semanas debe hacernos pensar en una AIJ poliarticular. **2e)** Tanto la forma oligoarticular como la artritis psoriásica juvenil de comienzo precoz son categorías de AIJ similares con positividad para ANA (anticuerpos antinucleares) y que tendrán mayor riesgo de desarrollar uveítis anterior crónica. **3b)** La antigua asociación entre los conceptos de elevación de ASLO = fiebre reumática, ha quedado obsoleta en la actualidad. La relevancia de la determinación de ASLO ante un niño con artritis es muy pequeña, dada la rareza de la fiebre reumática en nuestros días y en nuestro medio. La positividad de ASLO sólo implica antecedente de contacto con estreptococo en los meses previos, según series incluso hasta 2 años. No es, por tanto, un marcador útil a la hora de enfocar el diagnóstico diferencial de artritis a no ser que exista verdadera sospecha de fiebre reumática por reunir criterios de Jones. Sin embargo, la detección temprana de ANA, ENAS y/o HLA B27 nos orientará ante un paciente con sospecha de AIJ ayudando en la clasificación de la misma y la estratificación del riesgo de uveítis. **4e)** Es importante alentar al paciente adolescente a que de manera paulatina asuma responsabilidades con respecto a su enfermedad. Es necesario fomentar la actividad física regular en pacientes con AIJ. No es recomendable el reposo en pacientes con artritis activa. Por el momento, no se recomienda la vacunación de virus vivos atenuados en pacientes que están recibiendo tratamiento inmunosupresor. Los controles analíticos en pacientes a tratamiento activo se realizan cada 3-4 meses. **5e)** Todas son correctas. El tocilizumab y el anakinra se utilizan junto con el canakinumab para el tratamiento de la AIJ sistémica. Además el tocilizumab se emplea en otras categorías de AIJ. El tofacitinib pertenece a la nueva familia de moléculas inhibitoras de *janus kinasa* y se utiliza en AIJ. El infliximab es uno de los cinco anti-TNF que se utilizan en reumatología.

Enfermedades autoinmunes sistémicas más frecuentes en la adolescencia LES: **1a)** Un pequeño porcentaje de los pacientes con LES, sobre todo con debut precoz tienen manifestaciones clínicas compatibles con LES con una mutación monogénica. **2b)** Los criterios SLICC 2012 han demostrado mejor sensibilidad y especificidad que los ACR y EULAR/ACR. **3c)** La biopsia renal está indicada en todos los casos de proteinuria > 0,5g/día en pacientes con LES pediátrico. Suelen precisar un tratamiento inmunosupresor intensivo para conseguir un adecuado control. **4b)** El resto de autoanticuerpos no se ha relacionado con la actividad. **5b)** El resto de manifestaciones son raras. **SAF: 1c)** Sobre todo, en niños



