

GUIA PER A L'ATENCIÓ DELS NINS I NINES AMB MALALTIES REUMÀTIQUES

Implicacions en l'àmbit escolar



Govern de les
Illes Balears

GUIA PER A L'ATENCIÓ DELS NINS I NINES AMB MALALTIES REUMÀTIQUES

Implicacions en l'àmbit escolar



Govern de les Illes Balears

Edita

Direcció General de Prestacions, Farmàcia i Consum
Conselleria de Salut. Govern de les Illes Balears

Autors

M^o Concepción Mir Perelló. Pediatra. Unitat de Reumatologia i Immunologia Infantil. Hospital Universitari Son Espases.
Rocío Casado Picón. Pediatra. Centre de salut de Calvià. Gerència d'Atenció Primària de Mallorca.
Amelia Muñoz Calonge. Pediatra. Unitat de Reumatologia i Immunologia Infantil. Hospital Universitari Son Espases.
Jan Ramakers. Unitat de Reumatologia i Immunologia Infantil. Hospital Universitari Son Espases.
Lucía Lacruz Pérez. Pediatra. Unitat de Reumatologia Infantil. Hospital Universitari Son Espases.

Aquest document disposa de l'aval de la Societat de Pediatria Balear (SOPEBA) i de l'Associació de Pediatria d'Atenció Primària de les Illes Balears (APaPlB)

Revisors

Margarita A. Cañellas Fuster. Responsable de coordinació d'assistència pediàtrica. Servei de Salut de les Illes Balears (fins a 2023).
Juan Carlos de Carlos Vicente. Responsable de coordinació d'assistència pediàtrica. Servei de Salut de les Illes Balears (des de 2023).
Eusebi J. Castaño Riera. Servei de Planificació Sanitària. Direcció General de Prestacions, Farmàcia i Consum. Conselleria de Salut. Illes Balears.
María Jesús Martín Sánchez. Servei de Planificació Sanitària. Direcció General de Prestacions, Farmàcia i Consum. Conselleria de Salut. Illes Balears.
Bartomeu Quetglas Bruno. Servei d'Inclusió per a la Comunitat Educativa. Direcció general de Primera Infància, Atenció a la Diversitat i Millora Educativa. Secretaria Autònoma de Desenvolupament Educatiu. Conselleria d'Educació i Universitats.

Correcció lingüística

Joana Maria Munar i Magdalena Prohens.

Agraïments

A la Conselleria d'Educació i Universitats, per encarregar-nos l'elaboració d'aquesta guia, que esperem que sigui el punt de partida de nombroses col·laboracions.

A la Conselleria de Salut, per facilitar-nos l'edició i el procés de publicació de la guia.

Als nostres companys dels hospitals i d'Atenció Primària, per ajudar-nos en la gestió d'aquestes patologies.

Als pacients i famílies que han autoritzat la utilització de les imatges que il·lustren el document.

Finalment, a tots els nostres pacients i les seves famílies, per fer-nos partícips de les seves cures i ser el motor que ens porta a millorar tots els nostres coneixements.

Disseny gràfic

Verbigrafia

Primera edició

Juliol de 2025

ISBN

978-84-09-75111-2

Aclaració sobre la utilització de llenguatge no sexista

Aquest text utilitza la fórmula del masculí genèric per a designar a persones o grups de persones. S'ha d'entendre que en aquests casos es refereix indistintament al sexe femení i masculí.

Aquesta figura pretén facilitar-ne la lectura i evitar dobles expressions que poden arribar a fer incomprendible el text. En cap cas s'ha pretès que el sexe masculí tingui preeminència sobre el sexe femení.

PRESENTACIÓ

El document que teniu a les vostres mans és fruit del treball d'un grup de professionals de les nostres illes compromesos a poder oferir una atenció de qualitat als infants i adolescents amb malalties reumàtiques.

S'emmarca en el desenvolupament i implementació de l'Estratègia de Malalties Reumàtiques i Musculoesquelètiques de les Illes Balears.

Es tracta d'una revisió actualitzada d'un treball iniciat l'any 2019 que pretén ser una guia amb informació d'interès sobre les malalties reumàtiques més freqüents en la infància i l'adolescència. Inicialment dirigida a l'àmbit escolar i a les famílies, aquesta edició amplia el seu àmbit d'influència també als professionals sanitaris que atenen infants i adolescents amb aquesta mena de malalties. Manté, però, la rellevància que aquestes patologies tenen en l'àmbit escolar, on es desenvolupa una part molt important de la vida dels nostres pacients.

Les malalties reumàtiques en moltes ocasions interfereixen en les activitats diàries dels infants que les pateixen, tant per les limitacions funcionals que ocasionen, com per les necessitats d'atenció sanitària que comporten. Tot això repercuteix de manera directa en l'infant en tots els àmbits: aprenentatge, joc, socialització i també en les seves mares, pares i cuidadors.

El coneixement d'aquestes malalties és molt important per al procés de reestructuració de les activitats dels infants i adolescents en funció de la seva malaltia. Mares, pares, cuidadors, professors i professionals sanitaris han d'adquirir de manera progressiva coneixements sobre la malaltia que els ajudin a prendre les millors decisions, de les quals el menor ha de participar en la mesura en què la seva maduresa li ho permeti.

A més, atès que els infants desenvolupen gran part de la seva activitat diària en els centres educatius és fonamental que aquest tipus de malalties es coneguin en l'àmbit escolar. Només així es pot aconseguir l'equilibri en oferir a l'infant el suport necessari per a superar les dificultats a les quals s'enfronti en cada cas sense limitar la seva autonomia, aprenentatge i desenvolupament personal quan no sigui necessari.

Vull agrair als autors l'elaboració del document, que estic segura serà de gran ajuda per a les persones que participen d'una manera o d'una altra en la cura dels infants de la nostra Comunitat amb aquesta mena de patologies.

Manuela García Romero

Consellera de Salut de les Illes Balears

ÍNDEX

1	INTRODUCCIÓ	9
2	ARTRITIS IDIOPÀTICA JUVENIL (AIJ)	11
3	LUPUS ERITEMATÓS SISTÈMIC (LES)	21
4	DERMATOMIOSITIS JUVENIL	27
5	ESCLERODÈRMIA	33
6	VASCULITIS PER IGA (PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH) (VlgA)	39
7	MALALTIA DE BEHÇET	43
8	MALALTIES AUTOINFLAMATÒRIES	47
9	ALTRES MALALTIES REUMÀTIQUES	51

1 INTRODUCCIÓ

Aquest text pretén ser una guia amb informació d'interès sobre les malalties reumàtiques més freqüents en la infància i l'adolescència, amb especial èmfasi en tot el que pugui tenir rellevància en l'àmbit escolar, ja que a l'escola s'hi desenvolupa una part molt important de la vida dels nostres pacients.

Aquest document és fruit de la iniciativa conjunta de la Conselleria d'Educació i Universitats i la Unitat de Reumatologia Infantil de l'Hospital Universitari de Son Espases, que han detectat la necessitat dels pacients i les seves famílies de millorar el coneixement i la col·laboració dels professionals de l'àmbit educatiu a l'hora de gestionar la malaltia en la vida quotidiana i en concret en l'àmbit educatiu.

Gràcies a la recerca, tenim un millor coneixement de les malalties reumàtiques i disposem d'eines terapèutiques més eficaces. Per aquest motiu, les seqüeles i les discapacitats han disminuït en gran manera, però el control dels símptomes pot ser difícil en algunes ocasions. Un altre desafiament que s'ha de tractar són les estratègies per minimitzar l'impacte de la malaltia en les activitats diàries dels infants i de les seves famílies. La cooperació entre la família i l'àmbit escolar forma part del tractament integral de la malaltia, i la intervenció educativa és tan important com la intervenció farmacològica. Amb un millor coneixement d'aquestes malalties podem ser més conscients dels obstacles als quals s'enfronten aquests infants, i així proporcionar-los les ajudes que necessiten per millorar-ne la qualitat de vida.

Aquesta guia s'ha elaborat a partir de la *Guia breve sobre Artritis Idiopàtica Juvenil (AIJ)* del Govern del País Basc (1), adaptant-la al nostre mitjà i objectius. Així mateix, s'han consultat i revisat els documents sobre aquestes malalties disponibles en el web de la Societat Espanyola de Reumatologia Pediàtrica (2).

(1) *Guia breve sobre Artritis Idiopàtica Juvenil (AIJ)*, Osakidetza, Govern del País Basc. Autors: M^o Jesús Rúa Elorduy, M^o Carmen Pineda Gago, Carmen Couto Barros, Garbiñe Guerra Begoña, Isabel Galende Llamas. Disponible a: <https://www.reumaped.es/images/site/images/GuiaAIJcas.pdf>

(2) <http://www.reumaped.es/index.php/familias/informacion-enf-reumaticas-pediatricas>



2 ARTRITIS IDIOPÀTICA JUVENIL (AIJ)

QUÈ ÉS L'AIJ?

En què consisteix?

L'artritis idiopàtica juvenil (AIJ) és una malaltia crònica caracteritzada per la **inflamació persistent de les articulacions**. Els signes típics de la inflamació articular són el **dolor**, la **inflamació** i la **limitació** del moviment. El terme *idiopàtica* significa que no coneixem la causa de la malaltia, i *juvenil*, en aquest cas, significa que l'inici dels símptomes sol produir-se abans dels setze anys.

Què significa malaltia crònica?

Es diu que una malaltia és crònica quan el tractament apropiat no proporciona necessàriament una cura del trastorn, sinó que dona lloc a una millora dels símptomes i dels resultats de les anàlisis. També significa que, quan es realitza el diagnòstic, és impossible predir durant quant de temps estarà malalt l'infant.

És molt freqüent?

L'AIJ afecta un o dos de cada mil infants.

Quines són les causes de la malaltia?

Es creu que l'artritis crònica és una resposta anòmala del sistema immunitari, que, en part, perd la capacitat de distingir les proteïnes *alienes* de les *pròpies*, de manera que **ataca els components del cos** i dona lloc a la **inflamació**, per exemple, del revestiment de l'articulació. Per això, les malalties com l'AIJ també s'anomenen *autoimmunitàries*, la qual cosa significa que el sistema immunitari reacciona contra l'organisme.

Com es diagnostica?

El diagnòstic de l'AIJ es basa en la presència d'**artritis** persistent (durant **més de sis setmanes**) i en l'exclusió acurada de qualsevol altra malaltia mitjançant la història clínica, l'exploració física i les analítiques, ja que no hi ha proves específiques per a aquesta malaltia.

Què succeeix a les articulacions?

