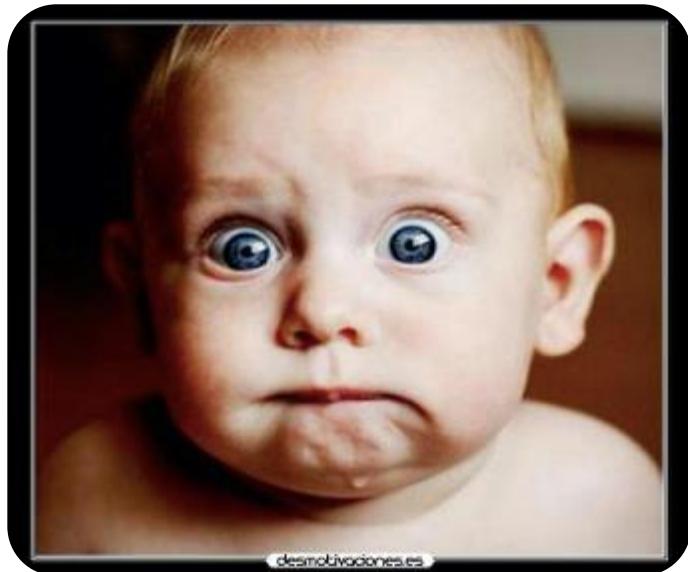


ADOLESCENCIA Y PATOLOGÍA REUMATOLÓGICA

Dra. Cynthia Vega
Reumatóloga infantil

Si ya de por si la adolescencia trae una serie de complicaciones a la vida del joven (y a la de sus padres) sumémosle el tener que vivirla con una enfermedad crónica





- Enfermedad reumática una de las primeras causas de enfermedad crónica en la adolescencia (DBT, epilepsia)
- Las consecuencias orgánicas de estos procesos y la vivencia psicosocial → comprometen el desarrollo físico y psíquico → IMPACTO desfavorable
- Abordaje debe ser integral
- Doble transito  [paso de niñez a edad adulta
transición

IMPACTO DESFAVORABLE

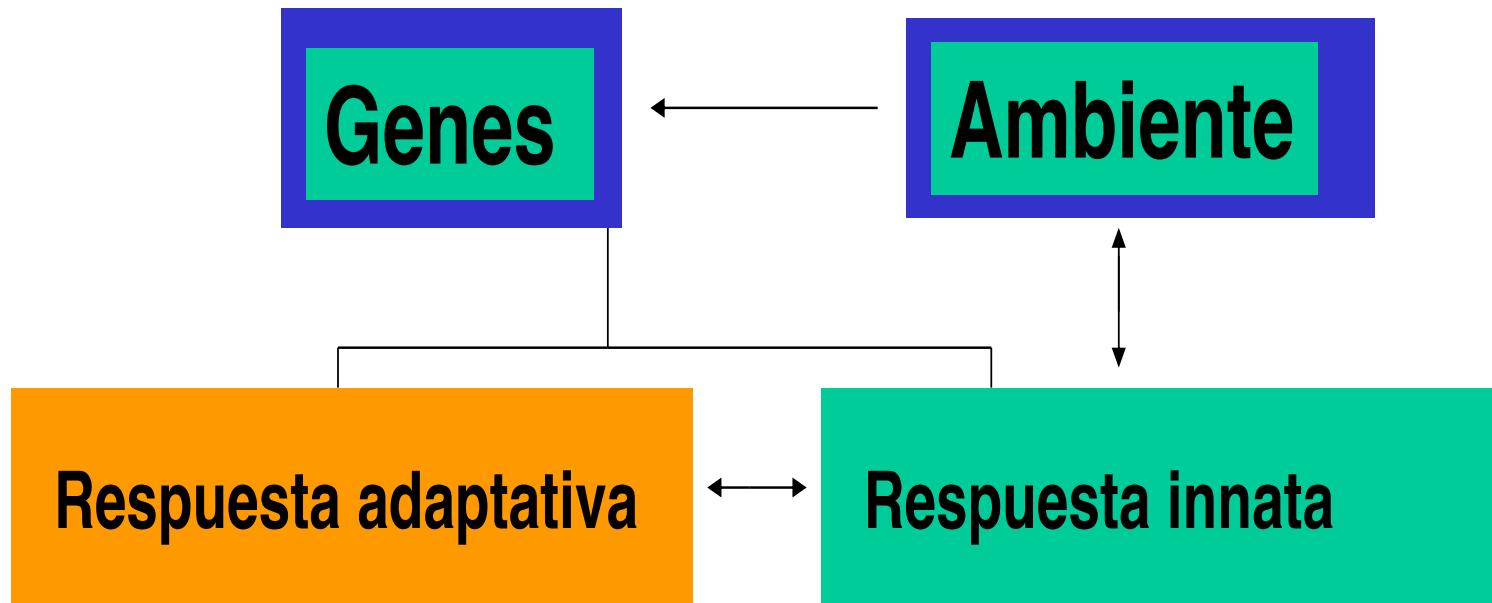
- Discapacidad  actividad diaria, deportes, etc
- Calidad de vida  limitación, dolor, visitas medicas, estudios
- Ausentismo escolar y laboral
- Gastos (transporte, medicación, estudios, ayuda social, internaciones, etc)

LES

La gran mimetista



- *El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune sistémica caracterizada por la ruptura de la tolerancia a los antígenos nucleares, con deposito de complejos inmunes en los tejidos, y compromiso multiorgánico.*
- *La piel, los vasos sanguíneos, los riñones, sistema nervioso central, y las articulaciones se convierten en blancos de la inflamación al inicio o durante el curso de la enfermedad.*

