

GUÍA PARA LA ATENCIÓN DE LOS NIÑOS Y NIÑAS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

Implicaciones en el ámbito escolar



Govern de les
Illes Balears

GUÍA PARA LA ATENCIÓN DE LOS NIÑOS Y NIÑAS CON ENFERMEDADES REUMÁTICAS

Implicaciones en el ámbito escolar



Govern de les Illes Balears

Edita

Direcció General de Prestacions, Farmàcia y Consum
Consejería de Salud. Gobierno de las Illes Balears

Autores

M^o Concepció Mir Perelló. Pediatra. Unidad de Reumatología e Inmunología Infantil. Hospital Universitario Son Espases
Rocío Casado Picón. Pediatra. Centro de salud de Calvià. Gerencia de Atención Primaria de Mallorca.
Amelia Muñoz Calonge. Pediatra. Unidad de Reumatología e Inmunología Infantil. Hospital Universitario Son Espases
Jan Ramakers. Unidad de Reumatología e Inmunología Infantil. Hospital Universitario Son Espases
Lucía Lacruz Pérez. Pediatra. Unidad de Reumatología Infantil. Hospital Universitario Son Espases

Este documento cuenta con el aval de la Sociedad de Pediatría Balear (SOPEBA) y de la Asociación de Pediatría de Atención Primaria de las Illes Balears (APapIB)

Revisores

Margarita A Cañellas Fuster. Responsable de coordinación de asistencia pediátrica. Servicio de Salud de las Illes Balears (hasta 2023)
Juan Carlos de Carlos Vicente. Responsable de coordinación de asistencia pediátrica. Servicio de Salud de las Illes Balears (desde 2023)
Eusebi J. Castaño Riera. Servicio de Planificación Sanitaria. Dirección General de Prestaciones, Farmacia y Consumo. Consejería de Salud. Illes Balears.
María Jesús Martín Sánchez. Servicio de Planificación Sanitaria. Dirección General de Prestaciones, Farmacia y Consumo. Consejería de Salud. Illes Balears.
Bartomeu Quetglas Bruno. Servicio de Inclusión para la Comunidad Educativa. Dirección General de la Primera Infancia, Atención a la Diversidad y Mejora Educativa. Secretaría Autonómica de Desarrollo Educativo. Consejería de Educación y Universidades.

Agradecimientos

A la Consejería de Educación y Universidades, por encargarnos la elaboración de esta guía, que esperamos que sea el punto de partida de numerosas colaboraciones.
A la Consejería de Salud, por facilitarnos su edición y el proceso de publicación.
A nuestros compañeros de los hospitales y de Atención Primaria, por ayudarnos en el manejo de estas patologías.
A los pacientes y familias que han autorizado la utilización de las imágenes que ilustran el documento.
Finalmente, a todos nuestros pacientes y sus familias, por hacernos partícipes de sus cuidados y ser el motor que nos lleva a mejorar todos nuestros conocimientos.

Diseño gráfico

Verbigrafia

Primera edición

Julio de 2025

ISBN

978-84-09-75111-2

Aclaración sobre la utilización de lenguaje no sexista

El presente texto utiliza la fórmula del “masculino genérico” para designar a personas o grupos de personas. Se debe entender que en estos casos se refiere indistintamente al sexo femenino y masculino.
Esta figura pretende facilitar la lectura del mismo y evitar dobles expresiones que pueden llegar a hacer incomprensible el texto. En ningún caso se ha pretendido que el sexo masculino tenga preeminencia sobre el sexo femenino.

PRESENTACIÓN

El documento que tenéis en vuestras manos es fruto del trabajo de un grupo de profesionales de nuestras islas comprometidos en poder ofrecer una atención de calidad a los niños y adolescentes con enfermedades reumáticas.

Se enmarca en el desarrollo e implementación de la Estrategia de Enfermedades Reumáticas y Musculoesqueléticas de las Illes Balears.

Se trata de una revisión actualizada de un trabajo iniciado en el año 2019 que pretende ser una guía con información de interés sobre las enfermedades reumáticas más frecuentes en la infancia y la adolescencia. Inicialmente dirigida al ámbito escolar y a las familias, esta edición amplía su ámbito de influencia también a los profesionales sanitarios que atienden a niños y adolescentes con este tipo de enfermedades. Mantiene la relevancia que estas patologías tienen en el ámbito escolar donde se desarrolla una parte muy importante de la vida de nuestros pacientes.

Las enfermedades reumáticas en muchas ocasiones interfieren con las actividades diarias de los niños que las padecen, tanto por las limitaciones funcionales que ocasionan, como por las necesidades de atención sanitaria que conllevan. Todo ello repercute de manera directa en el niño en todos los ámbitos: aprendizaje, juego, socialización y también en sus madres, padres y cuidadores.

El conocimiento de estas enfermedades es muy importante para el proceso de reestructuración de las actividades de los niños y adolescentes en función de su enfermedad. Madres, padres, cuidadores, profesores y profesionales sanitarios tendrán que adquirir de manera progresiva conocimientos sobre la enfermedad que les ayuden a tomar las mejores decisiones de las que el menor debe participar en la medida en que su madurez se lo permita.

Además, dado que los niños desarrollan gran parte de su actividad diaria en los centros educativos, es fundamental que se conozcan este tipo de enfermedades en el ámbito escolar. Sólo así se puede alcanzar el equilibrio al ofrecer al niño el soporte necesario para superar las dificultades a las que se enfrente en cada caso sin limitar su autonomía, aprendizaje y desarrollo personal cuando no sea necesario.

Quiero agradecer a los autores la elaboración del documento que estoy segura será de gran ayuda para las personas que participan de una u otra manera del cuidado de los niños de nuestra Comunidad con este tipo de patologías.

Manuela García Romero

Consejera de Salud de las Illes Balears

ÍNDICE

| | | |
|---|---|----|
| 1 | INTRODUCCIÓN | 9 |
| 2 | ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ) | 11 |
| 3 | LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES) | 21 |
| 4 | DERMATOMIOSITIS JUVENIL | 27 |
| 5 | ESCLERODERMIA | 33 |
| 6 | VASCULITIS POR IGA (PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH) (VlgA) | 39 |
| 7 | ENFERMEDAD DE BEHÇET | 43 |
| 8 | ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS | 47 |
| 9 | OTRAS ENFERMEDADES REUMÁTICAS | 51 |

1 INTRODUCCIÓN

El presente texto pretende ser una guía con información de interés sobre las enfermedades reumáticas más frecuentes en la infancia y la adolescencia, haciendo especial énfasis en lo que pueda tener relevancia en el ámbito escolar, ya que en éste se desarrolla una parte muy importante de la vida de nuestros pacientes.

Este documento es fruto de la iniciativa conjunta de la Consejería de Educación y Universidades y la Unidad de Reumatología Infantil del Hospital Universitario Son Espases, que han detectado la necesidad de los pacientes y sus familias de mejorar el conocimiento y la colaboración de los profesionales del ámbito educativo a la hora de manejar la enfermedad en la vida cotidiana y en concreto en el ámbito educativo.

Gracias a la investigación, contamos con un mejor conocimiento de las enfermedades reumáticas y con herramientas terapéuticas más eficaces. Por este motivo, las secuelas y discapacidades han disminuido en gran medida, pero el control total de los síntomas puede ser difícil en algunas ocasiones. Otro desafío a abordar son las estrategias para minimizar el impacto que la enfermedad tiene en las actividades diarias de los niños y sus familias. La cooperación de la familia y el ámbito escolar forma parte del tratamiento integral de la enfermedad y la intervención educativa es tan importante como la intervención farmacológica. Con un mejor conocimiento de estas enfermedades podemos ser más conscientes de los obstáculos a los que se enfrentan estos niños y proporcionarles las ayudas que necesitan para mejorar su calidad de vida.

Esta guía ha sido elaborada a partir de la ya existente *Guía sobre artritis idiopática juvenil (AIJ)* del País Vasco (1), adaptándola a nuestro medio y objetivos. Así mismo, se han consultado/revisado los documentos sobre estas enfermedades disponibles en la página web de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica (2).

(1) *Guía breve sobre Artritis Idiopática Juvenil (AIJ)* del Osakidetza. Autoras: M^ª Jesús Rúa Elorduy, M^ª Carmen Pineda Gago, Carmen Couto Barros, Garbiñe Guerra Begoña, Isabel Galende Llamas. Disponible en: <https://www.reumaped.es/images/site/images/GuiaAIJcas.pdf>

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



2 ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ)

¿QUÉ ES LA AIJ?