y adolescentes hay que confirmar la presencia de los anticuerpos ya que pueden ser secundarios a infecciones o vacunas (mínimo 2 determinaciones con 12 semanas de diferencia). **2b)** Más del 50 % de las trombosis observadas en el SAF pediátrico afectan las venas de los miembros inferiores. **3c)** La adherencia al tratamiento se debe evaluar en todas las visitas, siendo una de las principales causas de tratamiento. **Dermatomiositis: 1c)** Sus manifestaciones principales son cutáneas (*rash* heliotropo y pápulas de Gottron) y musculares (debilidad muscular, mialgias y elevación de enzimas musculares en valores analíticos) y se presenta mayoritariamente entre los 5 y los 14 años. **2d)** La dermatomiositis debe tener un manejo multidisciplinar desde centros de referencia dada la complejidad de la enfermedad y su potencial afectación multisistémica. **3a)** La terapia de la dermatomiositis debe ser individualizada según la afectación predominante y la severidad de las manifestaciones, iniciando con corticoides a dosis altas y terapia inmunomoduladora. **4e), 5e).** **Esclerodermia: 1b), 2e), 3b), 4c), 5c).** **El adolescente con síndrome de Raynaud y vasculitis sistémicas más frecuentes: 1e)** Para diferenciar entre Raynaud primario y secundario se debe realizar una anamnesis detallada y exploración física completa. Los anticuerpos antinucleares positivos y la presencia de hallazgos patológicos en la capilaroscopia aparecen con más frecuencia en el Raynaud secundario a enfermedad del tejido conectivo. **2a)** El metilfenidato y otros tratamientos utilizados para el TDAH se han relacionado con la aparición del fenómeno de Raynaud. El resto de fármacos no han mostrado relación con el fenómeno de Raynaud. **3b)** La administración de corticoides en la púrpura de Schönlein-Henoch no ha demostrado prevenir la aparición de daño renal. Su uso en la PSH está indicado si hay afectación articular o abdominal. El resto de opciones son correctas. **4a)** Ante la sospecha de PSH, se debe realizar una analítica de sangre para descartar otras causas de púrpura (trombopenia), evaluar la función renal incluyendo una tira reactiva de orina, y realizar despistaje y tratamiento de infección por estreptococo en casos compatibles. La ecografía abdominal sólo está indicada si hay presencia de dolor abdominal, para descartar una invaginación intestinal. **5e)** Los criterios de enfermedad de Kawasaki son: fiebre de más de 5 días, inyección conjuntival bilateral, alteración de las mucosas labiales o faríngeas, cambios periféricos en las extremidades y linfadenopatía mayor de 1,5 cm. **Transición de reumatología pediátrica a reumatología general: 1e)** Entre los objetivos del proceso de transición están introducir precozmente el concepto de transición, desarrollar una política de transición, fomentar el uso de herramientas de preparación para la transferencia, dar conocimientos en el automanejo de la enfermedad y de los tratamientos, y proveer un resumen médico para compartir con el reumatólogo de adultos. **2c)** La transición de la atención pediátrica a la de adultos se reconoce actualmente como uno de los factores clave para el correcto manejo de las enfermedades crónicas de inicio en la infancia, y supone un momento crítico para conseguir involucrar a los pacientes adolescentes. Varios estudios han descrito que alrededor del 50 % (no el 10 %) de los pacientes con patologías reumáticas no experimentan una transferencia efectiva, con el riesgo de pérdida de seguimiento, mala adherencia al tratamiento o incluso aumento en la mortalidad. Es más probable que la transferencia tenga éxito cuando los pacientes se encuentran médica y socialmente estables y cuando existe comunicación directa entre los equipos de reumatología pediátrica y de adultos. **3b)** La transición se define como un proceso gradual, no súbito, por el cual un paciente joven con una patología crónica desarrolla las habilidades y dispone de los recursos necesarios para el cuidado de su salud durante el paso de la adolescencia a la edad adulta. Se trata de un proceso activo y multidimensional que atiende las necesidades no solo médicas, también psicosociales y educativas de los adolescentes. El punto fundamental es que supone un cambio de un sistema centrado en el niño y la familia a un modelo de atención centrada en el adulto. En cambio, la transferencia es un proceso no gradual sino estático y único, por el cual el paciente cambia de ubicación física de reumatología pediátrica a reumatología de adultos, y la información médica pasa de un especialista a otro. **4a)** El primer modelo de transferencia pura no atiende a todos los aspectos no puramente médicos de la transición, por lo que no se considera el modelo más adecuado. En cuanto al resto de modelos de transición, todavía hay escasez de datos sobre el impacto de estos modelos. **5d)** Uno de los factores fundamentales para una transferencia exitosa es que la enfermedad esté clínicamente estable a nivel médico, así como durante un período de estabilidad social. Dicha situación de estabilidad aumenta las posibilidades de que un adulto joven asista a una cita programada y cumpla con el tratamiento médico. El resto de opciones también son objetivos importantes para realizar una transferencia exitosa, pero en menor importancia. **Aspectos médicos y psicosociales del adolescente con enfermedad reumática: 1c), 2e), 3a), 4b), 5e).** **Patología reumática en la adolescencia: casos clínicos: Respuesta correcta: 1e), 2a)** Incorrecto: no son específicos de LES pediátrico y son criterios de clasificación, no de diagnóstico, por lo que, aunque deben servir de guía, el diagnóstico no debe basarse únicamente en ellos. **2b)** Correcto: Existen casos de LES con ANA negativos, que, aunque poco frecuentes, son más frecuentes en la infancia que en la edad adulta. **2c)** Incorrecto: son los anticuerpos anti-DNAs (de doble cadena), no los anti-DNAss (de cadena simple). **2d)** Correcto. **Respuesta correcta: 2e) Son correctas b) y d).** **3a)** La sinovitis transitoria de cadera es una artritis inflamatoria de la cadera de causa desconocida que afecta de manera más frecuente a varones, con edad comprendida entre 3-10 años. Se caracteriza por un inicio brusco de la sintomatología con dolor con mejoría rápida tras la instauración de analgésicos. El derrame ecográfico puede durar hasta un mes. **3b)** Correcta. **3c)** Las artritis sépticas en el paciente mayor suelen estar causadas por gérmenes agresivos, fundamentalmente *Staphylococcus aureus*, que suelen asociar fiebre alta, con dolor intenso y repercusión franca del estado general. **3d)** Correcta. **Respuesta correcta 3e) Las opciones b y d son correctas.** **Vacunación en situaciones especiales: 1e)** Todas son ciertas. **2a)** Las vacunas inactivadas se deben administrar al menos dos semanas (preferiblemente 4 semanas) antes de iniciar la inmunosupresión. **3d)** La Inmunosupresión de bajo grado se refiere a pautas de esteroides a dosis menores diarias o a días alternos, y dosis farmacológicas menores de productos como metotrexato, 6 mercaptopurina, azatioprina, ciclosporina, tacrolimus y leflunomida. **4b)** Ambas vacunas del rotavirus no deben ser administradas a personas inmunodeprimidas. Sin embargo, se pueden administrar a lactantes que convivan en el mismo domicilio tomando precauciones higiénicas.



MÁSTER DE FORMACIÓN PERMANENTE

SALUD INTEGRAL DE LA ADOLESCENCIA

2 Cursos de Experto:

- 1 **MEDICINA DE LA ADOLESCENCIA** 
- 2 **SALUD SOCIAL, ÉTICA Y DERECHO DEL ADOLESCENTE EN LA ERA DIGITAL** 

1ª EDICIÓN

Octubre 2023 - Junio 2024

MÁS INFORMACIÓN:
Pulsa o capta el código QR



**Universidad de
Castilla-La Mancha**

DIRECCIÓN:

Félix Notario Herrero

Nuria Garrido Cuenca

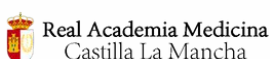


Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia



Centro de
Estudios
de Posgrado

ENTIDADES COLABORADORAS:



adolescere

Revista de Formación Continuada de la Sociedad Española de Medicina de la Adolescencia



sema

Sociedad Española de Medicina
de la Adolescencia