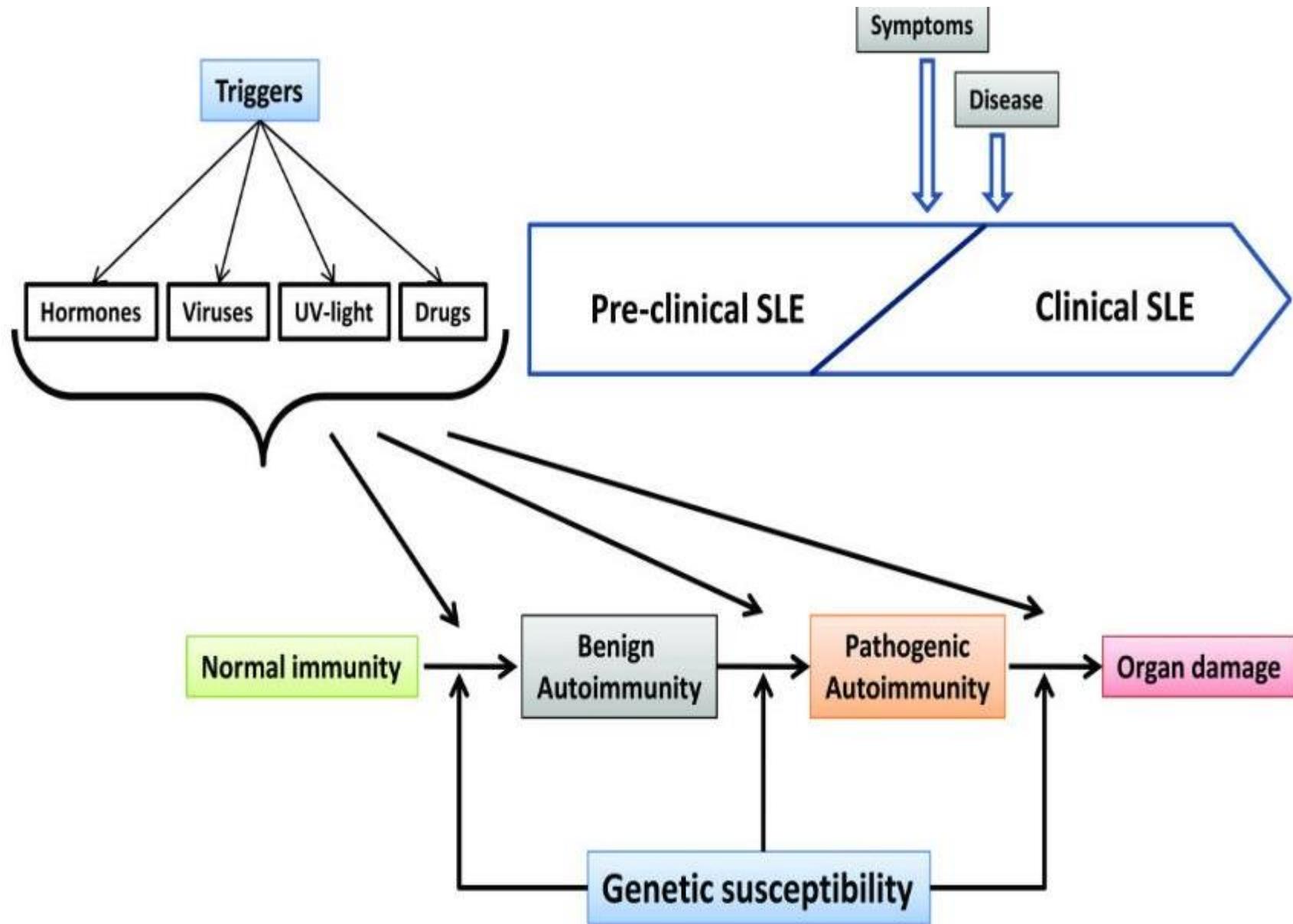


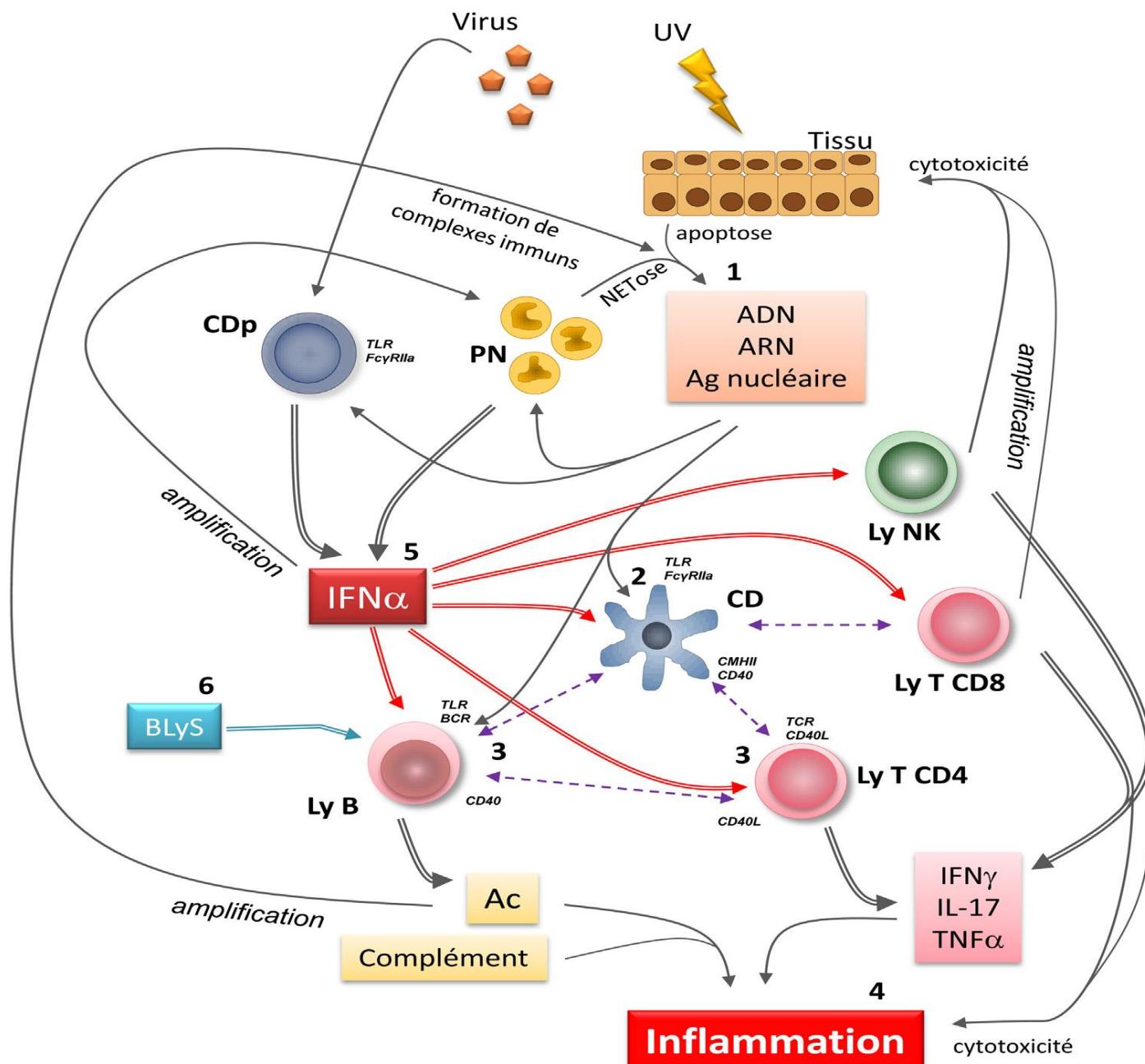
Anti-DNA

Ruptura tolerancia

TLR
IFN- α

Apoptosis CI Ig/ácidos nucleicos





Criterios de Clasificación ACR '82*

Criterio	Definición
Rash malar	Fijo, respeta surco nasolabial
Rash discoide	Eritematoso, escamoso, atrofia cicatrizal
Fotosensibilidad	Reacción inusual a la luz solar
Úlceras orales	Orales o nasofaríngeas, no dolorosas
Artritis	No erosiva
Serositis	Pleuritis / Pericarditis
Compromiso renal	Proteinuria > 0.5 g/día, cilindros celulares
Compromiso neurológico	Convulsiones, Psicosis
Compromiso hematológico	Anemia hemolítica, leucopenia, linfopenia, plaquetopenia
Desorden inmunológico	LE +, DNA +, Sm +, VDRL falso +
ANA +	En ausencia de drogas