¿En qué consiste?

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una enfermedad crónica caracterizada por la **inflamación persistente de las articulaciones**. Los signos típicos de la inflamación articular son el **dolor**, la **inflamación** y la **limitación** del movimiento. El término «idiopática» significa que no conocemos la causa de la enfermedad y «juvenil», en este caso, significa que el inicio de los síntomas suele producirse antes de los 16 años.

¿Qué significa enfermedad crónica?

Se dice que una enfermedad es crónica cuando el tratamiento apropiado no proporciona necesariamente una cura para el trastorno, sino que da lugar a una mejora de los síntomas y de los resultados de los análisis. También significa que, cuando se realiza el diagnóstico, es imposible predecir durante cuánto tiempo estará enfermo el niño.

¿Es muy frecuente?

La AIJ afecta a 1-2 de cada 1.000 niños.

¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

Se cree que la artritis crónica es una respuesta anómala de nuestro sistema inmunitario, que, en parte, pierde su capacidad de distinguir las proteínas «ajenas» de las «propias», **atacando** a los **propios componentes del cuerpo** y dando lugar a la **inflamación**, por ejemplo, del revestimiento de la articulación. Por ello, las enfermedades como la AIJ también se llaman «autoinmunes», lo que significa que el sistema inmunitario reacciona contra el propio organismo.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico de la AIJ se basa en la presencia de **artritis** persistente (> **6 semanas**) y en la exclusión cuidadosa de cualquier otra enfermedad a través de la historia clínica, la exploración física y las analíticas, ya que no existen pruebas específicas para esta enfermedad.

¿Qué les sucede a las articulaciones?

La membrana sinovial es el revestimiento de la cápsula articular. En la **artritis**, esta membrana se vuelve mucho más gruesa, se llena de células in-

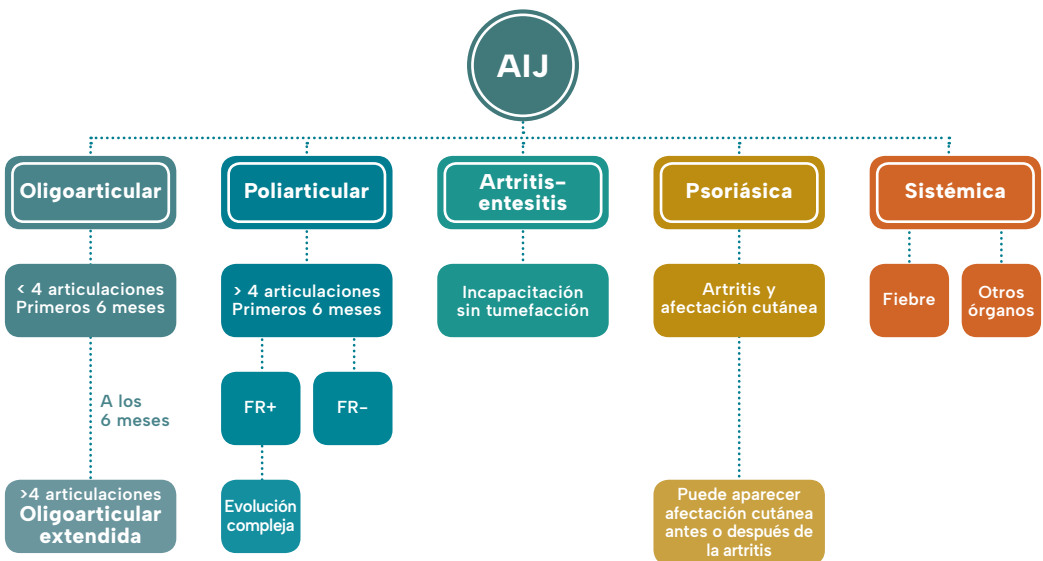
flamatorias y, además, se produce una **mayor cantidad de líquido sinovial** dentro de la articulación. Esto produce **inflamación, dolor y limitación del movimiento**.

Una característica distintiva de la inflamación articular es la **rigidez articular**, que se produce después de periodos prolongados de reposo. Por tanto, esto es especialmente pronunciado **en la mañana** (rigidez matutina). Especial mención merece la **entesitis**. Se trata de la inflamación de la unión de un tendón o ligamento al hueso. No se produce líquido sinovial en exceso pero provoca **dolor**.

Habitualmente, el niño trata de reducir el dolor, manteniendo la articulación en una posición semiflexionada. Si se mantiene durante periodos prolongados (habitualmente más de 1 mes), esta posición anómala conduce al acortamiento (**contractura**) de los músculos y tendones y al desarrollo de deformidad en flexión.

DIFERENTES TIPOS DE AIJ

Hay diversas formas de AIJ. Se diferencian principalmente por el número de articulaciones afectadas y por la presencia de síntomas adicionales como la fiebre o erupción cutánea. La ILAR (International League of Associations for Rheumatology) establece por consenso internacional 7 formas clínicas de AIJ que han sido validadas en distintos países, incluido España.



EVOLUCIÓN DE LA AIJ

La evolución es variable, según el tipo de AIJ, la precocidad del diagnóstico y la respuesta individual a los tratamientos. Se trata de una enfermedad crónica que cursa con brotes de inflamación articular y periodos de remisión.

Tras unos meses o años en los que la inflamación está controlada (**remisión**), se puede realizar una **retirada paulatina del tratamiento**. Al retirar el tratamiento existe riesgo de un nuevo brote y en ese caso habría que reiniciar el tratamiento. Por tanto, se requiere una vigilancia periódica y valoración de los síntomas de impotencia funcional o dolor. No siempre se evidencia una inflamación articular importante, así como tampoco siempre la artritis provoca dolor.

Según las características, edad y sexo se investigan también otras posibles entidades asociadas a la artritis que incluso pueden manifestarse a largo plazo. Además, es importante realizar una **revisión periódica ocular**, dada la frecuencia de inflamación (**uveítis**) asociada a la AIJ, que puede cursar **sin síntomas al inicio**.

TRATAMIENTO

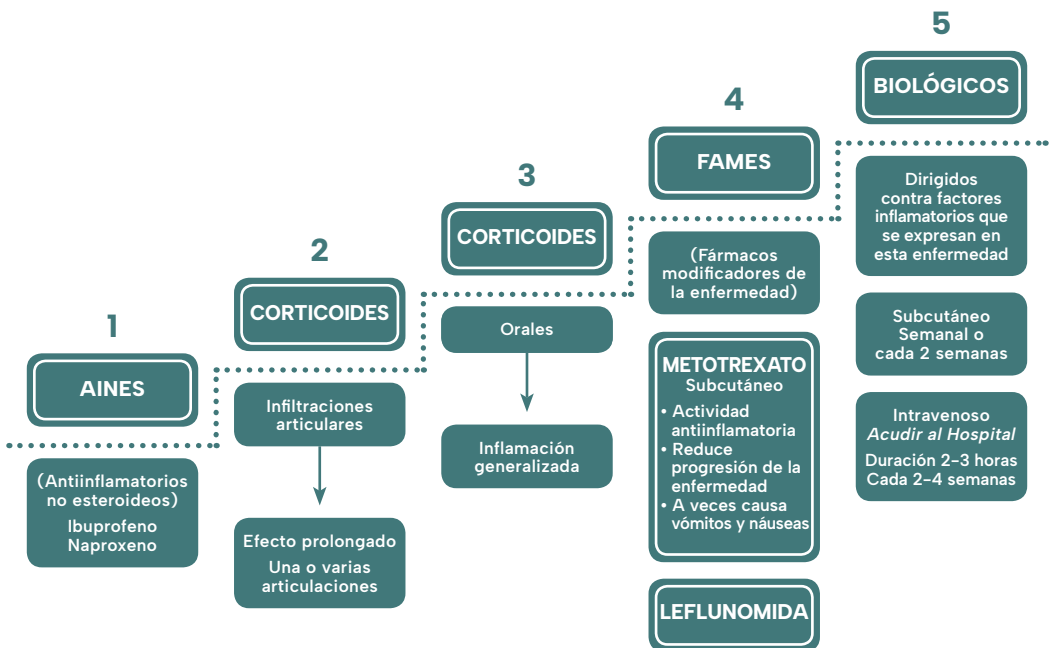
Introducción

No hay un tratamiento específico para curar la AIJ pero existen tratamientos para controlar la enfermedad.