La membrana sinovial és el revestiment de la càpsula articular. En l'**artritis**, aquesta membrana es torna molt més gruixuda, s'omple de cèl·lules infla-

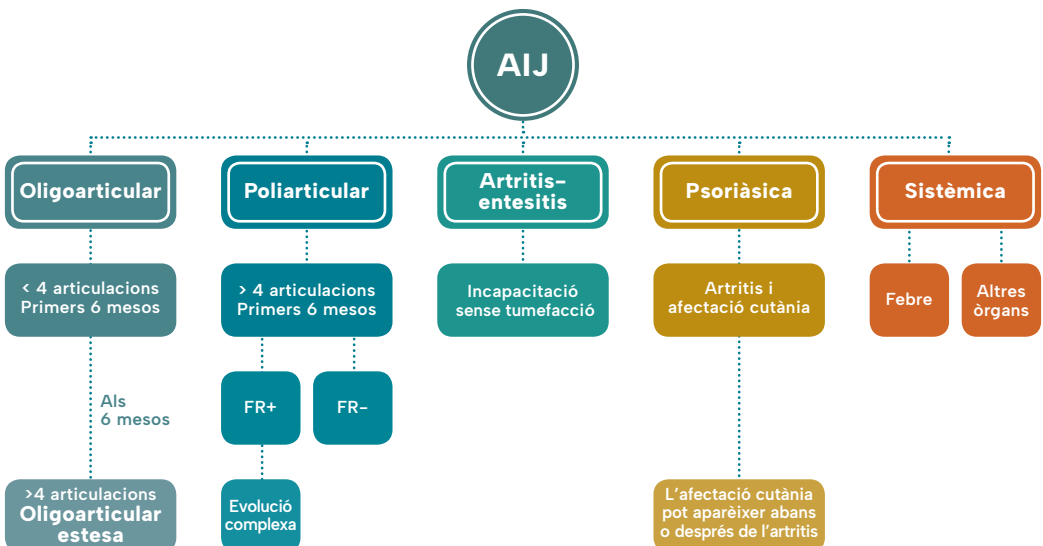
matòries i, a més, es produeix una **major quantitat de líquid sinovial** dins l'articulació. Això produeix **inflamació, dolor i limitació del moviment**.

Una característica distintiva de la inflamació articular és la **rigidesa articular**, que es produeix després de períodes prolongats de repòs i és especialment pronunciada **al matí** (rigidesa matutina). Una atenció especial mereix l'**entesitis**. Es tracta de la inflamació de la unió d'un tendó o lligament a l'os. No produeix líquid sinovial en excés, però provoca **dolor**.

Habitualment, l'infant tracta de reduir el dolor mantenint l'articulació en una posició semiflexionada. Si es manté durant períodes prolongats (habitualment més d'un mes), aquesta posició anòmala produeix l'escurçament (**contractura**) dels músculs i tendons i es desenvolupa deformitat en flexió.

DIFERENTS TIPUS D'AIJ

Hi ha diverses formes d'AIJ. Es diferencien principalment pel nombre d'articulacions afectades i per la presència de símptomes addicionals, com febre o erupció cutània. La ILAR (International League of Associations for Rheumatology) estableix, per consens internacional, set formes clíniques d'AIJ que s'han validat en diferents països, Espanya inclosa.



EVOLUCIÓ DE L'AIJ

L'evolució és variable, segons el tipus d'AIJ, la precocitat del diagnòstic i la resposta individual als tractaments. Es tracta d'una malaltia crònica que cursa amb brots d'inflamació articular i períodes de remissió.

Després d'uns mesos o anys en què la inflamació està controlada (**remissió**), es pot fer una **retirada gradual del tractament**. En retirar-lo, però, hi ha risc d'un brot i, en aquest cas, caldria reiniciar-ne el tractament. Per tant, es requereix una vigilància periòdica i una valoració dels símptomes d'impotència funcional o dolor. No sempre s'evidencia una inflamació articular important, i l'artritis tampoc no sempre provoca dolor.

Segons les característiques, l'edat i el sexe, s'investiguen també altres possibles entitats associades a l'artritis que, fins i tot, poden manifestar-se a llarg termini. A més, és important fer una **revisió periòdica ocular**, atesa la freqüència d'inflamació (uveïtis) associada a l'AIJ, que pot cursar a l'**inici sense símptomes**.

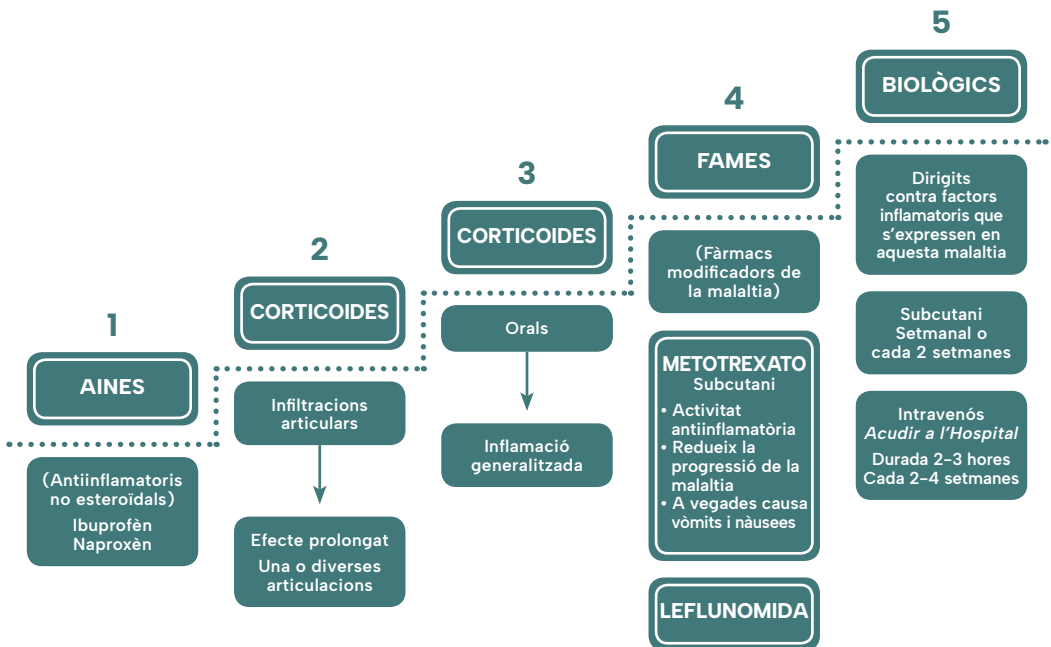
TRACTAMENT

Introducció

No hi ha un tractament específic per curar l'AIJ, però hi ha tractaments per a controlar la malaltia.

El propòsit del tractament per a tots els tipus d'**artritis és alleujar el dolor, el cansament i la rigidesa**, evitar el mal als ossos i a les articulacions, minimitzar les deformitats i **millorar la mobilitat** a fi de preservar el creixement i el desenvolupament. Hi ha directrius per decidir el tractament, encara que s'han d'individualitzar per a cada infant. És necessari fer controls periòdics en consulta de l'especialitat de reumatologia pediàtrica, que solen ser freqüents a l'inici de la malaltia o durant un brot.

És important que l'adherència al tractament sigui correcta i resulta imprescindible la implicació del pacient, la família i l'entorn. Les interrupcions del tractament a causa de sortides, excursions, etc., especialment freqüents en adolescents, suposen un risc de nous brots inflamatoris. És necessari que els professionals de l'educació tinguin coneixement de la malaltia i del tractament per facilitar-ne el compliment. Per a això s'han d'aportar els informes clínics que corresponguin a la família o als responsables legals, perquè els posin en coneixement del professorat tutor del centre. Amb una atenció coordinada entre els serveis sanitaris i els educatius s'aconsegueix normalitzar, en la mesura possible, la vida d'aquests infants.



L'INFANT I L'ADOLESCENT AMB AIJ A L'ESCOLA

La majoria dels infants i joves amb artritis no tenen gaires dificultats en el seu dia a dia, però poden presentar-ne algunes que el professorat ha de conèixer. Les característiques d'aquesta patologia, com ara la **rigidesa**, la **disminució de la mobilitat** o el **dolor**, poden afectar el desenvolupament d'algunes de les activitats escolars habituals.

Aspectes funcionals: mobilitat, dolor, ús de les mans, exercici i educació física

• Mobilitat/Deambulació

L'artritis provoca que les **articulacions** tendeixin a estar **rigides**, especialment al **matí**, i la mobilitat pot veure's afectada. Sovint, la rigidesa pot afectar la marxa i això provoca que l'infant camini més lentament. El dolor i la rigidesa a les articulacions poden fer que tingui més dificultats per moure's

o que **es mogui més lentament que altres infants**. També pot condicionar la dificultat per **pujar i baixar escales**.

• Dolor

El dolor pot tenir un efecte negatiu en la concentració necessària per seguir el ritme de la classe i, a més, també afecta l'estat d'ànim i fa que l'infant estigui irritable o cansat, especialment al final del dia. És important ser conscient de com es pot sentir i no serveix d'ajuda forçar-lo o pressionar-lo. Alguns infants, especialment els més petits, no es queixen de dolor i poden negar-ho quan se'ls demana.

Sovint hi ha manifestacions que ens poden indicar que tenen mal: poden semblar tristes, cansats, retrets, eviten unir-se a jugar amb els seus companys o poden canviar la forma de moure's o comportar-se. S'ha de respectar l'infant en els moments de dolor, i tractar d'evitar la sobreprotecció.

• Ús de les mans

Quan el canell o els dits estan afectats, pot haver-hi problemes en les funcions de la mà. L'infant pot tenir dificultats per escriure, manejar les eines de l'aula o fer tasques físiques com anar sol al vàter o cordar-se els botons. A l'hora d'escriure i dibuixar, un **bolígraf o llapis més gruixut** facilita l'agafament i fa que no s'hagin de forçar tant les articulacions.

Per tallar amb tisores és recomanable recolzar bé els colzes a la taula i usar tisores ben esmolades per tallar més fàcilment.

Quan comencen a escriure més contingut, utilitzar un ordinador pot ser una bona opció.

• Exercici i educació física

La pràctica d'exercici facilitarà la realització d'activitats quotidianes, però hi ha períodes en els quals les articulacions han d'estar protegides de sobre càrrega.

Fer exercici té un impacte positiu en l'aspecte físic i emocional, ja que ajuda a reduir la rigidesa, millorar la mobilitat articular, mantenir la força dels músculs que protegeixen les articulacions vulnerables, combatre l'estrès, millorar l'humor, la confiança i la imatge corporal, etc.

En cas de manifestar **dolor, coïxesa o limitació funcional**, és preferible l'observació durant uns dies, i **reduir o suprimir l'esport** fins a **confirmar** si es tracta d'un brot inflamatori. Novament, la col·laboració de la família i el professorat és important per detectar un brot.

Convé protegir les articulacions afectades evitant activitats que puguin sobre càrregar-les, com poden ser les carreres i salts.

L'objectiu primordial és incloure aquests infants i joves en la classe. A pesar que l'AIJ tendeix a limitar el moviment, és important que els infants es man-

tinguin **actius**, ja que, com més activitat, millor mobilitat. El pacient amb AIJ **ha de participar** en jocs d'equip, encara que a vegades la malaltia no li permeti fer-ho plenament. Això pot ocórrer per dolor, perquè la mobilitat està reduïda o perquè pot ser perjudicial per a l'articulació inflamada. El professorat pot adaptar les activitats a fi d'evitar el sentiment d'aïllament respecte del grup. Els esports d'impacte, com el futbol o córrer, poden no ser els més adequats per als infants amb artritis, però és important el consell del metge individualitzat.