* Sensibilidad 96 %

Especificidad 100 %

Requirements: ≥ 4 criteria (at least 1 clinical and 1 laboratory criteria)
OR biopsy-proven lupus nephritis with positive ANA or Anti-DNA

Clinical Criteria

1. Acute Cutaneous Lupus*
2. Chronic Cutaneous Lupus*
3. Oral or nasal ulcers *
4. Non-scarring alopecia
5. Arthritis *
6. Serositis *
7. Renal *
8. Neurologic *
9. Hemolytic anemia
10. Leukopenia *
11. Thrombocytopenia (<100,000/mm³)

Immunologic Criteria

1. ANA
2. Anti-DNA
3. Anti-Sm
4. Antiphospholipid Ab *
5. Low complement (C3, C4, CH50)
6. Direct Coombs' test (do not count in the presence of hemolytic anemia)

† SLICC: Systemic Lupus International Collaborating Clinics

* See notes for criteria details

Al cumplir con criterios SLICC es mandatoria la derivacion al reumatologo
Son criterios de CLASIFICACION no criterios DIAGNOSTICOS

- AutoAc son un sello distintivo
- Fundamental// ANA

AntiDNA 54-93%
AntiSM 17-52%
RNP 22-50%
Anti RO 33-54%
Anti LA 14-32%

- Deficiencias hereditarias del comp pueden predisponer a LES o enf simil LES a una **edad temprana**



CH50, AP50, C3, C4

- Comp. normal no descarta esta posibilidad

MONOGENICO

Síntomas constitucionales

- ✓ Fatiga
- ✓ Anorexia
- ✓ Perdida de peso
- ✓ Fiebre
- ✓ Caída de cabello
- ✓ Inflamación

Linfadenopatías

Hepatoesplenomegalia

- ✓ Mialgias/artralgias



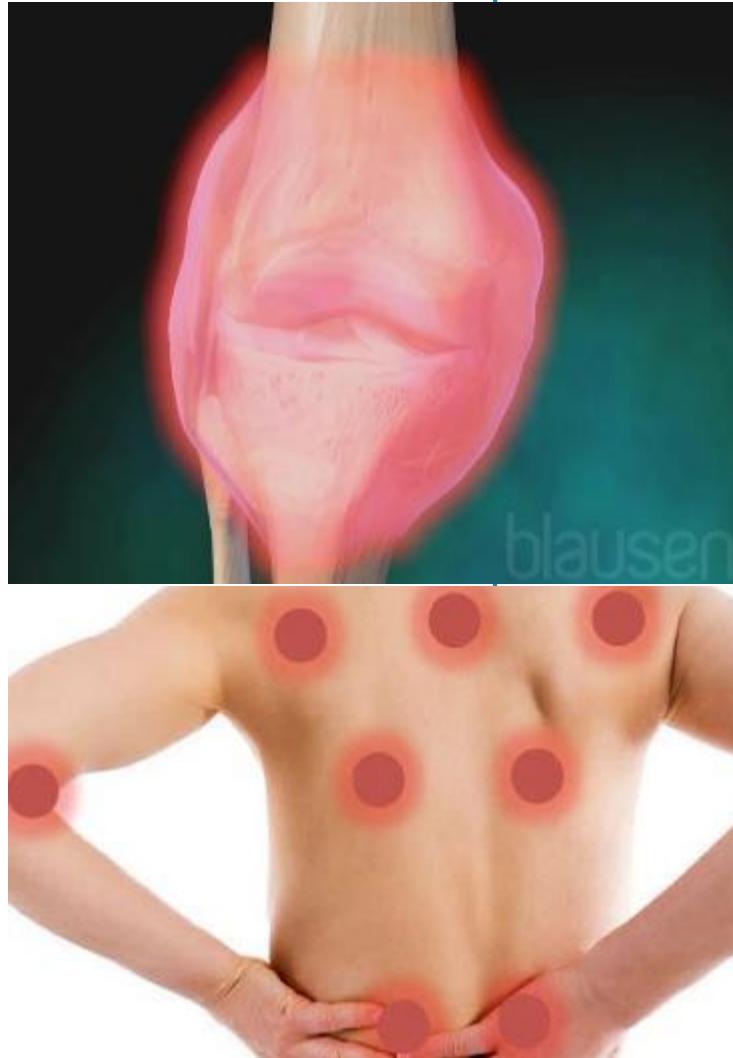
Sintomas renales

- Hematuria microscopica
- Proteinuria minima o enfermedad en rango nefrótico
- Cilindros granulosos
- Edema periféricos
- IRA

Hematologico

- Leucopenia, anemia, plaquetopenia
- VSG elevada
- Alterac de urea/creat
- AutoAc

Manifestaciones musculoesqueléticas



Común en la presentación y curso de la enfermedad

- Artritis 1er año

80% de los pacientes

DOLOROSA

RAM es comun

No deformante, no erosiva

Artralgias, tenosinovitis

- Mialgias 20-30%

- Miositis (rara) → DMJ

DME no inflamatorio Sindrome de amplificacion.