El propósito del tratamiento para todos los tipos de artritis es aliviar el **dolor**, el **cansancio** y la **rigidez**, evitar el daño en los huesos y las articulaciones, minimizar las deformidades y **mejorar la movilidad** preservando el crecimiento y el desarrollo. Existen algunas directrices para decidir el tratamiento, aunque este debe individualizarse para cada niño. Es necesario realizar controles periódicos en consulta de la especialidad de Reumatología pediátrica, que suelen ser frecuentes al inicio de la enfermedad o durante un nuevo brote.

Es importante que la adherencia al tratamiento sea correcta e imprescindible la implicación familiar, del propio paciente y de su entorno. Las interrupciones del tratamiento debidas a salidas, excursiones, etc., especialmente frecuentes en adolescentes, suponen un riesgo de nuevos brotes inflamatorios. Es necesario que los profesionales de educación tengan conocimiento de la enfermedad y tratamiento para facilitar el cumplimiento. Para ello se aportarán los informes clínicos que correspondan a la familia o

responsables legales, para que estos a su vez lo pongan en conocimiento del profesorado tutor del centro. Con una atención coordinada entre los servicios sanitarios y los de educación, se consigue normalizar, en la medida de lo posible, la vida de estos niños.



EL NIÑO Y ADOLESCENTE CON AIJ EN LA ESCUELA

La mayoría de los niños y jóvenes con artritis no tienen muchas dificultades en su día a día, pero, pueden presentar algunas que el profesorado debe conocer. Las características de esta patología como la **rigidez**, **disminución de la movilidad** o el **dolor** pueden afectar al desarrollo de algunas de las actividades escolares habituales.

Aspectos funcionales: movilidad, dolor, uso de las manos, ejercicio y educación física

• Movilidad/Deambulación

La artritis provoca que las **articulaciones** tiendan a estar **rigidas**, especialmente por la **mañana**, y la movilidad puede verse afectada. A menudo, la rigidez puede afectar a la marcha y esto provocar que el niño camine más

lentamente. El dolor y la rigidez en las articulaciones pueden hacer que tenga más dificultades para moverse o que **se mueva más lentamente que otros niños**. También puede condicionar la dificultad para **subir y bajar escaleras**.

• Dolor

El dolor puede tener un efecto negativo en la concentración necesaria para seguir el ritmo de la clase, afectando también al estado de ánimo, hacer que el niño esté irritable y/o cansado, especialmente al final del día.

Es importante ser consciente de cómo puede sentirse y no sirve de ayuda forzar o presionarle. Algunos niños, especialmente los más pequeños, no se quejan de dolor y pueden negarlo cuando se les pregunta. A menudo hay manifestaciones que nos pueden indicar que está teniendo dolor: pueden parecer tristes, cansados, retraídos, evitan unirse a jugar con sus compañeros o pueden cambiar la forma de moverse o comportarse. Se debe respetar al niño en los momentos de dolor, tratando de evitar la sobreprotección.

• Uso de las manos

Cuando la muñeca o los dedos están afectados, puede haber problemas en las funciones de la mano. El niño puede tener dificultades con la escritura, manejar las herramientas del aula o realizar tareas físicas como ir solo al WC o abrocharse los botones. A la hora de escribir y dibujar, el **bolígrafo o lápiz más grueso** facilita el agarre y hace que no se tengan que forzar tanto las articulaciones. Para cortar con tijeras es recomendable apoyar bien los codos en la mesa y usar tijeras bien afiladas para cortar más fácilmente.

Cuando empiezan a escribir más contenido, utilizar un ordenador puede ser una buena opción.

• Ejercicio y educación física

La práctica de ejercicio facilitará la realización de actividades cotidianas, pero habrá períodos en los que las articulaciones deban estar protegidas de sobrecarga. Realizar ejercicio tiene un impacto positivo en el aspecto físico y emocional, ya que ayuda a reducir la rigidez, mejorar la movilidad articular, mantener la fuerza de los músculos que protegen las articulaciones vulnerables, combatir el estrés, mejorar el humor, la confianza y la imagen corporal, etc.

En caso de manifestar **dolor, cojera o limitación funcional**, es preferible la observación durante unos días, **reduciendo o suprimiendo el deporte**, hasta **confirmar** si estamos ante la presencia de un brote inflamatorio. Nuevamente la colaboración familiar y del profesorado es importante para detectar un brote.

Conviene proteger las articulaciones afectadas evitando actividades que puedan sobrecargarlas como pueden ser las carreras y saltos.

El objetivo primordial es la inclusión de estos niños y jóvenes en la clase. A pesar de que la AIJ tiende a limitar el movimiento, es importante que los niños se mantengan **activos**, pues a mayor actividad, mejor movilidad. El paciente con AIJ **debe participar** en juegos de equipo, aunque a veces la enfermedad no le permita hacerlo plenamente. Esto puede ser por dolor, porque la movilidad está reducida o porque puede ser perjudicial para la articulación inflamada. El profesorado puede adaptar las actividades a fin de evitar el sentimiento de aislamiento del grupo. Los deportes de impacto como el fútbol o correr pueden no ser los más adecuados para los niños con artritis, pero es importante el consejo del médico individualizado.

Antes de comenzar la clase de educación física se les puede preguntar qué tal se encuentran ese día, se les explica qué se va a hacer en esa sesión y se les anima a participar. En el caso de que el alumno con AIJ no se sienta capaz de participar, se debe pensar en cómo modificar la actividad o indicarle algún tipo de ejercicio o actividad alternativa.

• **Algunas adaptaciones que se pueden realizar:**

- Utilizar materiales más suaves, pelotas más ligeras, dianas más grandes, etc.
- Reducir el área de juego, poner la diana más abajo o más cerca, etc.
- Reducir el tiempo de la actividad, el número de repeticiones, etc.

Recomendaciones generales

Respetar el dolor. Parar cuando sea necesario y descansar.

Evitar permanecer en una misma posición durante un periodo de tiempo prolongado.

La posición debe ser estable y con una buena postura. Evitar siempre posiciones que puedan producir deformidad. Las articulaciones se suelen deformar cuando están en flexión, por ello es mejor mantener las articulaciones extendidas. Puede resultar molesto estar sentado en el suelo con las piernas cruzadas.

Mantener alineados los segmentos corporales. Evitar asientos bajos. El respaldo y los asientos tienen que ser firmes., Cuando se esté sentado los pies deben estar siempre apoyados en el suelo o sobre un banquillo.

Evitar coger objetos pesados.

Hay que tener en cuenta que a veces estar en un entorno con mucho frío o calor puede resultar incómodo y doloroso.

Alternar actividades pasivas y activas durante la jornada.

La natación y bicicleta son ejercicios activos indicados cuando están afectadas las articulaciones de las extremidades inferiores, para mejorar la fuerza sin sufrir el impacto del peso del cuerpo.

Tener en cuenta que el alumno puede faltar a clase debido a alguna cita médica o por encontrarse mal en periodos de brotes de inflamación etc. Esto es especialmente importante en aquellos niños que reciben tratamientos farmacológicos intravenosos, ya que necesitan acudir al hospital periódicamente y en horario lectivo para la infusión de los mismos.

Todos nuestros pacientes salen de la consulta (o de la planta si han precisado ingreso) con un informe médico en el que constan nuestros datos de contacto. Siempre insistimos que esos datos no son solo para la familia, sino también para el personal docente del niño, que puede consultarnos ante cualquier duda que pueda surgir.

Recomendaciones por etapas: Educación infantil y primaria

Sentarse en el suelo puede ser complicado para algunos niños con AIJ. Tener algunas sillas bajitas para que el niño no tenga que sentarse en el suelo puede ser una opción interesante.

Los lápices, pinturas y pinceles pueden ser complicados de agarrar, se pueden engrosar las asas de los materiales para mejorar el agarre.

Estar sentado o de pie durante periodos largos puede ser difícil. Se debe permitir al niño moverse por el aula y realizar estiramientos si es necesario.

Cuando se proponga alguna actividad que ese día el niño no pueda hacer, se le debe proponer otra tarea.

Dar periodos de descanso.

Cuando se planifique una excursión, hay que tener en cuenta si el alumno tiene que llevar mochila con peso, caminar mucho tiempo o subir y bajar muchas escaleras.

Adaptaciones de acceso al currículo (no significativas): adaptar la evaluación. Dejar más tiempo para los exámenes y deberes. Si los exámenes son largos, se pueden planificar para su realización en dos sesiones o realizar exámenes orales para ciertas asignaturas que requieran mucho texto escrito. Asimismo, habrá que adaptar la evaluación de la asignatura de Educación Física.