Abans de començar la classe d'educació física se'ls pot demanar com es troben, se'ls pot explicar què es farà en aquesta sessió i animar-los a participar-hi. En el cas que l'alumne amb AIJ no se senti capaç de participar, s'ha de pensar com modificar l'activitat o indicar-li algun tipus d'exercici o activitat alternativa.

• **Algunes adaptacions que es poden fer són:**

- Utilitzar materials més suaus, pilotes més lleugeres, dianes més grans, etc.
- Reduir l'àrea de joc, posar la diana més avall o més a prop, etc.
- Reduir el temps de l'activitat, el nombre de repeticions, etc.

Recomanacions generals

Respectar el dolor. Parar quan sigui necessari i descansar.

S'ha d'evitar romandre en la mateixa posició durant un període de temps prolongat.

La posició ha de ser estable i amb una bona postura. Cal evitar sempre posicions que puguin produir deformitat. Les articulacions se solen deformar quan estan en flexió, i per això és millor mantenir les articulacions esteses. Pot resultar molest estar assegut en el sòl amb les cames plegades.

Cal mantenir alineats els segments corporals. S'han d'evitar els seients baixos. El respall i els seients han de ser fermes. Quan s'estigui assegut, els peus han d'estar sempre recolzats en el sòl o sobre una banqueta.

S'ha d'evitar agafar objectes pesats.

Cal tenir en compte que a vegades estar en un entorn amb molt de fred o calor pot resultar incòmode i dolorós.

S'han d'alternar activitats passives i actives durant la jornada.

La natació i bicicleta són exercicis actius indicats quan estan afectades les articulacions de les extremitats inferiors, per a millorar la força sense sofrir l'impacte del pes del cos.

S'ha de tenir en compte que l'alumne pot faltar a classe a causa d'alguna cita mèdica o per trobar-se malament en períodes de brots d'inflamació, etc. Això és especialment important en aquells infants que reben tractaments farmacològics intravenosos, ja que necessiten acudir a l'hospital periòdicament i en horari lectiu per a la infusió.

Tots els nostres pacients surten de la consulta (o de la planta, si han requerit ingrés) amb un informe mèdic en el qual consten les nostres dades de contacte. Sempre insistim que aquestes dades no són només per a la família, sinó també per al personal docent de l'infant, que pot consultar-nos davant qualsevol dubte que pugui sorgir.

Recomanacions per etapes: educació infantil i primària

Asseure's en el sòl pot ser complicat per a alguns infants amb AIJ. Tenir algunes cadires baixes perquè no s'hagi d'asseure en el sòl pot ser una opció interessant.

Els llapis, pintures i pinzells poden ser complicats d'agafar. Es poden engrossir les anses dels materials per a millorar-ne l'agafada.

Estar assegut o dempeus durant períodes llargs pot ser difícil. S'ha de permetre a l'infant moure's per l'aula i realitzar estiraments si és necessari.

Quan es proposi alguna activitat que aquest dia no pugui fer, s'ha de proposar una altra tasca.

S'han de donar períodes de descans.

Quan es planifiqui una excursió, cal tenir en compte si l'alumne ha de portar motxilla amb pes, caminar molt de temps o pujar i baixar moltes escales.

Adaptacions d'accés al currículum (no significatives): adaptar l'avaluació. Deixar més temps per als exàmens i deures. Si els exàmens són llargs, es poden planificar en dues sessions o realitzar exàmens orals en certes assignatures que requereixin molt de text escrit. Així mateix, cal adaptar l'avaluació de l'assignatura d'educació física.

Es pot planificar un apadrinament entre iguals per a prendre apunts, acompanyar-lo en desplaçaments llargs i amb escales, etc.

Recomanacions per etapes: educació secundària

S'ha de reduir la quantitat de material escolar que l'alumne ha de portar a classe per a evitar la sobrecàrrega de pes.

Si ha d'escriure molt, es pot valorar l'opció d'utilitzar un ordinador per als treballs escrits.

Adaptacions d'accés al currículum (no significatives): igual que en primària.

Es pot planificar un apadrinament entre iguals per a prendre apunts, acompanyament en desplaçaments llargs i amb escales, etc.

Si l'alumne hi està d'acord, es pot organitzar una sessió informativa sobre l'AIJ per als seus companys i per al professorat.

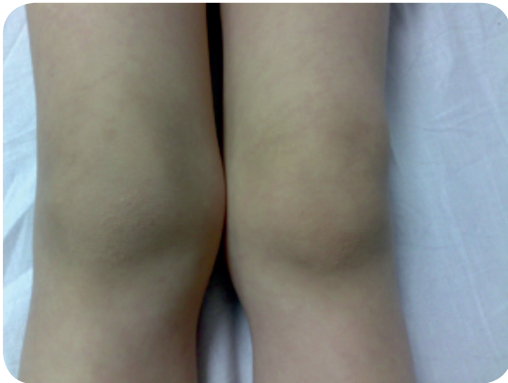


Figura 1. Imatge d'artritis de genoll i a articulació interfalàngica d'un infant



3 LUPUS ERITEMATÓS SISTÈMIC

QUÈ ÉS EL LUPUS ERITEMATÓS SISTÈMIC?

En què consisteix?

El lupus eritematós sistèmic (LES) és una malaltia autoimmunitària crònica que pot afectar **diversos òrgans del cos**, especialment la pell, les articulacions, la sang, els ronyons i el sistema nerviós central.

És molt freqüent?

Hi ha casos de LES a tot el món. La malaltia sembla que és més freqüent en persones d'origen afroamericà, hispà, asiàtic i nadius d'Amèrica. També és més freqüent en el sexe femení. A Europa s'ha diagnosticat una de cada 2.500 persones amb LES. Al voltant del 15 % de tots els pacients de lupus es diagnostica abans dels divuit anys.

Quines són les causes de la malaltia?

El LES no és contagiós. És una malaltia autoimmunitària, en la qual el sistema immunitari perd la seva capacitat de distingir entre les proteïnes alienes de les dels propis teixits o cèl·lules. El sistema immunitari comet un error i produeix, entre altres substàncies, **autoanticossos que identifiquen les cèl·lules normals de la persona com si fossin estranyes i les ataquen**. El resultat és una reacció autoimmunitària, que dona lloc a la inflamació d'òrgans específics (articulacions, ronyons, pell, etc.).

Quins són els símptomes principals?

La malaltia pot iniciar-se lentament amb l'aparició de nous símptomes durant un període de diverses setmanes, mesos o fins i tot anys. Les sensacions inespecífiques de **cansament** i **malestar general** són els símptomes inicials més freqüents de LES en infants. Molts d'infants amb LES presenten **febre** intermitent o mantinguda, així com **pèrdua de pes** i de **gana**. Amb el temps, molts infants desenvolupen símptomes específics ocasionats per l'afectació d'un o diversos òrgans del cos.

L'afectació de la **pell** i de les **mucoses** és molt freqüent i pot incloure diverses erupcions diferents, **fotosensibilitat** (en la qual l'exposició a la llum del sol desencadena una erupció cutània) o **úlceres** a la mucosa del nas o de la boca. A vegades també pot percebre's una pèrdua de pèl major (**alopècia**). Les mans es tornen vermelles, blanques i blaves quan s'exposen al fred

(fenomen de **Raynaud**). Els símptomes també poden incloure **inflamació** i **rigidesa** de les articulacions, dolor muscular, anèmia, fàcil aparició d'hematomes, mal de cap, convulsions i dolor al pit.

L'afectació dels **ronyons** és present en major o menor mesura en la majoria dels infants amb LES i és un determinant principal del desenllaç a llarg termini de la malaltia. Els símptomes més freqüents, quan hi ha afectació important dels ronyons, són la hipertensió, la presència de proteïnes i sang a l'orina, i la inflamació, en particular dels peus, les cames i les parpelles.

La malaltia és igual en tots els infants?

Els símptomes del LES varien enormement en cada cas concret, de manera que els símptomes i les manifestacions de la malaltia són diferents en cada infant. Tots els símptomes descrits anteriorment poden produir-se amb diferent intensitat, o bé a l'inici del LES o en qualsevol moment durant el transcurs de la malaltia. Prendre medicaments ajuda a controlar-ne els símptomes.

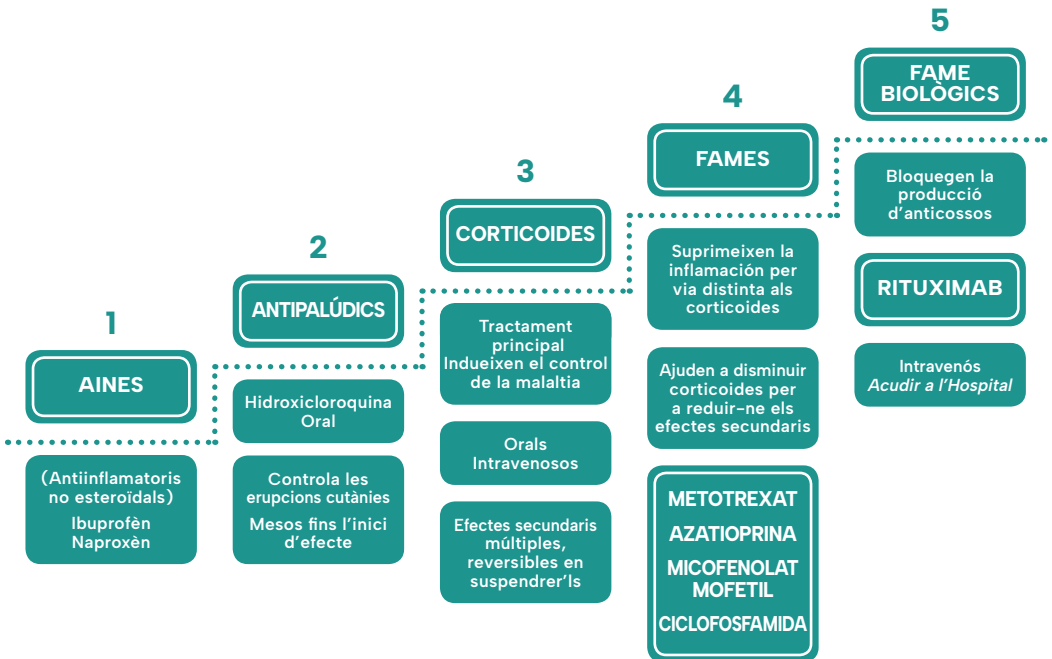
TRACTAMENT

Pot tractar-se o curar-se?