NOA

Fx de huesos

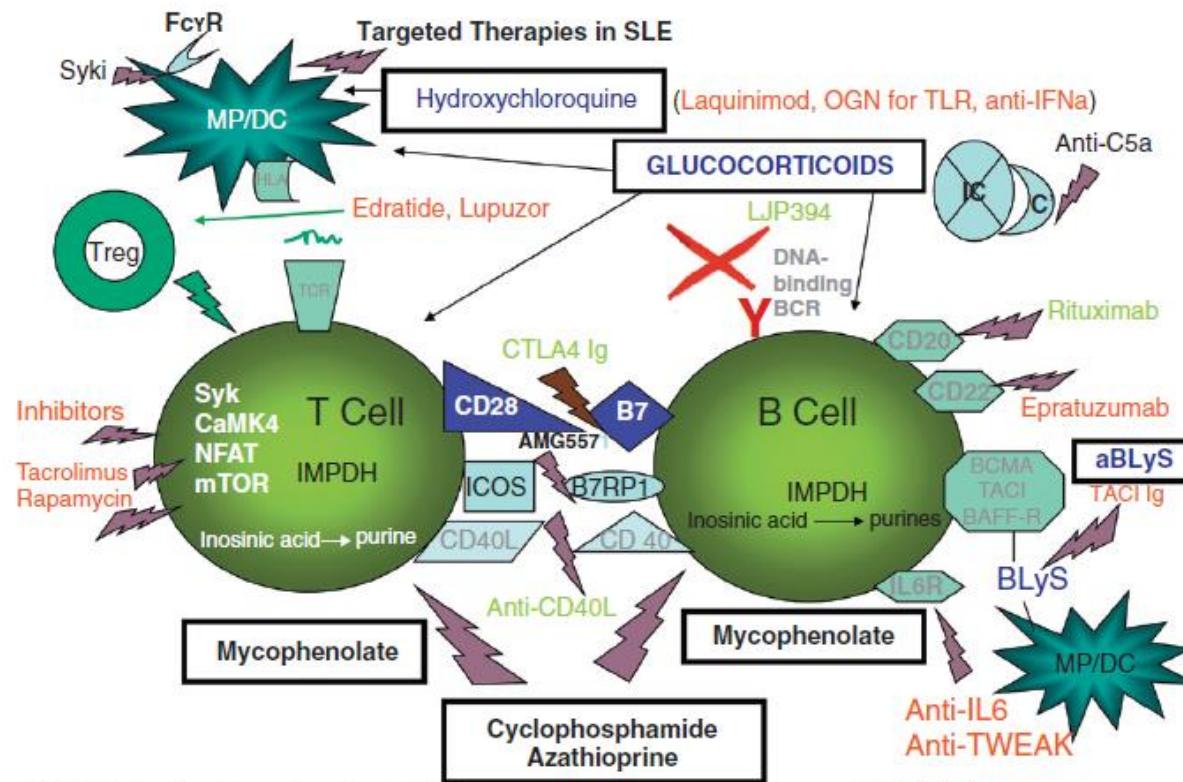


CTC

Compromiso mucocutaneo



- Eritema malar
60-85%
Eritematoso, no pruriginosa
UNICA enf que puede dar una erupción idéntica
DMJ
- Eritema anular
- Lesiones en la mucosa oral
NO dolorosa
- Fenómeno de Raynaud 15-20%
- Erupciones vasculiticas
- Lesiones tipo sabañon
- Alopecia



By BH Hahn

FIGURE 3-6 Targets of current and experimental therapies for patients with SLE. Treatments are presented as affecting specific cell types; many have multiple effects in addition to what is shown. Treatments that are standard of care in the management of SLE at the time of this writing (2012) are surrounded by **bold black boxes**. Others listed have either failed to be better than placebo in recent clinical trials (red) or are currently in active clinical trials (black lettering).

AIJ

Espondiloartropatias juveniles



- AIJ engloba un grupo heterogéneo de patologías, no se trata de una entidad única.

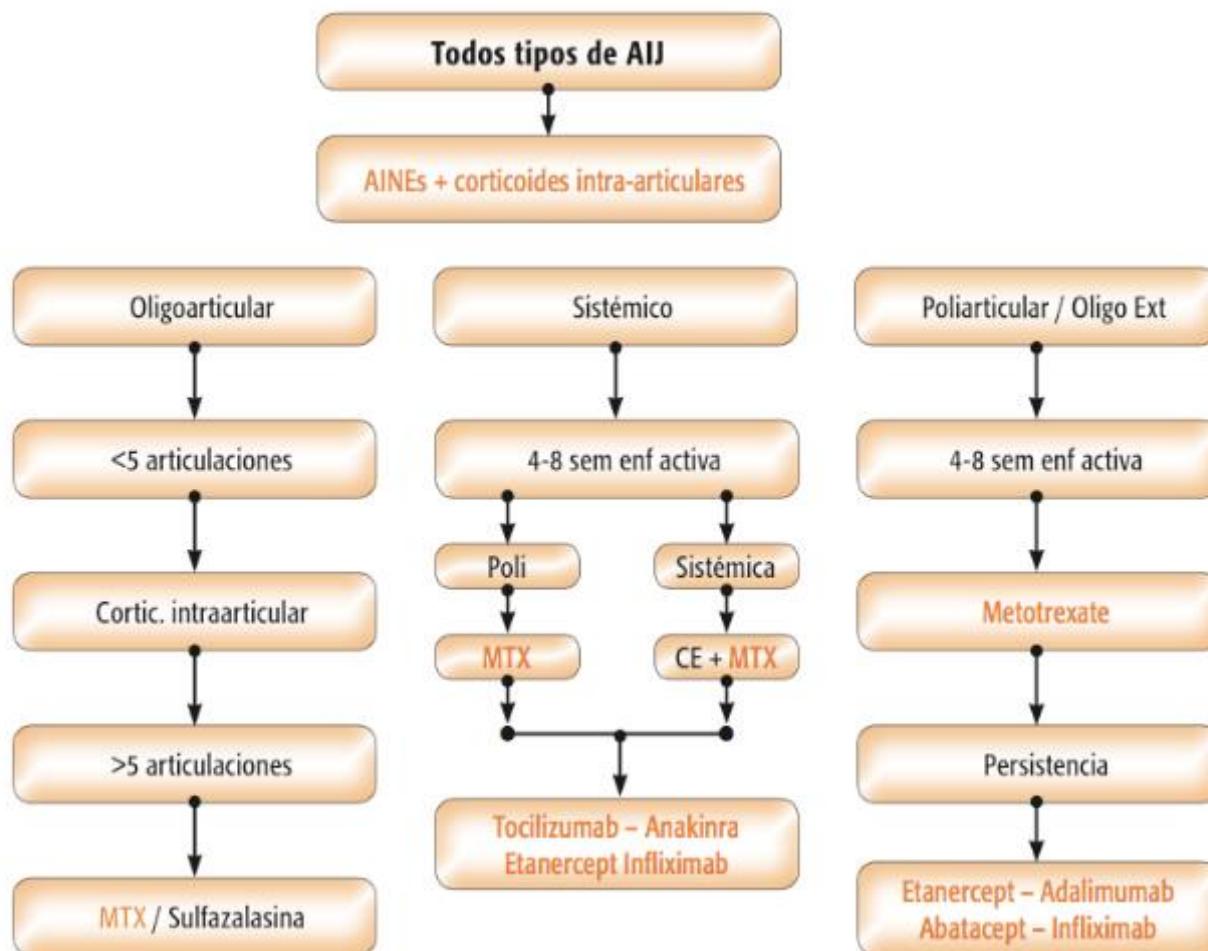
La AIJ es la enfermedad reumática más frecuente en la edad pediátrica, tiene un curso crónico y en general su pronóstico a largo plazo no es bueno dado que genera discapacidad y compromete la calidad de vida de los adolescentes y la de sus familiares

- Etiología desconocida
- Diferentes categorías de enfermedad.
- Distintas formas de presentación, signos y síntomas clínicos, y pronóstico.