Se puede planificar un apadrinamiento entre iguales para tomar apuntes, acompañamiento en desplazamientos largos y con escaleras, etc.

Recomendaciones por etapas: Educación secundaria

Reducir la cantidad de material escolar que el alumno tiene que llevar consigo a clase para evitar la sobrecarga de peso.

Si tiene que escribir mucho, se puede valorar la opción de utilizar un ordenador para los trabajos escritos.

Adaptaciones de acceso al currículo (no significativas): igual que en primaria.

Se puede planificar un apadrinamiento entre iguales para tomar apuntes, acompañamiento en desplazamientos largos y con escaleras, etc.

Si el alumno está de acuerdo, se puede organizar una sesión informativa sobre la AIJ para sus compañeros y para el profesorado.

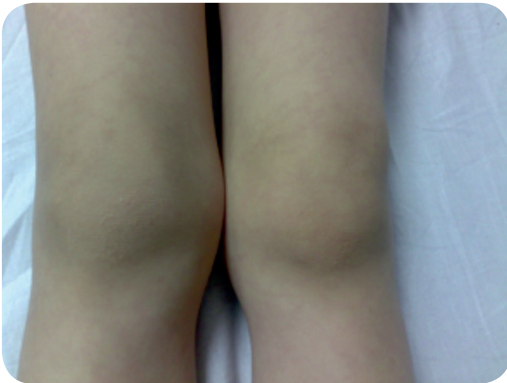


Figura 1. Imagen de artritis en rodilla y en articulación interfalángica de un niño.



3 LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

¿QUÉ ES EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO?

¿En qué consiste?

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica que puede afectar **varios órganos del cuerpo**, especialmente la piel, las articulaciones, la sangre, los riñones y el sistema nervioso central.

¿Es muy frecuente?

Hay casos de LES en todo el mundo. La enfermedad parece ser más frecuente en personas de origen afroamericano, hispano, asiático y nativos de América. También es más frecuente en el sexo femenino. En Europa, se ha diagnosticado a 1 de cada 2.500 personas con LES y alrededor de un 15 % de todos los pacientes de lupus se diagnostica antes de los 18 años.

¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

El LES no es contagioso. Es una enfermedad autoinmune, en la que el sistema inmunitario pierde su capacidad de distinguir entre las proteínas ajenas de las de los propios tejidos o células. El sistema inmunitario comete un error y produce, entre otras sustancias, **autoanticuerpos que identifican las células normales de la propia persona como si fuesen extrañas y las atacan**. El resultado es una reacción autoinmunitaria, que da lugar a la inflamación de órganos específicos (articulaciones, riñones, piel, etc.).

¿Cuáles son los síntomas principales?

La enfermedad puede iniciarse lentamente con la aparición de nuevos síntomas durante un periodo de varias semanas, meses o incluso años. Las sensaciones inespecíficas **de cansancio y malestar general** son los síntomas iniciales más frecuentes del LES en niños. Muchos niños con LES presentan **fiebre** intermitente o mantenida, así como **pérdida de peso** y de **apetito**. Con el tiempo, muchos niños desarrollan síntomas específicos ocasionados por la afectación de uno o varios órganos del cuerpo.

La afectación de la **piel** y de las **mucosas** es muy frecuente y puede incluir varias erupciones diferentes, **fotosensibilidad** (en la que la exposición a la luz del sol desencadena una erupción cutánea) o **úlceras** en la mucosa de la nariz o de la boca. En ocasiones, también puede percibirse una mayor pérdida de pelo (**alopecia**). Las manos se vuelven rojas, blancas y azules cuando se

exponen al frío (fenómeno de **Raynaud**). Los síntomas también pueden incluir **inflamación** y **rigidez** de las articulaciones, dolor muscular, anemia, fácil aparición de hematomas, dolor de cabeza, convulsiones y dolor en el pecho.

La afectación de los **riñones** está presente en mayor o menor medida en la mayoría de los niños con LES y es un determinante principal del desenlace a largo plazo de la enfermedad. Los síntomas más frecuentes cuando existe afectación importante de los riñones son la hipertensión, la presencia de proteínas y sangre en la orina y la inflamación, en particular de los pies, las piernas y los párpados.

¿La enfermedad es igual en todos los niños?

Los síntomas de LES varían enormemente en cada caso concreto, de modo que los síntomas y manifestaciones de la enfermedad son diferentes en cada niño. Todos los síntomas descritos anteriormente pueden producirse o bien al inicio del LES o en cualquier momento durante el transcurso de la enfermedad con diferente intensidad. La toma de medicamentos ayuda a controlar los síntomas.

TRATAMIENTO

¿Puede tratarse o curarse?

En la actualidad, no hay un medicamento específico para curar el LES. El tratamiento del LES ayudará a controlar los signos y síntomas de la enfermedad y ayudará a evitar la aparición de complicaciones, incluido el daño permanente a los órganos y tejidos. Cuando se diagnostica LES por primera vez, éste suele ser muy activo. En esta etapa, puede requerir grandes dosis de medicamentos para controlar la enfermedad (en la mayoría de los casos con ingreso de varios días o semanas) y evitar el daño a los órganos. En muchos niños, el tratamiento mantiene bajo control los brotes de LES y la enfermedad puede entrar en remisión, en la que se necesita poco o ningún tratamiento.

¿Cuáles son los tratamientos?

La mayoría de los síntomas de LES se deben a la **inflamación**, de modo que el tratamiento va encaminado a reducirla. Se utilizan de forma casi universal cinco grupos de medicamentos para tratar a los niños con LES.



Efectos secundarios de corticoides

Hipertensión arterial.

Debilidad muscular (los niños pueden tener dificultad para subir escaleras o levantarse de la silla).

Cambios en el estado de ánimo (depresión y cambios de humor).

Reducción de la masa de los huesos (osteoporosis). Puede reducirse mediante la práctica de ejercicio físico, la ingesta de alimentos ricos en calcio y los aportes adicionales de calcio y vitamina D.

¿Qué tipo de revisiones periódicas son necesarias?

Es importante realizar visitas frecuentes porque en el LES pueden producirse muchos trastornos que pueden evitarse o tratarse con mayor facilidad si se detectan pronto. Por lo general, los niños con LES necesitan acudir a la consulta de un reumatólogo al menos cada 3 meses.

EL NIÑO Y ADOLESCENTE CON LES EN LA ESCUELA

Recomendaciones generales

Una vez se trata a los niños con LES, pueden llevar un tipo de vida prácticamente normal. Una excepción es la **exposición excesiva a la luz solar**, ya que se sabe que la misma puede provocar el desarrollo de lesiones cutáneas nuevas y dar lugar a la aparición de brotes de actividad de la enfermedad.

Recomendaciones LES

Usar protectores solares con alto factor de protección por vía tópica en todas las partes del cuerpo expuestas siempre que el niño está al aire libre, al menos 30 minutos antes de la exposición al sol . Se debe volver a aplicar cada 3 horas mientras la exposición al sol permanezca.

Llevar ropa de protección solar como sombreros de ala ancha y mangas largas cuando se esté al sol, incluso en los días nublados, ya que los rayos UV pueden atravesar las nubes con facilidad.

Utilizar pantallas con filtro UV para los niños que tienen problemas al usar un monitor, ya que algunos niños experimentan problemas tras haber sido expuestos a la luz UV de las luces fluorescentes, luces halógenas o monitores de ordenadores.

Ciertos síntomas, como el cansancio crónico y la falta de iniciativa, pueden persistir durante varios meses tras finalizar un brote.

El ejercicio regular es importante para mantener un peso saludable, mantener una buena salud ósea y estar en forma. Las restricciones a la actividad general no suelen ser necesarias. Debe animarse al niño a que realice ejercicio regular durante la remisión de la enfermedad: caminar, nadar y realizar otras actividades aeróbicas y al aire libre. Recordar lo expuesto anteriormente en relación a la exposición solar. Debe limitarse el ejercicio.

En cuanto a la no asistencia a la escuela, los niños con LES pueden y deben ir a la misma excepto durante los periodos de enfermedad activa intensa o cuando precisen acudir a revisión y/o infusión de medicación.

Respecto al rendimiento escolar, si no hay afectación del sistema nervioso central, el LES no suele afectar a la capacidad del niño para aprender y pensar. Cuando el sistema nervioso central se ve afectado, pueden producirse problemas como dificultad para concentrarse y recordar, dolores de cabeza y cambios de humor. En estos casos, se hace necesaria la adaptación curricular académica.