En l'actualitat, no hi ha un medicament específic per curar el LES. El tractament del LES ajudarà a controlar els signes i símptomes de la malaltia i ajudarà a evitar l'aparició de complicacions, inclòs el mal permanent a òrgans i teixits. Quan es diagnostica LES per primera vegada, sol ser molt actiu. En aquesta etapa, es poden requerir grans dosis de medicaments per controlar la malaltia (en la majoria dels casos amb ingrés de diversos dies o setmanes) i evitar el mal als òrgans. En molts d'infants, el tractament manté sota control els brots de LES i la malaltia pot entrar en remissió. Així, es necessita poc tractament, o fins i tot no cal.

Quins són els tractaments?

La majoria dels símptomes de LES es deuen a la **inflamació**, de manera que el tractament va encaminat a reduir-la. Per tractar els infants amb LES s'utilitzen cinc grups de medicaments de forma gairebé universal.



Efectes secundaris dels corticoides

Hipertensió arterial.

Feblesa muscular (els infants poden tenir dificultat per a pujar escales o aixecar-se de la cadira).

Canvis en l'estat d'ànim (depressió i canvis d'humor).

Disminució de la massa dels ossos (osteoporosi). Pot reduir-se mitjançant la pràctica d'exercici físic, la ingesta d'aliments rics en calci i les aportacions addicionals de calci i vitamina D.

Quin tipus de revisions periòdiques són necessàries?

És important fer visites freqüents, perquè en el LES es poden produir molts trastorns que es poden evitar o tractar amb major facilitat si es detecten aviat. En general, els infants amb LES han d'acudir a la consulta de reumatologia almenys cada tres mesos.

L'INFANT I L'ADOLESCENT AMB LES A L'ESCOLA

Recomanacions generals

Una vegada es tracta els infants amb LES, poden dur un estil de vida pràcticament normal. Una excepció és l'exposició excessiva a la llum solar, ja que pot provocar el desenvolupament de lesions cutànies noves i donar lloc a l'aparició de brots d'activitat de la malaltia.

Recomanacions LES

Cal usar protectors solars amb factor de protecció alt per via tòpica en totes les parts del cos exposades sempre que l'infant estigui a l'aire lliure, almenys 30 minuts abans de l'exposició al sol. S'ha de tornar a aplicar cada 3 hores mentre continuï l'exposició al sol.

S'ha de portar roba de protecció solar com barrets d'ala ampla i mànigues llargues quan s'estigui al sol, fins i tot en els dies ennuvolats, ja que els raigs UV poden travessar els núvols amb facilitat.

Cal que els infants que tenen problemes en usar un monitor utilitzin pantalles amb filtre UV, ja que hi ha infants que experimenten problemes després de l'exposició a la llum UV dels llums fluorescents, llums halògens o monitors d'ordinadors.

Certs símptomes, com el cansament crònic i la falta d'iniciativa, poden persistir durant diversos mesos després de finalitzar un brot.

L'exercici regular és important per a mantenir un pes saludable, una bona salut òssia i estar en forma. Les restriccions a l'activitat general no solen ser necessàries. S'ha d'animar l'infant perquè realitzi exercici regular durant la remissió de la malaltia: caminar, nedar i realitzar altres activitats aeròbiques i a l'aire lliure. S'ha de recordar el que s'ha dit abans en relació amb l'exposició solar. Ha de limitar-se l'exercici.

Els infants amb LES han d'anar a l'escola, excepte durant els períodes de malaltia activa intensa o quan requereixin acudir a revisió o rebre infusió de medicació.

Respecte al rendiment escolar, si no hi ha afectació del sistema nerviós central, el LES no sol afectar la capacitat per a aprendre i pensar. Quan el sistema nerviós central es veu afectat, poden produir-se problemes com la dificultat per a concentrar-se i recordar, maldecaps i canvis d'humor. En aquests casos, es fa necessària l'adaptació curricular acadèmica.

En general, s'ha d'animar l'infant a participar en activitats extracurriculars. Els mestres han de conèixer el diagnòstic de LES de l'infant i adaptar les seves activitats quan hi hagi problemes com dolor.

S'ha de seguir una dieta saludable i equilibrada. Si prenen corticoesteroides, han de menjar aliments baixos en sal i que ajudin a evitar la hipertensió.



Figura 2. Afta oral en pacient amb lupus eritematos sistemic



4 DERMATOMIOSITIS JUVENIL

QUÈ ÉS LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL?

En què consisteix?

La dermatomiositis juvenil (DMJ) és una malaltia rara autoimmunitària que afecta els **músculs** i la **pell**. Una malaltia es defineix com a *juvenil* quan s'inicia abans dels setze anys.

És molt freqüent?

En els infants, la DMJ és una malaltia rara. Cada any desenvolupen DMJ quatre infants per cada milió. És més freqüent en nines que en nins. S'inicia principalment entre els quatre i els deu anys, però pot aparèixer a qualsevol edat.

Quines són les causes de la malaltia?

En l'actualitat, la DMJ es considera una malaltia autoimmunitària i, probablement, està causada per diversos factors. No és infecciosa ni contagiosa.

Quins són els símptomes principals?

En la DMJ es veuen afectats els petits vasos sanguinis de la **pell** (*dermato-*) i dels **músculs** (*miositis*). Això dona lloc a problemes com **feblesa o dolor muscular**, especialment als músculs del tronc i els que es troben al voltant del maluc, espatlles i coll. En termes pràctics, un infant pot començar a negar-se a caminar distàncies llargues i a practicar esport. Els infants petits poden *cercar més moixaines* per demanar que se'ls dugui més temps al braç o en el cotxet.

A mesura que la DMJ empitjora, pujar les escales i sortir del llit poden convertir-se en activitats molt dificultoses. En alguns infants, els músculs inflamats es tornen tibants i s'escurcen (cosa que es denomina *contractura*). Això dona lloc a dificultats a l'hora d'estirar el braç o la cama afectada: els colzes i els genolls tendeixen a estar en una posició doblegada fixa i això pot afectar els moviments dels braços o de les cames. També poden presentar dolor articular i, a vegades, inflamació i rigidesa articular.

La majoria dels pacients també presenten **erupcions cutànies típiques**. Aquestes erupcions poden afectar diferents zones del cos: cara, parpelles, artells, genolls i colzes. L'erupció cutània no sempre es produeix alhora que la feblesa muscular: pot desenvolupar-se abans o després. Durant l'evolució de la malaltia poden aparèixer protuberàncies dures sota la

pell que contenen calci. D'això se'n diu **calcinosi**. En casos poc freqüents també pot afectar petits vasos sanguinis d'altres òrgans.

La malaltia és igual en tots els infants?

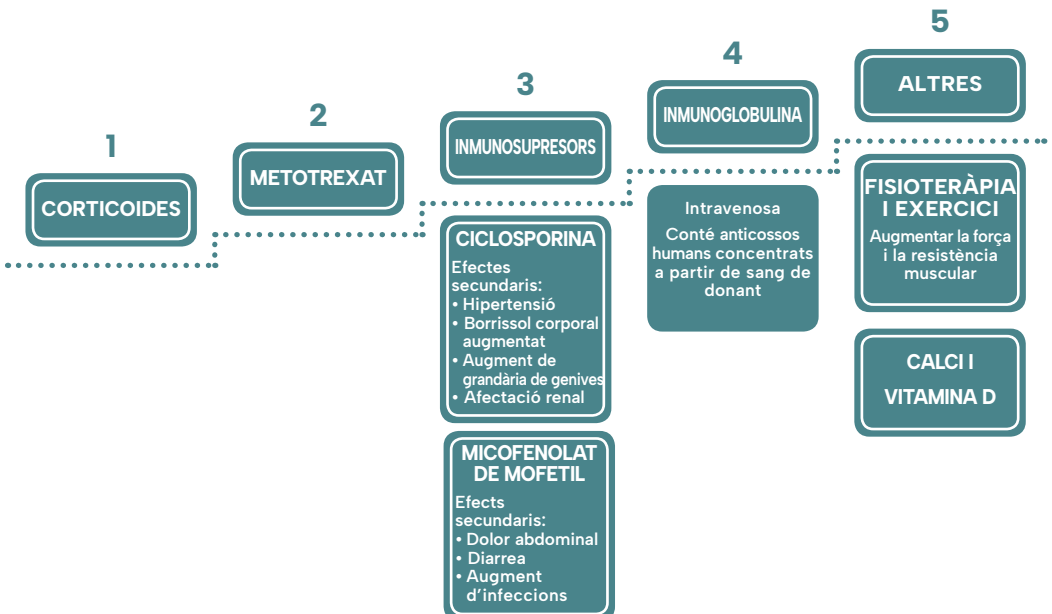
La gravetat de la malaltia varia en cada infant. Alguns infants poden simplement tenir afectació de la pell sense feblesa muscular (dermatomiopitis sense miositis) o amb feblesa muscular molt lleu que solament es fa evident en les anàlisis. Altres infants poden tenir problemes, amb moltes parts del cos afectades: pell, músculs, articulacions, pulmons i intestí.

Pot tractar-se o curar-se?

La DMJ és una malaltia tractable. No hi ha cura, però l'objectiu del tractament és controlar la malaltia (fer que la malaltia entri en remissió). El tractament està adaptat a les necessitats de cada infant en concret. Si la malaltia no es controla, el mal que es produeix als teixits i òrgans afectats pot ser irreversible i ocasionar seqüeles i discapacitat, que es mantenen una vegada que s'ha controlat la malaltia.

Quins són els tractaments?

Tots els medicaments funcionen mitjançant la depressió del sistema immunitari per detenir la inflamació i evitar el mal.



Revisions

És important fer revisions regulars. En aquestes visites, se supervisa l'activitat de la DMJ i s'avaluen els efectes secundaris possibles del tractament.

L'INFANT I L'ADOLESCENT AMB DMJ A L'ESCOLA

Una malaltia crònica com la DMJ és un repte difícil per a tota la família, i és més gran com més greu sigui. Per a un infant serà difícil enfrontar-se a la malaltia si al seu entorn li costa fer-ho. L'actitud positiva és fonamental, i cal animar i donar suport a l'infant perquè superi les dificultats relacionades amb la malaltia, mantingui el contacte amb els seus companys i porti una vida el més normal i independent possible. A vegades, serà necessari oferir suport psicosocial.

L'exercici i la fisioteràpia poden ajudar?

L'exercici i la fisioteràpia milloren la força muscular, la coordinació i la resistència. Així, és positiu que l'infant participi adequadament en les activitats escolars i extracurriculars, incloent-hi les activitats esportives i d'oci.

Es pot practicar esport?

La pràctica esportiva és un aspecte essencial de la vida quotidiana d'un infant sa. Un dels seus objectius és permetre que els infants portin una vida normal i no se sentin diferents dels seus companys. Com a regla general, se'ls ha de permetre la pràctica esportiva que desitgin i indicar-los que s'han d'aturar si senten dolor muscular. És preferible restringir parcialment algunes activitats esportives a impedir-los fer exercici físic i practicar esports amb els amics. Les limitacions de la malaltia s'han de tenir en compte a l'hora d'avaluar l'assignatura d'educació física.

Es pot anar a escola amb regularitat?