La etiología es desconocida. La patogenia consiste en un proceso complejo que conduce hacia la inflamación articular, la degradación del cartílago y la erosión ósea

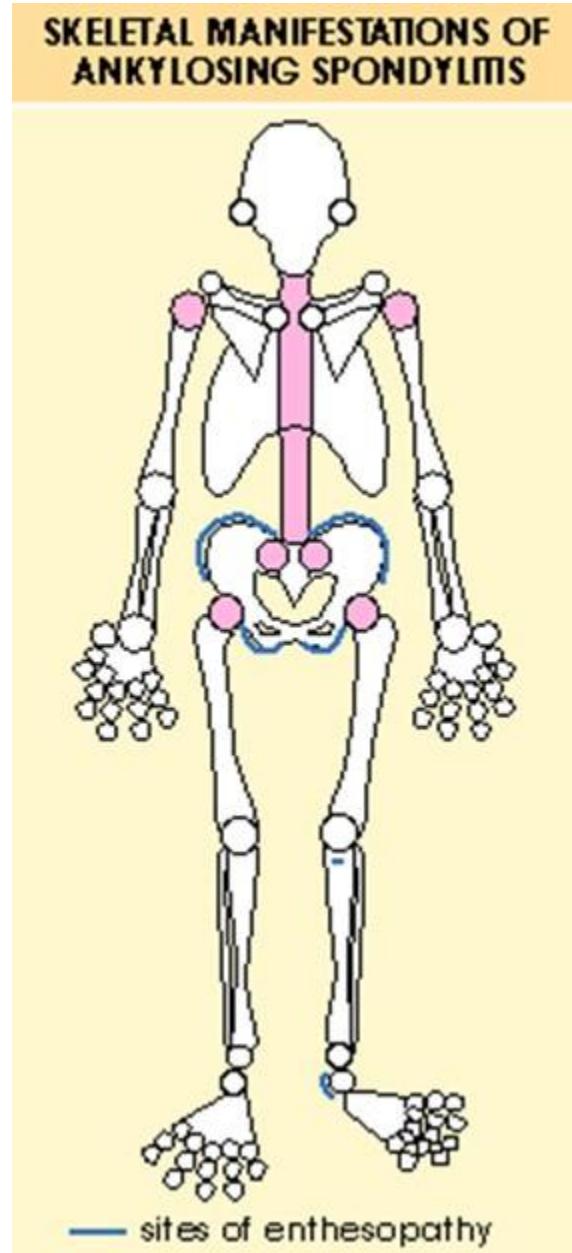
Tabla I. Epidemiología y características típicas de las distintas formas de AIJ

Forma clínica/ Categoría de AIJ según ILAR	Frecuencia	Edad de comienzo	Sexo	Biomarcadores clasificatorios	Características típicas	Esquema del tipo de afectación
Oligoarticular	50%	Primera infancia (pico entre 2-4 años)	Femenino	ANA positivos (50-70%)	Niña preescolar con monoartritis de rodilla y ANA positivos	
Poliarticular FR negativo	20%	Bifásica (pico entre 2-4 años y 6-12 años)	Femenino	ANA positivos (25%) FR negativo	Niña escolar con artritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones y FR negativo	
Poliarticular FR positivo	5%	Adolescencia	Femenino	FR positivo (100%) Anti-CCP (50%)	Niña adolescente con artritis simétrica de pequeñas articulaciones de manos y pies y FR positivo	
Sistémica	5-15%	Cualquier edad	Ambos sexos	MRP8/14 S100A12 IL-18	Escolar con fiebre en picos, artritis, exantema evanescente y serositis	
Artritis relacionada con entesitis	10-15%	Mayores de 6 años	Masculino	HLA-B27 positivo (85%)	Niño adolescente con artritis periférica asimétrica, entesitis y HLA-B27 positivo	
Artritis psoriásica	2%	Bifásica (pico entre 2-4 años y 9-11 años)	Femenino	ANA positivos (30-50%)	Niña escolar con artritis asimétrica, dactilitis, psoriasis y antecedente de parentesco con psoriasis	
Artritis indiferenciada	10%	-	-	-	-	-



Espondiloartropatias

- Enfermedades sistémicas.
 - Inflamación de estructuras vertebrales, articulaciones periféricas y entesitis asociada
 - HLAB27
 - < 16 años (>6 a)
-
- EA
 - Artritis reactiva
 - Sme de Reiter
 - Espondiloartropatias asoc a EII a psoriasis e indiferenciadas



ESSG

- **Dolor en columna vertebral de características inflamatorias, sinovitis asimétrica o de predominio en extremidades inferiores y 1 o más:**
- Historia familiar
- Psoriasis
- EII
- Uveitis, cervicitis, diarrea aguda en el mes previo
- Dolor alternante en nalgas
- Entesopatía
- Sacroileitis rx

ILAR

- **Artritis y entesitis, o**
- **Artritis y, al menos, dos de los siguientes:**
- Dolor a la palpación de sacroiliacas
- Dolor vertebral inflamatorio
- HLAB27 positivo
- Historia familiar
- Uveitis anterior
- Comienzo de la artritis en varones > 8 años.

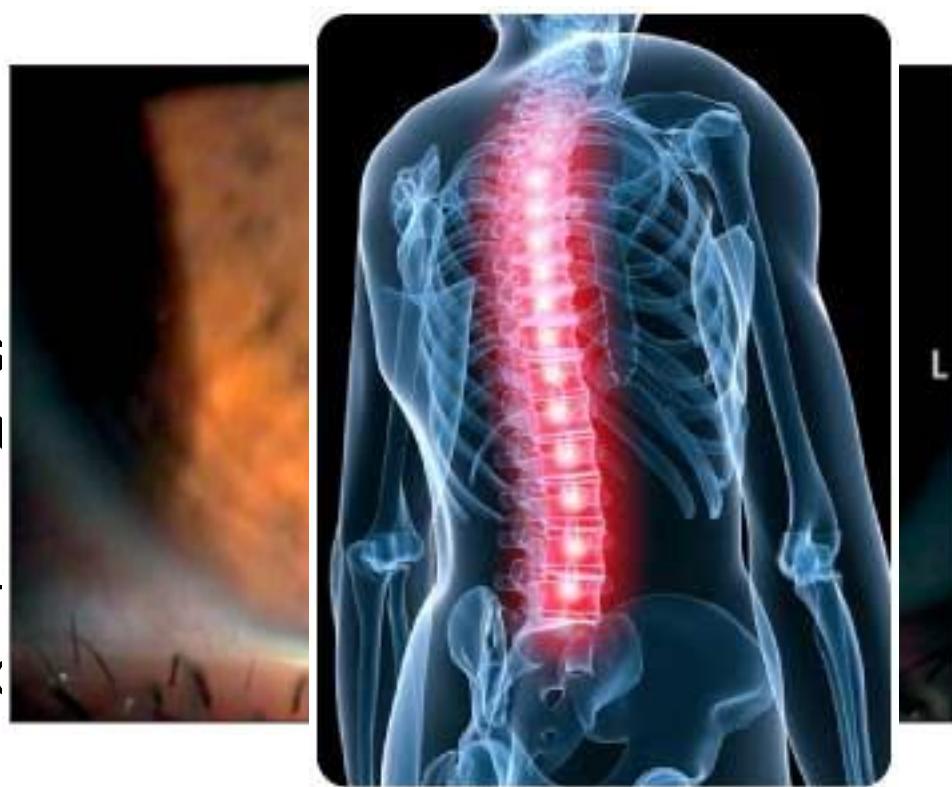
Artritis relacionada a entesitis (ERA)