En general, se debe animar al niño a que participe en actividades extracurriculares. Los maestros deben conocer el diagnóstico de LES del niño y adaptar las actividades cuando existan problemas como dolor.

Deben seguir una dieta saludable y equilibrada. Si toman corticoesteroides, deben comer alimentos bajos en sal y que ayuden a evitar la hipertensión.



Figura 2. Afta oral en paciente con lupus eritematoso sistémico



4 DERMATOMIOSITIS JUVENIL

¿QUÉ ES LA DERMATOMIOSITIS JUVENIL?

¿En qué consiste?

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad rara autoinmune que afecta a los **músculos** y a la **piel**. Una enfermedad se define como «juvenil» cuando se inicia antes de los 16 años.

¿Es muy frecuente?

En los niños, la DMJ es una enfermedad rara. Cada año desarrollan DMJ 4 niños por cada millón. Es más frecuente en niñas que en niños. Se inicia principalmente entre los 4 y los 10 años, pero puede aparecer a cualquier edad.

¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

En la actualidad, la DMJ se considera una enfermedad autoinmunitaria y probablemente esté causada por diversos factores. No es infecciosa ni contagiosa.

¿Cuáles son los principales síntomas?

En la DMJ se ven afectados los pequeños vasos sanguíneos de la piel (dermato) y de los músculos (miositis). Esto da lugar a problemas como **debilidad o dolor muscular**, especialmente en los músculos del tronco y en los que se encuentran alrededor de la cadera, hombros y cuello. En términos prácticos, un niño puede empezar a negarse a caminar largas distancias y a practicar deporte. Los niños pequeños pueden «buscar más mimos» pidiendo que se les lleve más tiempo en brazos o en el cochecito.

A medida que la DMJ empeora, subir las escaleras y salir de la cama pueden convertirse en actividades muy dificultosas. En algunos niños, los músculos inflamados se vuelven tensos y se acortan (lo que se denomina contractura). Esto da lugar a dificultades a la hora de estirar el brazo o la pierna afectada: los codos y las rodillas tienden a estar en una posición doblada fija. Esto puede afectar a los movimientos de los brazos o de las piernas. También pueden presentar dolor articular y, a veces, inflamación y rigidez articular.

La mayoría de los pacientes también presentan **erupciones cutáneas típicas**. Estas erupciones pueden afectar a diferentes zonas del cuerpo: cara, párpados, nudillos, rodillas y codos. La erupción cutánea no siempre se produce al mismo tiempo que la debilidad muscular: puede desarrollarse antes o después de la misma. Durante la evolución de la enfermedad pueden

desarrollarse bultos duros debajo de la piel que contienen calcio. Esto se llama **calcinosis**. En casos poco frecuentes, también pueden verse afectados pequeños vasos sanguíneos de otros órganos.

¿La enfermedad es igual en todos los niños?

La gravedad de la enfermedad varía con cada niño. Algunos niños pueden simplemente tener afectación de la piel sin debilidad muscular (dermatomiositis sin miositis) o con debilidad muscular muy leve que solamente se hace evidente en los análisis. Otros niños pueden tener problemas con muchas partes de su cuerpo afectadas: piel, músculos, articulaciones, pulmones e intestino.

TRATAMIENTO

¿Puede tratarse o curarse?

La DMJ es una enfermedad tratable. No existe cura, pero el objetivo del tratamiento es controlar la enfermedad (hacer que la enfermedad entre en remisión). El tratamiento está adaptado a las necesidades de cada niño en concreto. Si la enfermedad no se controla, el daño que se produce en los tejidos y órganos afectados puede ser irreversible y ocasiona secuelas y discapacidad que se mantienen una vez que se ha controlado la enfermedad.

¿Cuáles son los tratamientos?

Todos los medicamentos funcionan mediante la depresión del sistema inmunitario para detener la inflamación y evitar el daño.



Revisiones

Es importante realizar revisiones regulares. En estas visitas, se supervisará la actividad de la enfermedad de la DMJ y se evaluarán los posibles efectos secundarios del tratamiento.

EL NIÑO Y ADOLESCENTE CON DMJ EN LA ESCUELA

Una enfermedad crónica como la DMJ es un reto difícil para toda la familia, mayor cuanto más grave sea. Para un niño será difícil enfrentarse a su enfermedad si a su entorno le cuesta hacerlo. La actitud positiva, animando y apoyando al niño para que supere las dificultades relacionadas con la enfermedad, mantenga el contacto con sus compañeros y lleve una vida lo más normal e independiente posible, es fundamental. En ocasiones será necesario ofrecer apoyo psicosocial.

¿El ejercicio y la fisioterapia pueden ayudar?

El ejercicio y la fisioterapia mejoran la fuerza muscular, la coordinación y la resistencia, lo que contribuye a que el niño participe adecuadamente en las actividades escolares y extracurriculares, incluyendo las actividades deportivas y de ocio.

¿Se puede practicar deporte?

La práctica deportiva es un aspecto esencial de la vida cotidiana de un niño sano. Uno de sus objetivos es permitir que los niños lleven una vida normal y no se sientan diferentes de sus compañeros. Como regla general se debe permitir la práctica deportiva que ellos deseen, indicándoles que deben parar si sienten dolor muscular. Es preferible realizar una restricción parcial de actividades deportivas que impedirles realizar ejercicio físico y practicar deportes con los amigos. Las limitaciones de la enfermedad han de ser tenidas en cuenta a la hora de evaluar la asignatura de Educación Física.

¿Se puede ir a la escuela con regularidad?

Es fundamental que los niños vayan a la escuela con regularidad. Existen algunos factores que lo pueden dificultar incluyendo dificultad para caminar, cansancio, dolor o rigidez. Debe tenerse en cuenta que, cuando hay un brote, el niño puede precisar de días de ingreso o revisiones más frecuentes. Aunque se debe fomentar la independencia del niño, así como su integración, también se deben tener en cuenta necesidades especiales de estos niños, como por ejemplo: usar el ascensor en lugar de subir las escaleras cuando están en brote, darle más tiempo para escribir, pues pueden tener dificultades para la manipulación del bolígrafo, disponer de mesas adecuadas en las que trabajar, que se le permita levantarse de su asiento y moverse por la clase o el pasillo periódicamente para evitar la rigidez, etc.

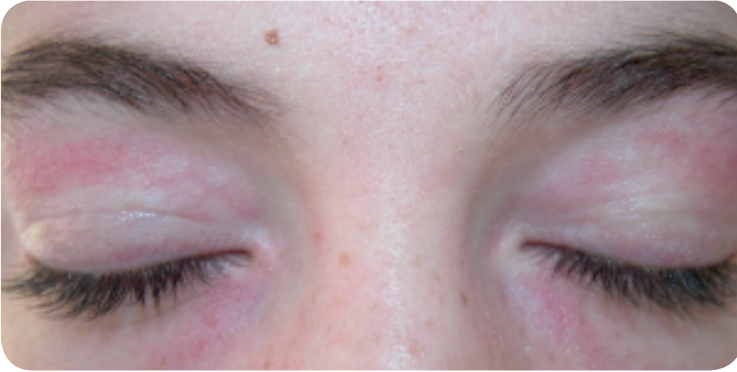


Figura 3. Lesión cutánea en párpados típica de la DMJ (eritema en heliotropo)



Figura 4. Pápulas de Gottron en mano, en niña con DMJ.



5 ESCLERODERMIA

¿QUÉ ES LA ESCLERODERMIA?

¿En qué consiste?

La palabra esclerodermia deriva del griego y puede traducirse como «piel dura». En esta enfermedad, la piel se vuelve brillante y dura. Existen dos tipos diferentes de esclerodermia:

- En la *esclerodermia localizada o morfea*, la enfermedad se encuentra limitada a la piel y a los tejidos subyacentes. Puede afectar a los ojos y causar uveítis y también puede afectar a las articulaciones y ocasionar artritis. Puede presentarse en parches (morfea) o en forma de una banda estrecha (esclerodermia lineal).
- En la *esclerosis sistémica*, el proceso se encuentra diseminado y afecta no solamente a la piel sino también a algunos de los órganos internos del cuerpo.

¿Es muy frecuente?

La esclerodermia es una enfermedad rara. La incidencia estimada no supera los 3 casos por 100.000 personas/año. La esclerodermia localizada es la forma más frecuente en pediatría y afecta principalmente a las niñas.

¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

La esclerodermia es una enfermedad inflamatoria pero todavía no se ha descubierto el motivo de la inflamación. Probablemente se trate de una enfermedad autoinmunitaria.

ESCLERODERMIA LOCALIZADA

¿Cómo se diagnostica la esclerodermia localizada?

La aparición de piel endurecida es indicativa de esclerodermia localizada. En las primeras etapas, a menudo hay un borde rojo, púrpura o despigmentación alrededor del parche. Esto refleja la inflamación de la piel. En etapas avanzadas, la piel se vuelve marrón y luego blanca en las personas de raza caucásica. El diagnóstico se basa en el aspecto típico de la piel. Con frecuencia se realiza una biopsia de piel para ayudar a realizar el diagnóstico.

¿Cuál es el tratamiento para la esclerodermia localizada?

El tratamiento está destinado a detener la inflamación lo antes posible, ya que ésta evoluciona a fibrosis y los tratamientos disponibles tienen muy poco efecto sobre el tejido fibroso una vez formado.

Las opciones terapéuticas van desde una actitud conservadora en la que no se administra ningún fármaco hasta el uso de **corticoesteroides, metotrexato** u otros fármacos moduladores del sistema inmunitario.

La fisioterapia es importante, especialmente en el caso de la esclerodermia lineal. Cuando la piel endurecida/tensa se encuentra sobre una articulación, es importante mantener la articulación en movimiento con estiramientos y, en su caso, aplicar masaje profundo del tejido conectivo.

¿Cuál es la evolución a largo plazo de la esclerodermia localizada?

La progresión de la esclerodermia localizada se encuentra normalmente limitada a unos pocos años. Habitualmente, la morfea circunscrita solamente produce cambios estéticos en la piel (cambios en la pigmentación) y después de un tiempo, la piel dura puede volver a estar blanda y a tener un aspecto normal. Algunas placas pueden hacerse más evidentes incluso después de que el proceso de inflamación haya terminado, debido a los cambios de color.

La esclerodermia lineal puede producir problemas al niño debido al crecimiento desigual de las partes afectadas y no afectadas del cuerpo, como resultado de la pérdida de masa muscular y el retraso del crecimiento óseo. Una lesión lineal sobre una articulación ocasiona artritis y, si no se controla, puede dar lugar a contracturas.

ESCLEROSIS SISTÉMICA

¿Cuáles son los síntomas principales?

Los primeros signos son los cambios de color en los dedos de las manos y de los pies, con cambios de temperatura desde caliente hasta frío (fenómeno de Raynaud) y la aparición de úlceras en las puntas de los dedos. A menudo, la piel de las puntas de los dedos de las manos y de los pies se endurece y se vuelve brillante. Esto también puede ocurrir en la piel situada sobre la nariz. Posteriormente, la piel dura se extiende y, en casos graves, puede afectar a todo el cuerpo.

Al inicio de la enfermedad puede producirse inflamación de los dedos y dolor en las articulaciones. Durante la evolución de la enfermedad, los pacientes pueden desarrollar más cambios en la piel, como dilataciones visibles de los vasos pequeños (telangiectasias), pérdida de piel y de tejido subcutáneo (atrofia) y depósitos subcutáneos de calcio (calcificaciones).

Los órganos internos pueden verse afectados y el pronóstico a largo plazo depende del tipo y de la gravedad de la afectación de los mismos. Es impor-

tante que se evalúen todos los órganos internos (pulmones, gastrointestinal, corazón, etc.) en busca de su afectación en la enfermedad y que se hagan estudios de la función de cada órgano.

En la mayoría de los niños, el esófago se encuentra afectado. Esto puede causar ardor de estómago debido a que el ácido del estómago pasa al esófago y a la dificultad para tragar ciertos tipos de alimentos.

La afectación de los pulmones es frecuente y es el principal determinante del pronóstico a largo plazo. La afectación de otros órganos, como el corazón y los riñones, también es muy importante para el pronóstico.

¿Cuál es el tratamiento de la esclerosis sistémica en niños?

Se utilizan corticoesteroides, así como también metotrexato o micofenolato. En caso de que exista afectación de los pulmones o de los riñones, puede utilizarse la ciclofosfamida.

Para el fenómeno de Raynaud, se aconseja mantener las extremidades calientes para prevenir las alteraciones circulatorias y evitar que la piel se cuarte y ulcere. En ocasiones, puede ser necesario el uso de medicamentos para dilatar los vasos sanguíneos. No existe ningún tratamiento que haya mostrado ser claramente eficaz en todas las personas con esclerosis sistémica.

Durante la enfermedad es necesaria la fisioterapia y el cuidado de la piel endurecida para mantener en movimiento las articulaciones y las paredes torácicas.

¿Cuál es su evolución a largo plazo?

El grado de afectación de los órganos internos (sistemas circulatorio, renal y pulmonar) varía de un paciente a otro y es el determinante principal de la evolución a largo plazo. La enfermedad puede estabilizarse en algunos pacientes durante algunos periodos de tiempo.

EL NIÑO Y ADOLESCENTE CON ESCLERODERMIA EN LA ESCUELA

¿Cómo podría afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de la familia y qué tipo de revisiones periódicas son necesarias?

La esclerodermia puede afectar la vida cotidiana del niño y de su familia. Si la enfermedad es leve, sin ninguna afectación importante de los órganos, el niño y la familia suelen llevar una vida normal.

Es importante recordar que los niños con esclerodermia pueden sentirse cansados con frecuencia o ser menos resistentes al ejercicio, y que pueden

necesitar cambiar de posición de forma frecuente debido a la mala circulación. Las revisiones periódicas son necesarias para evaluar la progresión de la enfermedad y la necesidad de modificaciones del tratamiento. Cuando se utilizan ciertos fármacos, también deben supervisarse sus efectos secundarios mediante controles periódicos. Por ello deben acudir regularmente al hospital para revisiones y ajustes de tratamiento.

¿Qué ocurre en el centro educativo?

Es esencial mantener la escolarización de los niños con esta enfermedad. Una vez la enfermedad esté bien controlada, lo cual suele suceder cuando se utilizan los medicamentos disponibles en la actualidad, el niño no debe tener ningún problema a la hora de participar en las mismas actividades que sus compañeros. La escuela es para los niños lo que el trabajo para los adultos: un lugar donde pueden aprender a ser personas independientes y productivas. Los progenitores y los maestros deben hacer todo lo posible para fomentar/facilitar que el niño participe en las actividades escolares con normalidad para que el niño tenga éxito académico y para que los adultos y compañeros lo aprecien y acepten.

¿Qué ocurre con los deportes?

Uno de los objetivos del tratamiento es permitir que los niños lleven una vida normal en la medida de lo posible y no se consideren diferentes a sus compañeros. Por tanto, la recomendación general es permitir que los niños participen en los deportes que elijan y confiar en que se detendrán si sienten limitaciones debido al dolor o molestias. Siempre que sea posible, los niños deben participar en las clases de educación física.

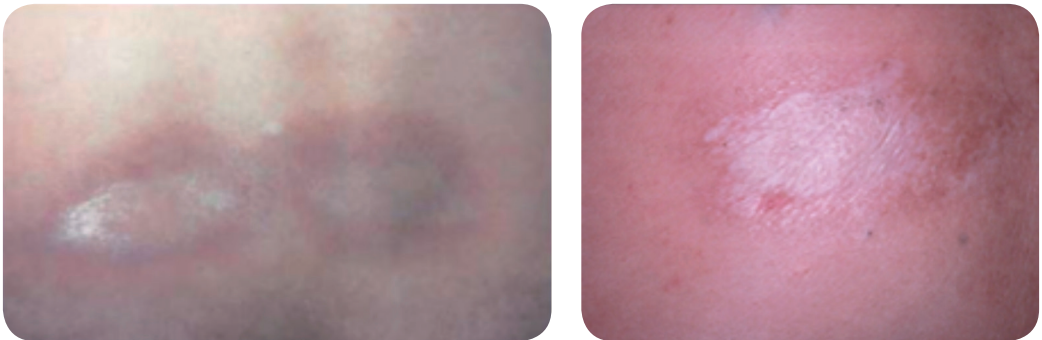


Figura 5. Imágenes de placas de morfea (esclerodermia localizada).

FENÓMENO DE RAYNAUD

- Episodios recurrentes y reversibles de vasoespasmo intenso en relación al frío u otros desencadenantes.
- Se produce en los dedos de las manos (2º-4º) y en los dedos de los pies.
- Vasoconstricción anómala y duradera. Fisiopatología compleja: factores vasculares y neurales.
- El tratamiento fundamental es abrigarse las manos y los pies (guantes y calcetines) y evitar la exposición al frío.
- En caso de que sea muy molesto y ocasione dolor, se puede asociar tratamiento con nitroglicerina tópica o vasodilatadores por vía oral.