És fonamental que els infants vagin a l'escola amb regularitat. Hi ha alguns factors que ho poden obstaculitzar, com ara la dificultat per caminar, cansament, dolor o rigidesa. S'ha de tenir en compte que, quan hi ha un brot, l'infant pot haver de menester dies d'ingrés o revisions més freqüents. Encara que s'ha de fomentar la independència de l'infant, així com la seva integració, també s'han de tenir en compte les necessitats especials d'aquests infants, com per exemple: usar l'ascensor en lloc de les escales quan tenen un brot, donar-los més temps per escriure perquè poden tenir dificultats per manipular el bolígraf, disposar de taules adequades per treballar, donar-los permís per aixecar-se del seient i moure's per la classe o el passadís periòdicament per evitar la rigidesa, etc.

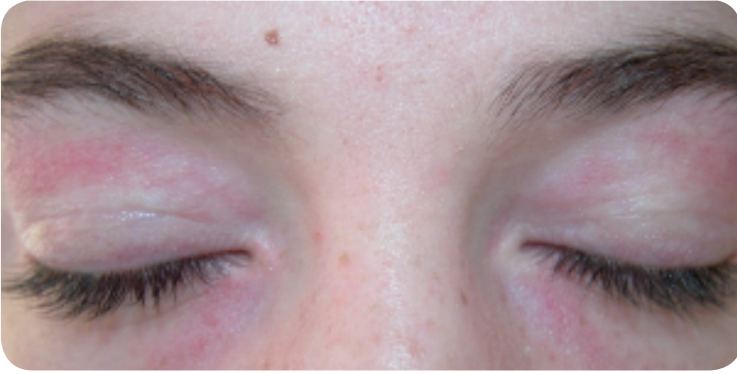
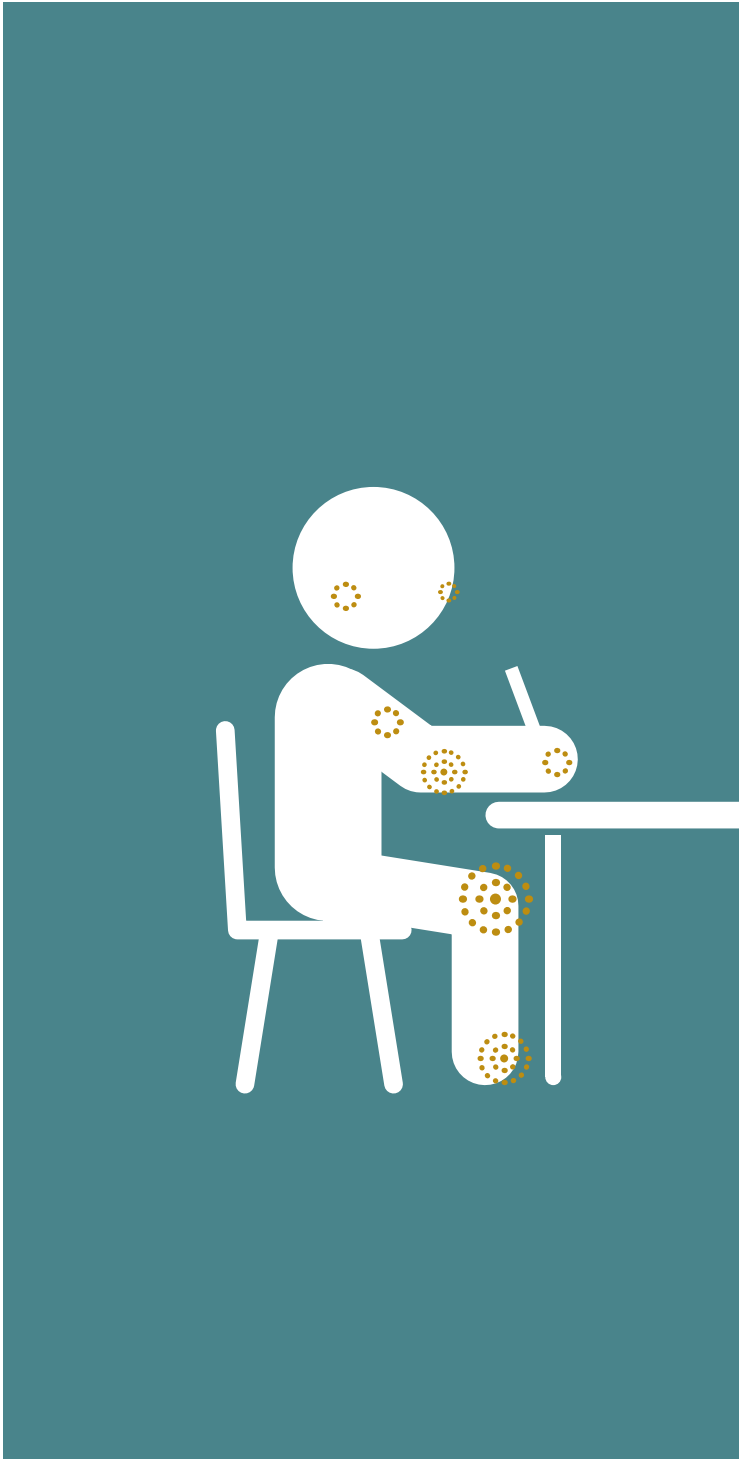


Figura 3. Lesió cutània a parpelles típica de la DMJ (eritema en heliotropi)



Figura 4. Pàpules de Gottron a la mà d'una nina amb DMJ.



5 ESCLERODÈRMIA

QUÈ ÉS L'ESCLERODÈRMIA

En què consisteix?

La paraula *esclerodèrmia* deriva del grec i pot traduir-se com a 'pell dura'. En aquesta malaltia, la pell es torna brillant i dura. Hi ha dos tipus d'esclerodèrmia:

- En l'esclerodèrmia localitzada o morfea, la malaltia es troba limitada a la pell i als teixits subjacents. Pot afectar els ulls i causar uveïtis, i també pot afectar les articulacions i ocasionar artritis. Pot presentar-se en plaques (morfea) o en forma d'una banda estreta (esclerodèrmia lineal).
- En l'esclerosi sistèmica, el procés es troba disseminat i afecta no solament la pell, sinó també alguns dels òrgans interns del cos.

És molt freqüent?

L'esclerodèrmia és una malaltia rara. La incidència aproximada no supera els tres casos per 100.000 persones/any. L'esclerodèrmia localitzada és la forma més freqüent en pediatria, i afecta principalment les nines.

Quines són les causes de la malaltia?

L'esclerodèrmia és una malaltia inflamatòria, però encara no s'ha descobert el motiu de la inflamació. Probablement es tracta d'una malaltia autoimmunitària.

ESCLERODÈRMIA LOCALITZADA

Com es diagnostica l'esclerodèrmia localitzada?

L'aparició de pell endurida és indicativa d'esclerodèrmia localitzada. En les primeres etapes, sovint hi ha una vora vermella, porpra o despigmentada al voltant de la placa. Això reflecteix la inflamació de la pell. En etapes avançades, la pell torna marró i després blanca en les persones de raça caucàsica. El diagnòstic es basa en l'aspecte típic de la pell. Amb freqüència es realitza una biòpsia de pell per ajudar a fer el diagnòstic.

Quin és el tractament per a l'esclerodèrmia localitzada?

El tractament està destinat a detenir la inflamació al més aviat possible, ja que evoluciona a fibrosi i els tractaments disponibles tenen molt poc efecte sobre el teixit fibrós una vegada format.

Les opcions terapèutiques van des d'una actitud conservadora, en la qual no s'administra cap fàrmac, fins a l'ús de **corticoesteroides**, **metotrexat** o altres fàrmacs moduladors del sistema immunitari.

La fisioteràpia és important, especialment en el cas de l'esclerodèrmia lineal. Quan la pell endurida o tibant es localitza damunt una articulació, és important mantenir l'articulació en moviment amb estiraments i, si escau, aplicar un massatge profund al teixit connectiu.

Quina és l'evolució a llarg termini de l'esclerodèrmia localitzada?

La progressió de l'esclerodèrmia localitzada es troba normalment limitada a pocs anys. Habitualment, la morfea circumscripita solament produeix canvis estètics a la pell (canvis en la pigmentació) i, després d'un temps, la pell dura pot tornar a estar tova i tenir un aspecte normal. Algunes plaques poden fer-se més evidents fins i tot després que el procés d'inflamació hagi acabat, a causa dels canvis de color.

L'esclerodèrmia lineal pot produir problemes a l'infant degut al creixement desigual de les parts afectades i no afectades del cos, com a resultat de la pèrdua de massa muscular i el retard del creixement ossi. Una lesió lineal sobre una articulació causa artritis i, si no es controla, pot donar lloc a contractures.

ESCLEROSI SISTÈMICA

Quins són els símptomes principals?

Els primers signes són els canvis de color als dits de les mans i dels peus, amb canvis de temperatura des de calent fins a fred (fenomen de Raynaud) i l'aparició d'úlceres a les puntes dels dits. Sovint, la pell de les puntes dels dits de les mans i dels peus s'endureix i torna brillant. Això també pot ocórrer a la pell situada damunt el nas. Posteriorment, la pell dura s'estén i, en casos greus, pot afectar tot el cos.

A l'inici de la malaltia pot produir-se inflamació dels dits i dolor a les articulacions. Durant l'evolució de la malaltia, els pacients poden desenvolupar més canvis a la pell, com dilatacions visibles dels vasos petits (telangièctasi), pèrdua de pell i de teixit subcutani (atròfia) i dipòsits subcutanis de calci (calcificacions).

Pot afectar els òrgans interns i el pronòstic a llarg termini depèn del tipus i de la gravetat de l'afectació d'aquests òrgans. És important que s'avaluin tots els òrgans interns (pulmons, aparell gastrointestinal, cor, etc.) a la recerca de la seva afectació en la malaltia i que s'estudii la funció de cada òrgan.

En la majoria dels infants, l'esòfag es troba afectat. Això pot causar cremor d'estómac perquè l'àcid de l'estómac passa a l'esòfag i crea dificultat

per enviar-se certs tipus d'aliments. L'afectació dels pulmons és freqüent i és el principal determinant del pronòstic a llarg termini. L'afectació d'altres òrgans, com el cor i els ronyons, també és molt important per al pronòstic.

Quin és el tractament de l'esclerosi sistèmica en infants?

S'utilitzen corticoesteroides, com també metotrexat o micofenolat. En cas que hi hagi afectació dels pulmons o dels ronyons, pot utilitzar-se la ciclofosfamida.

Per al fenomen de Raynaud, s'aconsella mantenir les extremitats calentes per prevenir les alteracions circulatòries i evitar que la pell crui i s'ulceri. A vegades, pot ser necessari l'ús de medicaments per dilatar els vasos sanguinis. No hi ha cap tractament que hagi mostrat ser clarament eficaç en totes les persones amb esclerosi sistèmica.

Durant la malaltia és necessària la fisioteràpia i la cura de la pell endurida per mantenir en moviment les articulacions i les parets toràciques.

Quina és la seva evolució a llarg termini?