- Patrón mono u oligoarticular asimétrico, frecuente// localizado en mmii.
- CLINICA: talalgia, dolor en tendon de aquiles, dolor en fascia plantar, en tuberosidad de la tibia e inserción del cuadriceps en la rotula



Espondilitis anquilosante

- Edad juvenil (13a) varones
- ½ antecedentes familiares
- INICIO: artralgias, oligoartritis perifericas, entesitis calcanea lumbar o lumbosacro
- EVOLUCION: raquialgias, entalalgias, **tarsitis**, coxitis. Afección de sacroilíacas
- ANA y FR –
- HLAB27 +



Artritis y psoriasis

-
-
-
-
- Pitting ungueal muy frecuente
- Curso crónico



Sindrome de Reiter

- Artritis asociada con uretritis y conjuntivitis
- Post. a infecciones urinarias o GI
- Mas frecuente en varones
- Secuencialmente aparecen: conjuntivitis, uretritis ASINTOMATICA, dolor abdominal, diarrea, queratodermia, blenorragia, balanitis y aftas orales
- Autolimitada
- Algunos evolucionan a EA

ANTICONCEPCIÓN

- 20% de las adolescentes estadounidenses tienen patología crónica
- 13% tienen 2 o más patologías crónicas
- Adolescentes viven más tiempo que antes
- Entusiasmo de la pubertad, crecimiento rápido, cambios psicológicos y están involucrados en procesos de socialización
- Embarazo tema importante en ptas con enfermedad activa o con drogas teratogénicas.
- Actividad de la enf y presencia de ACL ➔ complicaciones

Complicaciones maternas

- Flare de la enfermedad
- Preeclampsia
- Trombosis

Complicaciones fetales

- Perdida fetal
- Parto preamaturo
- RCIU

- ACO debe ser discutido en cada consulta
- 30-55% de las pctes refieren que sus preocupaciones sobre planificacion familiar no fueron adecuadamente atendidas
- Luego de iniciar ACO **CONTROL** de efectos adversos y adherencia

Tabla de elegibilidad

Table 2 – Contraceptive method recommendations and levels of evidence for patients with chronic rheumatic diseases.

Rheumatic disease	First suggestion Barrier method (male or female condom) plus	Second suggestion Barrier method (male or female condom) plus	Commentary
SLE with negative antiphospholipid antibodies (aPL)	Copper-bearing IUD (A) ^{29,31} or levonorgestrel-releasing IUD (C) ^{18,38}	Combined oral contraceptive or progestogen-only pills for stable, mild disease activity (A) ^{28,29,31} or DMPA (C) ¹³ Progestogen-only pills (B) ^{31,46} or DMPA ^{48,49}	In “contraceptive accidents” at risk of pregnancy (failure to use) we indicate emergency contraception (NS)
SLE with positive (or unknown) aPL/antiphospholipid syndrome	Copper-bearing IUD (NS) or Levonorgestrel-releasing IUD (C) ¹⁸		
SLE with severe thrombocytopenia	Levonorgestrel-releasing IUD (C) ¹⁸	Combined oral contraceptive for stable, mild disease activity (NS)	
Other diseases (juvenile idiopathic arthritis, juvenile dermatomyositis)	Combined oral contraceptive or other combined hormonal contraceptive (NS)	Long-acting reversible contraceptive (includes IUD or implant) (NS)	In “contraceptive accidents” at risk of pregnancy (failure to use) we indicate emergency contraception (NS)

IUD, intrauterine device; DMPA, depot medroxyprogesterone acetate; NS, no studies; level A, randomized controlled trial/meta-analysis; level B, well-designed, nonrandomized clinical trial and level; C, consensus/expert opinion.⁵⁶

LES YACO

En presencia de AFL estrictamente prohibidos los ACO

Métodos de barrera

- Categoría 1
- Altos índices de fracaso utilizados como método único

Estrógenos

- Tendrían un papel importante en la patogenia de LES
- Asoc. con trombosis venosa y arterial

Progestagenos

- Generalmente discontinuados por irregularidad menstrual
- Categoria 2 incluso con trombocitopenia grave y tto IS

DMPA

- Metodo actualmente eficaz
- Uso prolongado osteopenia

Implante subdérmico

- Igual que pastillas de progestina

DIU

- Tradicionalmente no ofrecido
- 4,5% de las adolescentes EEUU lo utilizan (15-19 a)
- Seguro

ANTIFOSFOLIPIDOS Y ACO

- Categoría 3 ➔ por riesgo trombotico
- Compuestos progestagenos y DIU deben ser usados con precaución

AIJ Y ACO

- Tasas de morbilidad aumentadas
- Progestina categoria 1 es seguro
- DMPA categoria 2-3
- DIU categoria 1 sin tto categoria 2 con tto