PERNIOSIS

- Lesiones inflamatorias localizadas en zonas acras:
Dedos de las manos y pies, orejas, nariz
- Respuesta vascular anormal al frío
- Puede ser idiopático o secundario a una enfermedad sistémica.
- El tratamiento fundamental es abrigarse las manos y los pies (guantes y calcetines) y evitar la exposición al frío.



Figura 6: Morfea lineal con asimetría de los miembros inferiores.



Figura 7. Morfología de las manos en esclerosis sistémica: piel dura, dedos finos, con escaso pulpejo.



Figura 8. Fenómeno de Raynaud.

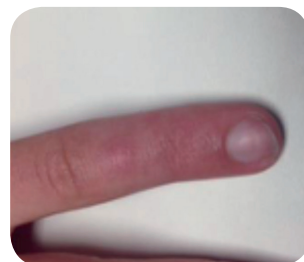
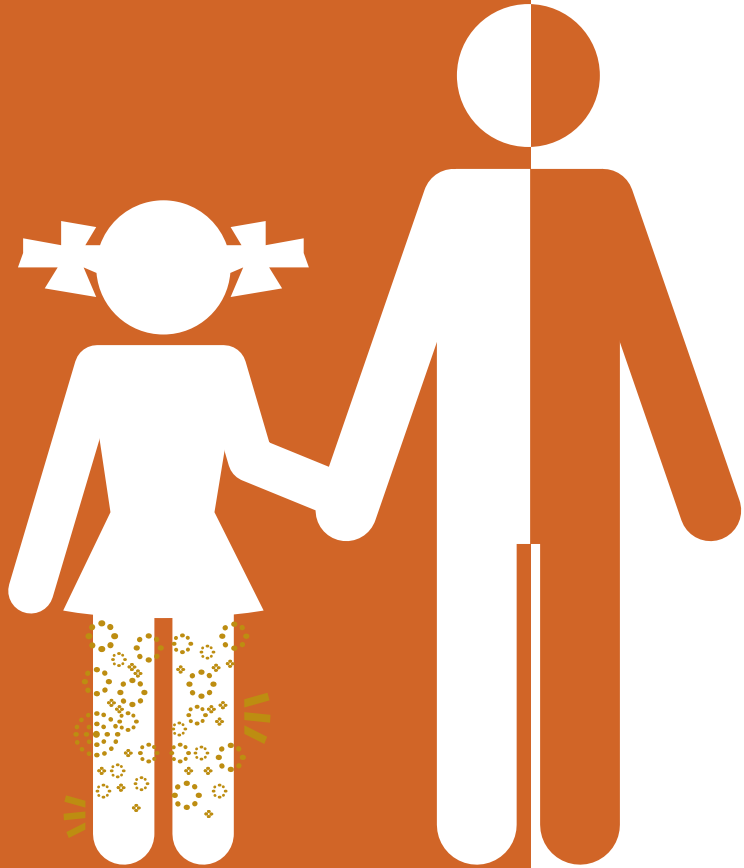


Figura 9. Perniosis (sabañones) en dedos de la mano en épocas de invierno.



6 VASCULITIS POR IGA (PÚRPURA DE SCHONLEIN-HENOCH)

¿En qué consiste?

La vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch) (VlgA) es una enfermedad que se caracteriza por la inflamación de los vasos sanguíneos muy pequeños (capilares). Esta inflamación se denomina vasculitis y suele afectar a los vasos sanguíneos pequeños de la piel, el intestino y los riñones. Los vasos sanguíneos inflamados pueden sangrar en el interior de la piel, lo que produce una erupción cutánea de color rojo oscuro o morado que se llama púrpura. También pueden sangrar en el interior del intestino o de los riñones, y como consecuencia producirse la aparición de sangre en heces y/u orina (hematuria).

¿Es muy frecuente?

Aunque la vasculitis por IgA no es una enfermedad frecuente en la infancia, se considera como la vasculitis sistémica más frecuente en niños de edades comprendidas entre los 5 y 15 años. Hay una mayor frecuencia en niños que en niñas (2:1).

¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

Se desconoce qué ocasiona la VlgA. Se cree que los agentes infecciosos (como los virus y las bacterias) son un desencadenante potencial de la enfermedad porque suele aparecer tras una infección de las vías aéreas superiores. Sin embargo, la VlgA también se ha observado tras la prescripción de medicamentos, picaduras de insectos, exposición al frío, etc. Se cree que existe una respuesta anómala del sistema inmunitario, que ataca a los pequeños vasos sanguíneos de la piel, articulaciones, tubo digestivo, riñones y, en raras ocasiones, al sistema nervioso central o a los testículos.

¿Cuáles son los principales síntomas?

El síntoma principal es una erupción cutánea característica que está presente en todos los pacientes con vasculitis por IgA. La erupción normalmente se inicia con pequeñas ronchas, manchas rojas o bultos rojos, que con el tiempo cambian a un hematoma de color púrpura. Se llama «púrpura palpable» porque las lesiones cutáneas pueden tocarse al estar elevadas en la piel. Normalmente, la púrpura aparece en las extremidades inferiores, aunque también puede aparecer en cualquier otra parte del cuerpo (extremidades superiores, tronco, etc.).

En la mayoría de los pacientes pueden encontrarse articulaciones dolorosas (artralgias) o articulaciones dolorosas e hinchadas con limitación del movimiento (artritis). Normalmente se encuentran afectadas las rodillas y los tobillos.

Cuando los vasos que se inflaman están localizados en el intestino, aparece dolor abdominal. Habitualmente es intermitente, se siente alrededor del ombligo y puede estar acompañado de sangrado.

Cuando los vasos sanguíneos de los riñones se inflaman, pueden sangrar y producirse hematuria (sangre en la orina) y proteinuria (proteínas en la orina). Normalmente los problemas renales no son graves.

Se observan con muy poca frecuencia otros síntomas como las convulsiones, la hemorragia cerebral y pulmonar y la hinchazón de los testículos debida a la inflamación de los vasos en estos órganos.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico de la VlgA es principalmente clínico y se basa en la erupción púrpura clásica, normalmente localizada en las extremidades inferiores y que generalmente se encuentra asociada con al menos una de las siguientes manifestaciones: dolor abdominal, afectación articular (artritis o artralgia) y afectación renal (principalmente hematuria).

¿Puede tratarse?

La mayoría de los pacientes con VlgA no necesitan ningún medicamento, tan solo indicar que el niño permanezca en reposo en cama mientras los síntomas están presentes. El tratamiento, cuando es necesario, es principalmente de apoyo, con control del dolor con analgésicos simples como el paracetamol o con antiinflamatorios no esteroideos, como ibuprofeno y naproxeno, principalmente cuando los dolores articulares son intensos. La administración de corticoesteroides (por vía oral o, a veces, por vía intravenosa) se indica en los pacientes con síntomas gastrointestinales graves o con hemorragia y en casos raros de síntomas intensos que impliquen a otros órganos (es decir, los testículos). Si la afectación renal es grave, debe realizarse una biopsia renal y, si está indicado, debe iniciarse un tratamiento combinado con corticoesteroides e inmunodepresores.

EL NIÑO Y ADOLESCENTE CON VlgA EN LA ESCUELA

¿Cómo podría afectar la enfermedad a la vida cotidiana?

En la mayoría de los niños, la enfermedad es autolimitada y no ocasiona problemas. En general, el niño y su familia son capaces de llevar una vida normal.