El grau d'afectació dels òrgans interns (sistemes circulatori, renal i pulmonar) varia d'un pacient a un altre i és el determinant principal de l'evolució a llarg termini. La malaltia pot establir-se en alguns pacients durant alguns períodes de temps.

L'INFANT I L'ADOLESCENT AMB ESCLERODÈRMIA A L'ESCOLA

Com pot afectar la malaltia la vida quotidiana de l'infant i de la família i quin tipus de revisions periòdiques són necessàries?

L'esclerodèrma pot afectar la vida quotidiana de l'infant i de la seva família. Si la malaltia és lleu, sense cap afectació important dels òrgans, l'infant i la família solen dur una vida normal.

És important recordar que els infants amb esclerodèrma poden sentir-se cansats amb freqüència o ser menys resistents a l'exercici, i que poden necessitar canviar de posició de forma freqüent a causa de la mala circulació. Les revisions periòdiques són necessàries per a avaluar la progressió de la malaltia i la necessitat de fer modificacions del tractament. Quan s'utilitzen certs fàrmacs, també se n'han de supervisar els efectes secundaris mitjançant controls periòdics. Per això han d'acudir regularment a l'hospital a fi de revisar i ajustar el tractament.

Què ocorre al centre educatiu?

És essencial mantenir l'escolarització dels infants amb aquesta malaltia. Una vegada que la malaltia està ben controlada, la qual cosa sol succeir quan s'utilitzen els medicaments disponibles en l'actualitat, l'infant no ha de tenir cap problema a l'hora de participar en les mateixes activitats que els seus companys. L'escola és per als infants el que la feina per als adults: un lloc on poden aprendre a ser persones independents i productives. Els progenitors i els mestres han de fer tot el possible per fomentar i facilitar que l'infant participi en les activitats escolars amb normalitat perquè l'infant tingui èxit acadèmic i perquè els adults i companys l'apreciïn i l'acceptin.

Què ocorre amb els esports?

Un dels objectius del tractament és permetre que els infants portin una vida normal en la mesura que sigui possible i que no es considerin diferents dels companys. Per tant, la recomanació general és permetre que els infants participin en els esports que triïn i confiar que es detindran si senten limitacions a causa del dolor o les molèsties. Sempre que sigui possible, els infants han de participar en les classes d'educació física.

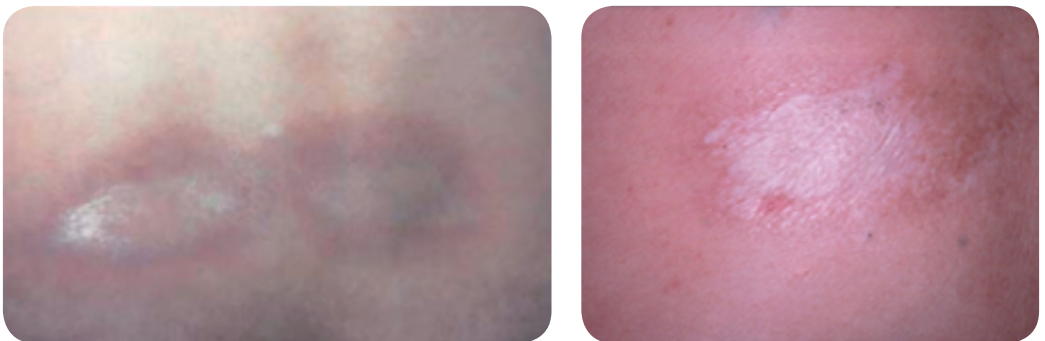


Figura 5. Imatges de plaques de morfea (esclerodèrmia localitzada)

FENOMEN DE RAYNAUD

- Episodis recorrents i reversibles de vasoespasmes intensos en relació amb el fred o altres desencadenants.
- Es produeix als dits de les mans (segon i quart) i als dits dels peus.
- Vasoconstricció anòmla i duradora. Fisiopatologia complexa: factors vasculars i neurals.
- El tractament fonamental és abrigar-se les mans i els peus (guants i calceïns) i evitar l'exposició al fred.
- En cas que sigui molt molest i ocasioni dolor, s'hi pot associar un tractament amb nitroglicerina tòpica o vasodilatadors per via oral.

PERNIOSI

- Lesions inflamatòries localitzades en parts acres:
Dits de les mans i peus, orelles, nas.
- Resposta vascular anormal al fred.
- Pot ser idiopàtic o secundari a una malaltia sistèmica.
- El tractament fonamental és abrigar-se les mans i els peus (guants i calceïns) i evitar l'exposició al fred.



Figura 6: Morfea lineal amb asimetria dels membres inferiors



Figura 7. Morfologia de les mans en l'esclerosi sistèmica: pell dura, dits fins, amb escàs palpís.



Figura 8. Fenomen de Raynaud.

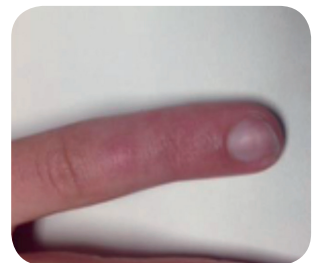
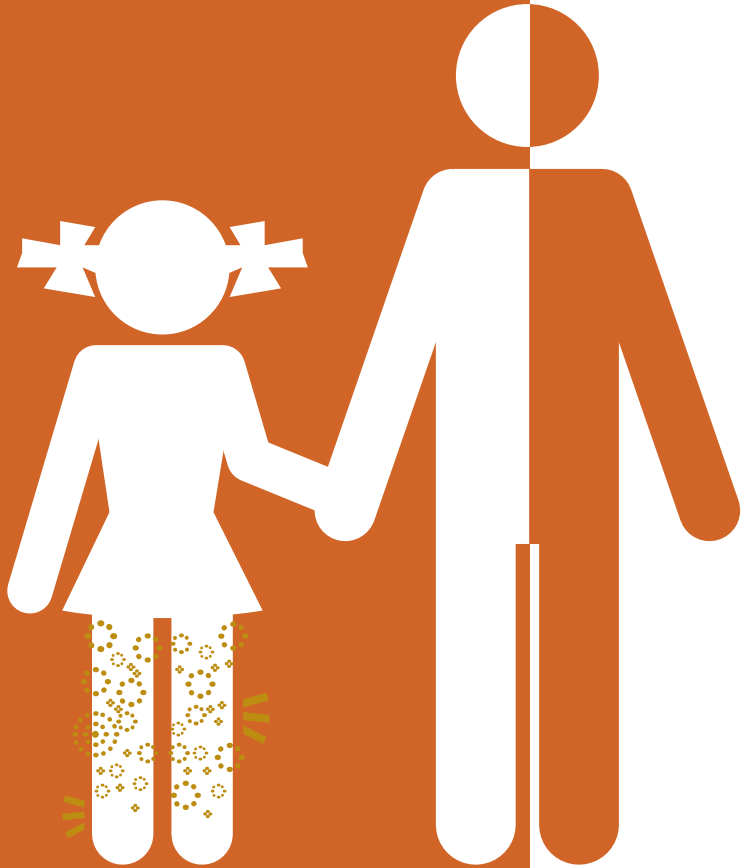


Figura 9. Perniosi (penellons) a dits de la mà en èpoques d'hivern



6 VASCULITIS PER IGA (PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH)

En què consisteix?

La vasculitis per IgA (púrpura de Schönlein-Henoch) (VIgA) és una malaltia que es caracteritza per la inflamació dels vasos sanguinis molt petits (capillars). Aquesta inflamació es denomina *vasculitis* i sol afectar els vasos sanguinis petits de la pell, l'intestí i els ronyons. Els vasos sanguinis inflamats poden sagnar a l'interior de la pell, la qual cosa produeix una erupció cutània de color vermell fosc o morat anomenada *púrpura*. També poden sagnar a l'interior de l'intestí o dels ronyons i, com a conseqüència, que aparegui sang a la femta o a l'orina (hematúria).

És molt freqüent?

Encara que la Vasculitis per IgA no és una malaltia freqüent en la infància, es considera que és la vasculitis sistèmica més freqüent en els infants amb edats compreses entre els cinc i els quinze anys. Es dona amb més freqüència en nins que en nines (2:1).

Quines són les causes de la malaltia?

Es desconeix què ocasiona la VIgA. Es creu que els agents infecciosos (com els virus i els bacteris) són un desencadenant potencial de la malaltia, perquè sol aparèixer després d'una infecció de les vies aèries superiors. No obstant això, la VIgA també s'ha observat després de la prescripció de medicaments, picades d'insectes, exposició al fred, etc. Es creu que hi ha una resposta anòmala del sistema immunitari, que ataca els petits vasos sanguinis de la pell, les articulacions, el tub digestiu, els ronyons i, en ocasions rares, el sistema nerviós central o els testicles.

Quins són els símptomes principals?

El símptoma principal és una erupció cutània característica que és present en tots els pacients amb Vasculitis per IgA. L'erupció normalment s'inicia amb petites faves, taques vermelles o protuberàncies vermelles, que amb el temps canvien a un hematoma de color porpra. Es diu *púrpura palpable* perquè les lesions cutànies poden tocar-se, en estar elevades en la pell. Normalment, la púrpura apareix en les extremitats inferiors, encara que també pot aparèixer en qualsevol altra part del cos (extremitats superiors, tronc, etc.).

En la majoria dels pacients poden trobar-se articulacions doloroses (artràlgies) o articulacions doloroses i inflades amb limitació del moviment (artritis). Normalment afecta els genolls i els turmells.

Quan els vasos que s'inflamen estan localitzats a l'intestí, apareix dolor abdominal. Habitualment és intermitent, se sent al voltant del melic i pot estar acompanyat de sagnat.

Quan els vasos sanguinis dels ronyons s'inflamen, poden sagnar i produir-se hematúria (sang a l'orina) i proteinúria (proteïnes a l'orina). Normalment, els problemes renals no són greus.

S'observen amb molt poca freqüència altres símptomes, com les convulsions, l'hemorràgia cerebral i pulmonar i la inflor dels testicles a causa de la inflamació dels vasos a aquests òrgans.

Com es diagnostica?

El diagnòstic de la VlgA és principalment clínic i es basa en l'erupció porpra clàssica, normalment localitzada a les extremitats inferiors i que generalment es troba associada amb almenys una de les manifestacions següents: dolor abdominal, afectació articular (artritis o artràlgia) i afectació renal (principalment, hematúria).

Pot tractar-se?

La majoria dels pacients amb VlgA no necessita cap medicament, i tan sols l'infant ha de romandre en repòs al llit mentre els símptomes siguin presents. El tractament, quan fa falta, és principalment de suport, amb control del dolor amb analgèsics simples, com el paracetamol, o amb antiinflamatoris no esteroïdals, com el ibuprofèn i el naproxèn, sobretot quan els dolors articulars són intensos. L'administració de corticoesteroides (per via oral o, a vegades, per via intravenosa) s'indica en els pacients amb símptomes gastrointestinals greus o amb hemorràgia i en casos rars de símptomes intensos que impliquin altres òrgans (és a dir, els testicles). Si l'afectació renal és greu, s'ha de realitzar una biòpsia renal i, si està indicat, s'ha d'iniciar un tractament combinat amb corticoesteroides i immunodepressors.