No guias para DMJ

PASTILLA DE EMERGENCIA

Puede ser utilizado en ptos. con enf. crónicas reumáticas

ACTIVIDAD FÍSICA

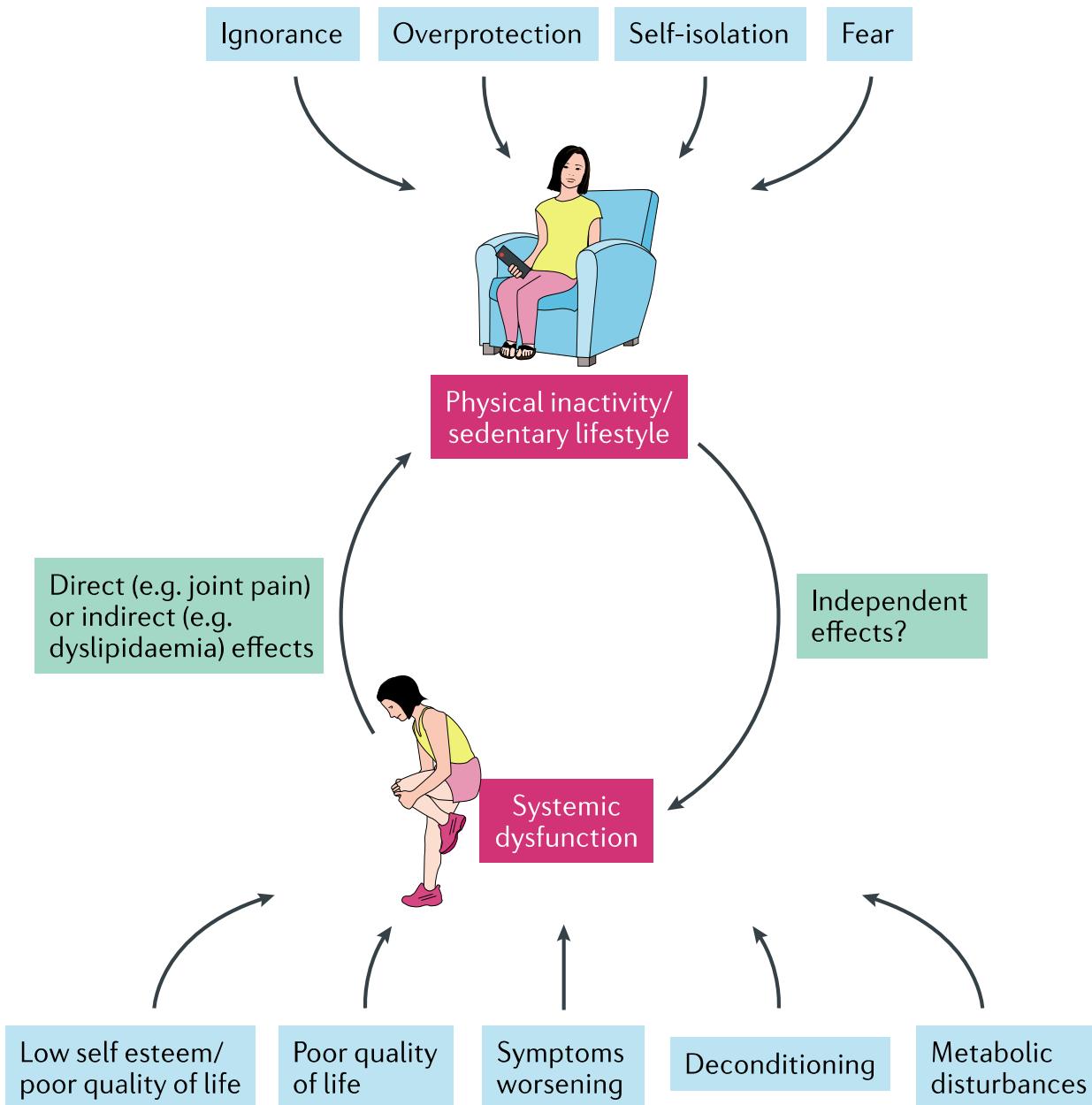
Lo que es utilizado se desenvuelve, lo que no, se desgasta. Si hay algún déficit de alimento o ejercicio el cuerpo enferma.

Hipócrates

- Efectos de la actividad física ➔ no estudiados en el área.
- Generación más joven más sedentaria y menos en forma que hace dos décadas ➔ tasas de obesidad juvenil sustancialmente aumentadas y algunas enfermedades de inicio temprano, como el síndrome metabólico y la diabetes Mellitus
- Incapacidad para alcanzar niveles de actividad física suficientes + sedentarismo ➔ agravar rasgos comunes en las enfermedades reumáticas pediátricas:



debilidad, atrofia y disfunción de los músculos, dolor crónico y fatiga, pérdida ósea, dislipidemia, HTA, resistencia a la insulina y una disminución general en la calidad de vida relacionada con la salud.



¿Por qué prescribir actividad física?

- La promoción de la actividad física en niños y adolescentes  prioridad de salud pública(1).
- Este enfoque podría tener efectos inmediatos en su estado de salud, mejorar las complicaciones secundarias a la enfermedad y su tratamiento farmacológico.
- Los niños con discapacidades suelen ser menos activos que los controles sanos (2)

LESj

- Niveles reducidos de aptitud aeróbica.
 - Debilidad muscular.
 - Mala tolerancia al ejercicio.
 - Mayor fatiga.
-
- Alteraciones metabólicas, factores de riesgo prematuros de aterosclerosis y baja masa ósea, disminución de la calidad de vida relacionada con la salud, asociada con la obesidad

AIJ

- De origen poliarticular y con factor reumatoide positivo (pero no con JIA de inicio oligoarticular) mostraron disminución de las capacidades aeróbica y anaerobia en comparación con controles sanos.
-
- La fuerza isométrica del cuádriceps también se redujo.
- Relación positiva entre la capacidad de ejercicio anaeróbico y la capacidad funcional en pacientes con AIJ (1)

DMJ

- Baja masa magra y masa ósea, debilidad muscular sustancial, desconexión aeróbica y intolerancia severa al ejercicio



- Aumento de los niveles de citoquinas proinflamatorias intramusculares, la inflamación capilar en el músculo, los procesos de inflamación sistémica, la pérdida ósea inducida por GC y la atrofia muscular.

- Controlar el dolor y la inflamacion
- Prevenir la destruccion articular
- Disminuir la osteoporosis
- Preservar y aumentar el ROM
- Preservar y aumentar la fuerza y resistencia muscular
- Aumentar capacidad aerobica
- Corregir deformaciones
- Independencia funcional
- Facilitar el crecimiento y desarrollo
- Informar, educar, apoyar

- Durante la fase aguda → reposo sistémico o postural
- Mantener las articulaciones en posición funcional
- **Reposo lo mas breve posible**
- **Fase aguda**: movimientos pasivos o activos asistidos de manera suave y hasta umbral del dolor
- **Fase subaguda**: más vigorosos, activos libres e isotónicos
- **Fase crónica**: todo constante, mejorar capacidad anaeróbica
- Evitar deportes extenuantes, con carga de objetos pesados en miembros, con posiciones fijas por largo tiempo y que origine impacto articular

- Las intervenciones de salud deben tener como objetivo simultáneamente **reducir el tiempo sedentario y aumentar los niveles de actividad física moderada a vigorosa**, ya que la inactividad y el comportamiento sedentario pueden ser factores de riesgo independientes (y potencialmente aditivos).

EL EJERCICIO ES MEDICINA



CALIDAD DE VIDA

Impact of disease activity on health-related quality of life in systemic lupus erythematosus – a cross-sectional analysis of the Swiss Systemic Lupus Erythematosus Cohort Study (SSCS)

Benjamin Chaigne¹, Carlo Chizzolini¹, Thomas Perneger², Marten Trendelenburg³, Uyen Huynh-Do⁴, Eric Dayer⁵, Thomas Stoll⁶, Johannes von Kempis⁷, Camillo Ribi^{8*} , for the Swiss Systemic Lupus Erythematosus Cohort Study Group