L'INFANT I L'ADOLESCENT AMB VlgA A L'ESCOLA

Com pot afectar la malaltia la vida quotidiana?

En la majoria dels infants, la malaltia és autolimitada i no ocasiona problemes. En general, l'infant i la seva família són capaços de dur una vida normal.

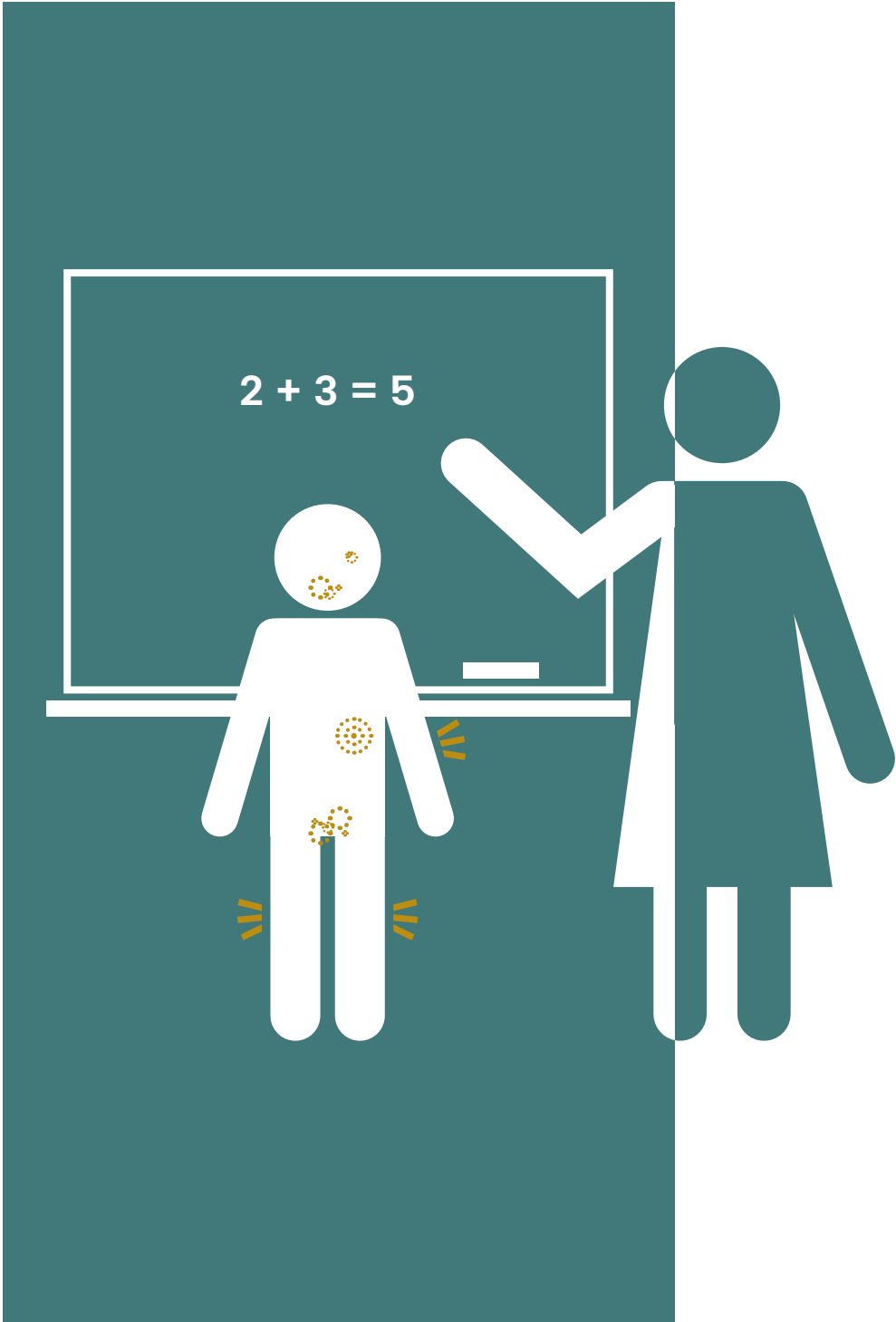
S'han de fer determinacions periòdiques d'orina durant l'evolució de la malaltia i sis mesos després de la desaparició de la VlgA. Això es fa per detectar problemes renals, ja que, en alguns casos, es pot produir afectació renal diverses setmanes o mesos després de l'inici de la malaltia.

Què ocorre a classe?

Durant la fase aguda, normalment s'ha de limitar tota l'activitat física i es pot necessitar fer repòs en llit. Després de la recuperació, l'infant pot anar de nou a l'escola, portar una vida normal i participar en les mateixes activitats que els companys.

Què ocorre amb els esports?

Totes les activitats poden fer-se en la mesura en què es tolerin. La recomanació general és permetre que els infants participin en activitats esportives i confiar que, si es produeix dolor en una articulació, l'infant interromprà l'activitat. Encara que l'estrès mecànic no és beneficiós per a una articulació inflamada, generalment se suposa que el dolor lleu que pugui ocasionar és molt menor que el mal psicològic de sentir-se limitat a l'hora de practicar esport amb els companys.



7 MALALTIA DE BEHÇET

En què consisteix?

La síndrome de Behçet o malaltia de Behçet (MB) és una vasculitis sistèmica (inflamació dels vasos sanguinis de tot el cos) de causa desconeguda i que afecta fonamentalment les mucoses i la pell. Els símptomes principals són úlceres orals i genitals recorrents. Pot aparèixer també afectació d'ulls, articulacions, pell, vasos sanguinis i sistema nerviós.

És molt freqüent?

L'MB és més freqüent en algunes regions del món. S'observa principalment als països de l'Extrem Orient (com el Japó, Corea, la Xina), Orient Mitjà (Iran) i la conca mediterrània (Turquia, Tunísia i el Marroc).

Quines són les causes de la malaltia?

Se'n desconeixen les causes. Se suggereix la susceptibilitat genètica com a possible factor implicat en el desenvolupament d'MB, encara que no se n'ha trobat cap desencadenant. Actualment es continua investigant sobre aquest tema.

Quins són els símptomes principals?

• Úlceres orals

Són el signe inicial i gairebé sempre hi són presents. La majoria dels infants desenvolupen múltiples úlceres lleus i repetides, indistingibles de les úlceres benignes recorrents, freqüents en la infància.

• Úlceres genitals

Són similars en aspecte a les úlceres orals. En els nins es localitzen principalment en l'escrot i, més rarament, en el penis. Pot aparèixer orquitis (inflamació testicular) recurrent. En les nines, afecten principalment els genitals externs.

• Afectació de la pell

Les lesions cutànies són variades.

• Afectació ocular

És una de les manifestacions més greus de la malaltia. L'evolució de la malaltia ocular és crònica, amb brots que produeixen mal estructural i poden donar lloc a una pèrdua gradual de visió.

• Afectació articular

Habitualment afecta turmells, genolls, canells i colzes, encara que el més freqüent és que hi hagi menys de quatre articulacions inflamades.

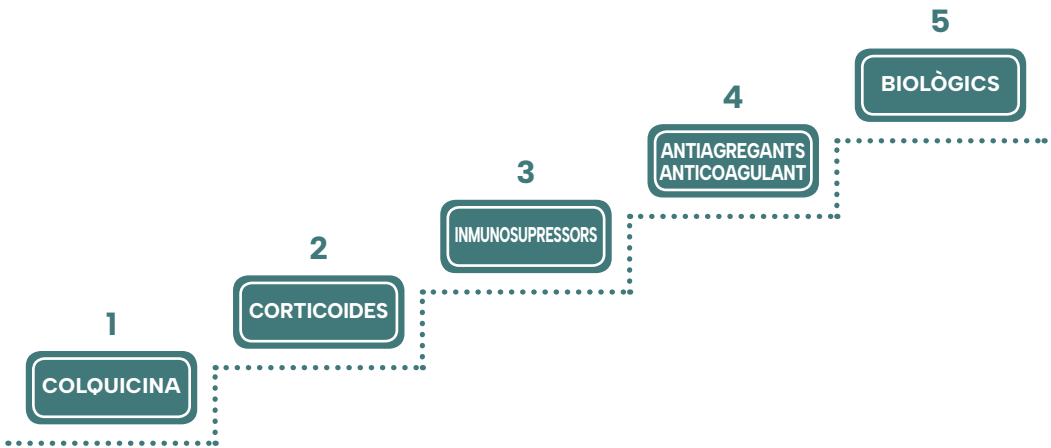
• Afectació gastrointestinal

Cursa amb inflamació o úlceres a la mucosa de l'estómac o de l'intestí.

Com es diagnostica?

El diagnòstic és principalment clínic. Poden passar entre un i cinc anys abans que un infant compleixi els criteris internacionals descrits per a l'MB.

Quins són els tractaments?



L'INFANT I L'ADOLESCENT AMB MB A L'ESCOLA

Com pot afectar la malaltia la vida quotidiana de l'infant i de la seva família?

Si la malaltia és lleu, l'infant i la família poden portar una vida normal.

El problema més freqüent són les úlceres orals recurrents, que poden ser problemàtiques per a molts infants quan són doloroses o interfereixen en la ingesta d'aliments i líquids. L'afectació ocular també pot suposar un problema greu per a la família.

Què ocorre a classe?

És essencial mantenir l'escolarització dels infants amb malalties cròniques. En l'MB, tret que hi hagi afectació ocular o d'un altre òrgan important, els infants poden assistir a l'escola amb normalitat. El dèficit visual pot requerir

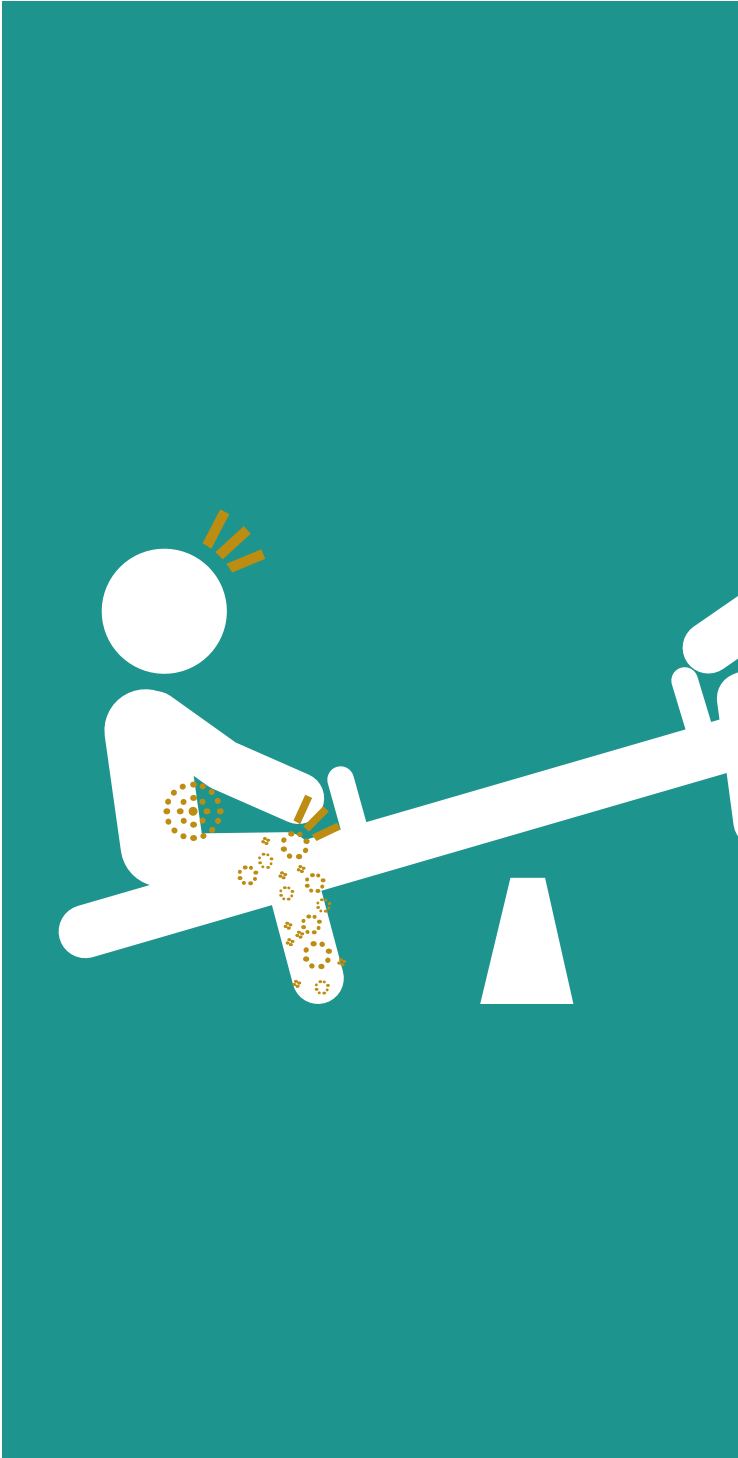
programes educatius especials. En moments de brot manifesten un cansament marcat, amb disminució del rendiment escolar.

Què ocorre amb els esports?

L'infant pot participar en activitats esportives sempre que sols presenti afectació de la pell o de les mucoses. Durant les crisis o els brots d'inflamació articular, s'han d'evitar els esports. L'artritis en l'MB és breu en el temps i es resol completament. El pacient pot reprendre les activitats esportives després que desaparegui la inflamació. No obstant això, l'infant amb problemes oculars i vasculars ha de limitar algunes activitats. Per exemple, l'infant amb afectació vascular de les extremitats inferiors ha d'evitar romandre dempeus de manera prolongada.

Què ocorre al menjador?

No hi ha restriccions sobre els tipus de menjar, però cal tenir en compte que les úlceres orals poden interferir en la ingestió de determinats aliments (líquids).



8 MALALTIES AUTOINFLAMATÒRIES

INTRODUCCIÓ

Els progressos recents en la recerca han mostrat de forma clara que algunes febres per a les quals no es troba la causa estan provocades per una alteració genètica o són de causa genètica. En molts casos, altres membres de la família també presenten episodis recorrents de febre, moltes vegades amb una freqüència previsible.

FEBRE MEDITERRÀNIA FAMILIAR

En què consisteix?

La febre mediterrània familiar (FMF) és una malaltia genètica. Els pacients pateixen episodis recorrents de febre, acompanyada de dolor abdominal, toràcic o articular i inflamació.

És molt freqüent?

La freqüència de la malaltia en certs grups ètnics del litoral mediterrani és d'un a tres per cada mil habitants, encara que és una malaltia rara en altres grups ètnics.

Quines són les causes de la malaltia?

L'FMF és una malaltia de causa o origen genètic. El gen responsable es diu *MEFV* i és el precursor d'una proteïna que juga un paper fonamental en la resolució natural de la inflamació. Si aquest gen porta una mutació, com ocorre en l'FMF, aquesta regulació no funciona de forma correcta i els pacients experimenten episodis de febre.

Quins són els símptomes principals?

Els símptomes principals de la malaltia són febre recurrent, acompanyada de dolor abdominal, toràcic o articular.

Aquests episodis o crisis són autolimitats, la qual cosa significa que es resolen sense tractament i duren entre un i quatre dies. Els pacients es recuperen completament al final d'un episodi o crisi, i se senten bé entre un episodi o crisi i el següent.

En alguns casos, hi ha una erupció cutània característica de l'FMF, anomenada *eritema erisipeloides*, que se sol observar a les articula-

cions i extremitats inferiors. Alguns infants poden presentar dolor a les cames.

Com es diagnostica?

El diagnòstic es basa en la sospita clínica davant episodis o crisis recurrents com els esmentats anteriorment. Davant la sospita clínica, és fonamental fer un seguiment de l'infant.

Quan els resultats clínics i analítics suggereixen el diagnòstic d'FMF, s'administra colquicina a l'infant per observar la resposta clínica al fàrmac.

En cas que l'infant presenti FMF, els episodis de febre es detindran completament o disminuiran en nombre, intensitat i durada amb l'administració de colquicina. Finalment, el diagnòstic d'FMF es confirma mitjançant l'estudi genètic, encara que el fet que l'estudi sigui negatiu no descarta la malaltia.

Pot tractar-se o curar-se?

L'FMF no es pot curar, però pot tractar-se tota la vida amb colquicina. Aquest fàrmac aconsegueix evitar o disminuir els episodis recurrents de febre i prevenir l'amiloïdosi.

Quins són els tractaments?

En l'actualitat, el fàrmac d'elecció per al tractament profilàctic de l'FMF és un producte natural, la colquicina. Els fàrmacs biològics s'utilitzen en pacients resistents a la colquicina.

L'INFANT I L'ADOLESCENT AMB FMF A L'ESCOLA

Com pot afectar la malaltia la vida quotidiana de l'infant i de la seva família?

El infant amb FMF necessita acudir freqüentment a consulta a causa del dolor abdominal, toràcic i articular intens que presenta en els episodis febrils. Després de fer-se el diagnòstic, l'objectiu del tractament mèdic ha de ser aconseguir una vida el més normalitzada possible, tant per als progenitors com per a l'infant. Els infants amb FMF necessiten rebre tractament mèdic regular de per vida, cosa que pot fer que el seguiment del tractament amb colquicina sigui baix en alguns períodes.

Un problema significatiu sol ser la càrrega psicològica que suposa la necessitat d'un tractament per sempre. El suport psicosocial i els programes d'educació per als progenitors i el pacient poden ser de gran ajuda en aquest aspecte.

Què ocorre a classe?

Els episodis o crisis freqüents condicionen l'absentisme escolar recurrent, problema que sol millorar amb el tractament amb colquicina.

Què ocorre amb els esports?

Els pacients amb FMF que rebin tractament amb colquicina de per vida poden practicar l'esport que vulguin. L'únic problema serien els episodis o crisis d'inflamació articular prolongada, que podrien limitar el moviment de les articulacions afectades.

SÍNDROME PFAPA**En què consisteix?**

La síndrome PFAPA (Periodic Fever with Aphthous Pharyngitis Adenitis) respon a les sigles de febre periòdica associada a adenitis, faringitis i estomatitis aftosa. Aquest és el terme mèdic per als atacs recurrents de febre, inflamació dels ganglis limfàtics del coll, faringitis i úlceres bucals. La síndrome PFAPA afecta en la infància primerenca i normalment s'inicia abans dels cinc anys d'edat. És una malaltia benigna amb tendència a millorar amb el temps.

És molt freqüent?

Es desconeix la freqüència de la síndrome PFAPA, però sembla que la malaltia és més comuna del que s'observa en la realitat.

Quines són les causes de la malaltia?

La causa de la malaltia es desconeix. Durant els períodes de febre, el sistema immunitari s'activa. Aquesta activació produeix una resposta inflamatòria amb febre i inflamació bucal o faríngia.

Quins són els símptomes principals?

Els símptomes principals de la malaltia són febre recurrent acompanyada de mal de coll, úlceres bucals o una major grandària dels ganglis limfàtics cervicals (una part important del sistema immunitari). Els episodis de febre apareixen de manera abrupta i duren entre tres i sis dies. Entre els episodis l'infant està bé i la seva activitat és normal.

Com es diagnostica?

La malaltia es diagnosticarà sobre la base de la combinació de l'exploració física i anàlisis clíniques. Abans de confirmar el diagnòstic, és necessari excloure totes les altres malalties que es presentin amb símptomes similars.

Quins són els tractaments?

Normalment, els infants amb PFAPA no precisen cap tractament de base i únicament reben tractament amb corticoide oral entre 1 i 3 dies durant el brot. Certs casos refractaris requereixen iniciar un tractament de base amb colquicina o realitzar amigdalectomia.

L'INFANT I ADOLESCENT AMB SÍNDROME PFAPA A L'ESCOLA

Com pot afectar la malaltia la vida quotidiana de l'infant i de la seva família?

L'infant amb PFAPA pot haver de faltar a l'escola de manera recurrent a causa dels brots de febre i faringitis.

Què ocorre en classe?

Els episodis/crisis freqüents condicionen l'absentisme escolar recurrent, problema que sol millorar amb el temps.

Què ocorre amb els esports?

Els pacients amb PFAPA poden practicar l'esport que desitgin. L'únic problema podria ser els episodis/crisis de febre.

9 ALTRES MALALTIES REUMÀTIQUES

A continuació enumerem altres malalties reumàtiques menys freqüents, segons la seva classificació.

Vasculitis en pediatria, classificació d'Ankara, 2008

I. Vasculitis predominantment de vas gran

- Arteritis de Takayasu

II. Vasculitis predominantment de vas de grandària mitjana

- Poliarteritis nodosa (PAN) de la infància
- Poliarteritis cutània
- Malaltia de Kawasaki

III. Vasculitis predominantment de vas petit

A. Granulomatosa

- Granulomatosi amb poliangiïtis (GPA).
- Granulomatosis eosinofílica amb poliangiïtis (GEPA)

B. No granulomatosa

- Poliangiïtis microscòpica (PAM)
- Púrpura de Schönlein–Henoch
- Vasculitis leucocitoclàstica cutània aïllada
- Vasculitis hipocomplementèmica

IV. Altres vasculitis

- Malaltia de Behçet
- Vasculitis secundàries a infeccions (inclosa PAN associada a hepatitis B), neoplàsies i fàrmacs (inclosa vasculitis per hipersensibilitat)
- Vasculitis associada a malalties del teixit connectiu
- Vasculitis aïllada del sistema nerviós central
- Síndrome de Cogan
- No classificables



Conselleria de Salut

Direcció General de Prestacions,
Farmàcia i Consum

ESTRATÈGIES
DE SALUT ILLES BALEARS