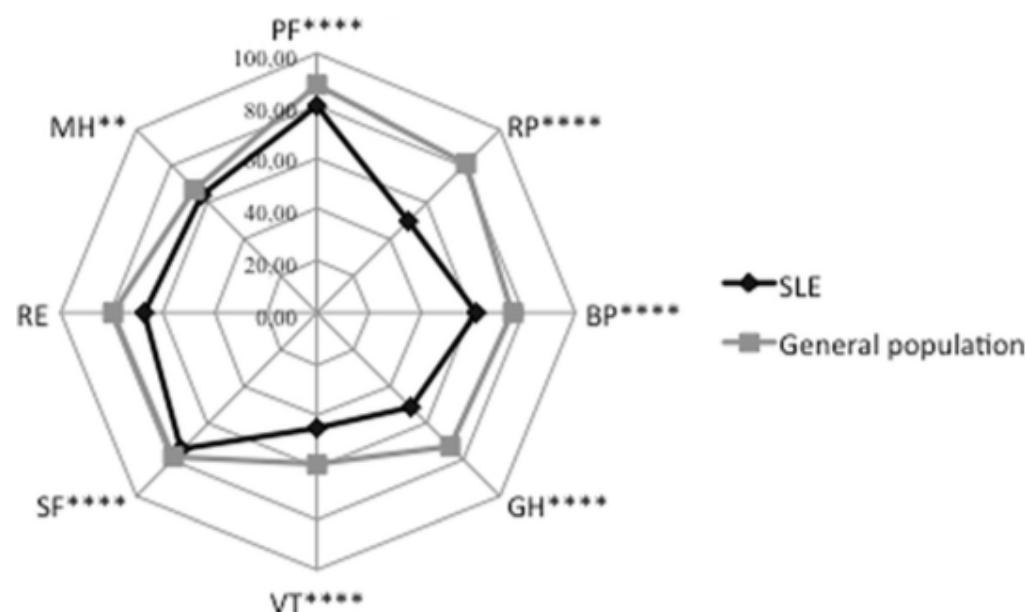


Fig. 1 Spydergrams of the eight baseline SF-36 dimensions in 252 patients included in the Swiss Systemic Lupus Erythematosus Cohort Study compared to the expected values in an age- and sex-matched sample of the Swiss general population. PF physical function, RP role physical, BP bodily pain, GH general health, VT vitality, SF social function, RE role emotional, MH mental health. * $p < 0.05$, ** $p < 0.01$, *** $p < 0.001$, **** $p < 0.0001$

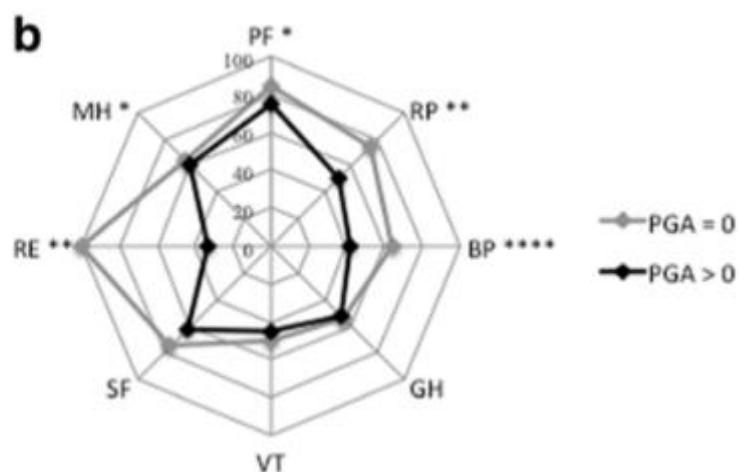
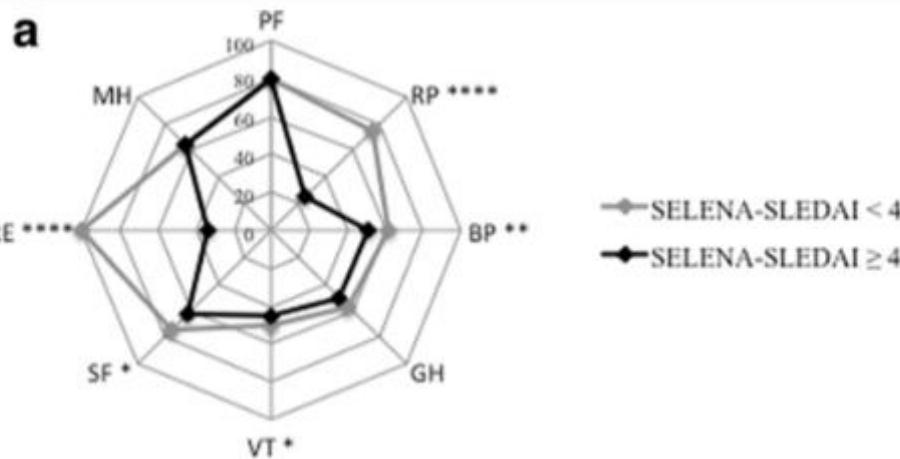


Table 4 Impact of disease activity by organ systems assessed through the SELENA-SLEDAI on health-related quality of life outcomes in 252 patients with systemic lupus erythematosus

Predictors	Outcomes																
	Unadjusted (N = 252)		PF		RP		BP		GH		VT		SF		RE		MH
SLEDAI organ group		B	p	B	p	B	p	B	p	B	p	B	p	B	P	B	p
Musculoskeletal		-6.75	0.11	-18.45	0.008	-21.89	<0.001	-4.84	0.15	-4.01	0.23	-8.80	0.032	-20.27	0.005	-6.85	0.027
Vascular		-27.12	0.019	-39.45	0.040	-12.96	0.32	-7.51	0.43	-7.13	0.44	-4.79	0.68	-32.58	0.11	1.47	0.86
Renal		-5.35	0.16	-20.68	0.001	-10.07	0.02	-1.87	0.54	-6.88	0.022	-9.99	0.007	-24.41	<0.001	-3.00	0.29
Immunologic		1.88	0.56	-4.96	0.36	2.24	0.54	0.04	0.99	-4.67	0.070	-2.08	0.51	-8.06	0.15	-4.14	0.084
Adjusted ^a (N = 225)		PF		RP		BP		GH		VT		SF		RE		MH	
SLEDAI organ group		B	P	B	P	B	p	B	P	B	P	B	P	B	P	B	P
Musculoskeletal		-7.40	0.069	-16.29	0.020	-21.85	<0.001	-3.77	0.27	-3.40	0.32	-8.39	0.050	-17.60	0.019	-6.35	0.038
Vascular		-15.29	0.22	-34.71	0.10	-6.98	0.63	-4.56	0.66	-6.24	0.54	-1.76	0.89	-32.29	0.16	-1.75	0.85
Renal		-6.41	0.09	-21.99	0.001	-11.57	0.01	-1.52	0.63	-7.26	0.022	-9.89	0.012	-25.47	<0.001	-2.43	0.40
Immunologic		-1.83	0.59	-6.60	0.26	-0.68	0.86	-0.97	0.73	-6.09	0.030	-3.34	0.35	-8.06	0.19	-5.14	0.041

C3, C4 bajos determinaron menor VT, MH
Uso de GC se relaciono con menor RP

- Esencial darles **CONFIANZA** para hablar de lo que necesite y cuando lo necesite
- Darle **SEGURIDAD** de que sabemos que a veces no va querer hablar y que no pasa nada
- Que tenga alguien **RESPONSABLE** con quien hablar y que sepa del tema
- Que sepan donde buscar **INFORMACION DE CALIDAD** (Asociación de pacientes gran aliado, paginas de sociedades de Reumatología creadas para padres)

Aceptar el diagnostico

- Nunca es fácil!!!
- No ocultarlo

Como lograr los objetivos??

- Colaboración activa y sostenida del paciente/familia.
- Solida relación medico/paciente o paciente/equipo