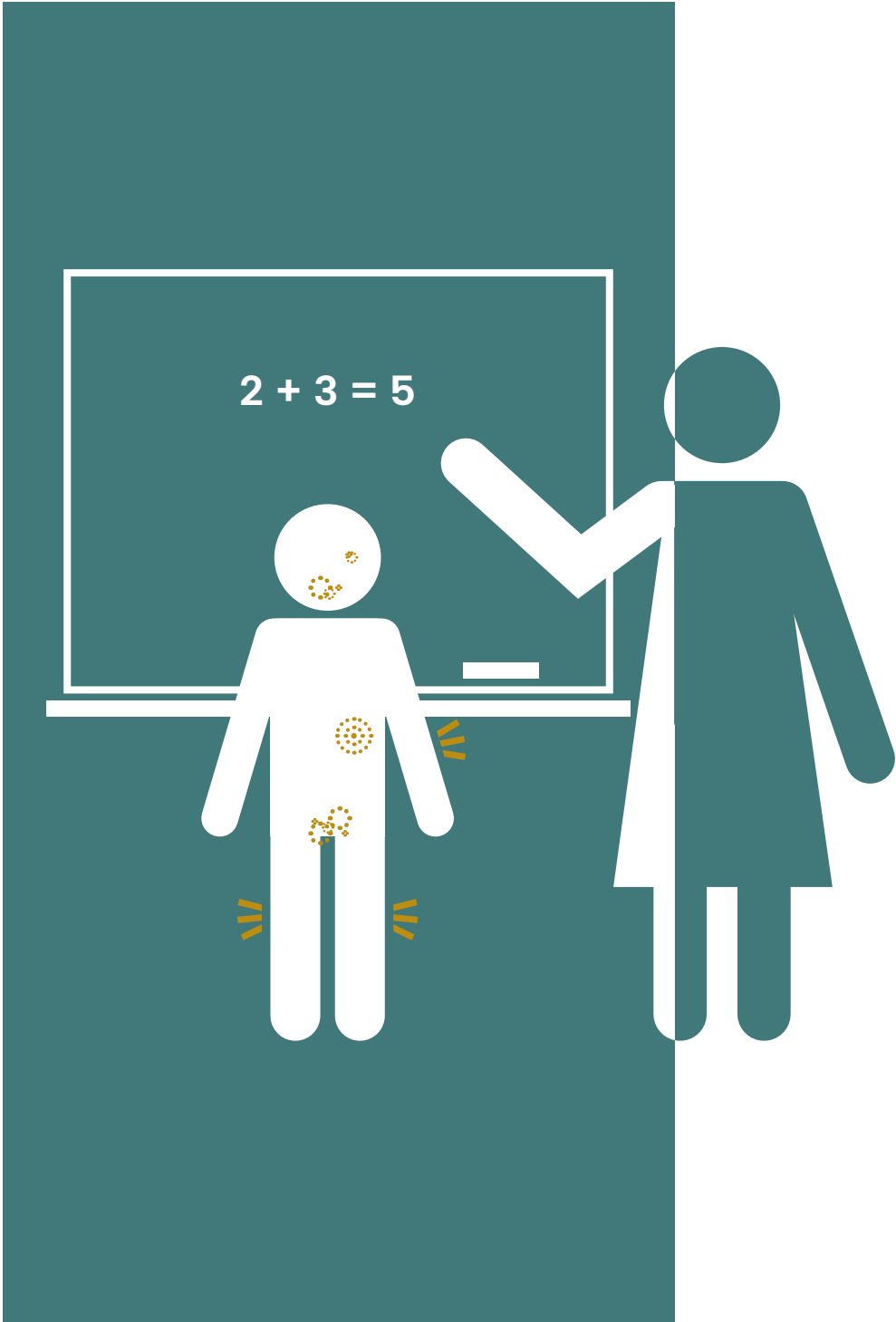
Deben realizarse determinaciones periódicas de orina durante la evolución de la enfermedad y 6 meses tras la desaparición de la VlgA. Esto se realiza para detectar posibles problemas renales ya que, en algunos casos, puede producirse afectación renal varias semanas o varios meses tras el inicio de la enfermedad.

¿Qué ocurre en clase?

Durante la fase aguda, normalmente se debe limitar toda la actividad física y puede necesitarse reposo en cama. Tras la recuperación, el niño puede ir de nuevo a la escuela y llevar una vida normal, participando en las mismas actividades que sus compañeros.

¿Qué ocurre con los deportes?

Todas las actividades pueden realizarse en la medida en que se toleren. La recomendación general es permitir que los niños participen en actividades deportivas y confiar que, si se produce dolor en una articulación el niño va a interrumpir la actividad. Aunque el estrés mecánico no es beneficioso para una articulación inflamada, generalmente se supone que el pequeño daño que pueda ocasionar es mucho menor que el daño psicológico de sentirse limitado a la hora de practicar deporte con los compañeros.



7 ENFERMEDAD DE BEHÇET

¿En qué consiste?

El síndrome de Behçet, o enfermedad de Behçet (EB), es una vasculitis sistémica (inflamación de los vasos sanguíneos de todo el cuerpo) de causa desconocida y que afecta fundamentalmente a las mucosas y la piel. Los principales síntomas son úlceras orales y genitales recurrentes. Puede aparecer también afectación de los ojos, articulaciones, piel, vasos sanguíneos y sistema nervioso.

¿Es muy frecuente?

La EB es más frecuente en algunas regiones del mundo. Se observa principalmente en los países del Extremo Oriente (como Japón, Corea, China), Oriente Medio (Irán) y la cuenca mediterránea (Turquía, Túnez y Marruecos).

¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

Se desconocen las causas de la enfermedad. Se sugiere la susceptibilidad genética como posible factor implicado en el desarrollo de EB, aunque no se ha encontrado ningún desencadenante para su desarrollo. Actualmente se sigue investigando sobre este tema.

¿Cuáles son los principales síntomas?

• Úlceras orales

Son el signo inicial y casi siempre están presentes. La mayoría de los niños desarrollan úlceras múltiples leves repetidas, indistinguibles de las úlceras benignas recurrentes, frecuentes en la infancia.

• Úlceras genitales

Son similares en aspecto a las úlceras orales. En los niños se localizan principalmente en el escroto y más raramente en el pene. Puede aparecer orquitis (inflamación testicular) recurrente. En las niñas, se afectan principalmente los genitales externos.

• Afectación de la piel

Las lesiones cutáneas son variadas.

• Afectación ocular

Es una de las manifestaciones más graves de la enfermedad. La evolución de la enfermedad ocular es crónica, con brotes que van produciendo daño estructural y pueden dar lugar a una pérdida gradual de visión.

- **Afectación articular**

Habitualmente afecta a tobillos, rodillas, muñecas y codos, aunque lo más frecuente es que haya menos de cuatro articulaciones inflamadas.

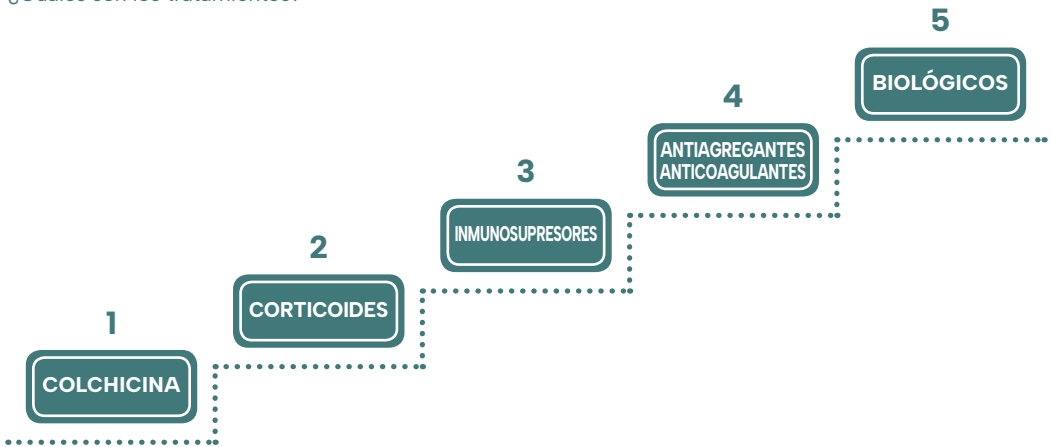
- **Afectación gastrointestinal**

curso con inflamación y/o úlceras en la mucosa del estómago y/o del intestino.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico es principalmente clínico. Pueden pasar entre uno y cinco años antes de que un niño cumpla los criterios internacionales descritos para la EB.

¿Cuáles son los tratamientos?



EL NIÑO Y ADOLESCENTE CON EB EN LA ESCUELA

¿Cómo puede afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de su familia?

Si la enfermedad es leve, el niño y la familia pueden llevar una vida normal. El problema más frecuente son las úlceras orales recurrentes, que pueden ser problemáticas para muchos niños cuando son dolorosas o interfieren con la ingesta de alimentos y líquidos. La afectación ocular también puede suponer un problema grave para la familia.

¿Qué ocurre en clase?

Es esencial mantener la escolarización de los niños con enfermedades crónicas. En la EB, a menos que exista afectación ocular o de otro órgano importante, los niños pueden asistir a la escuela con normalidad. El déficit

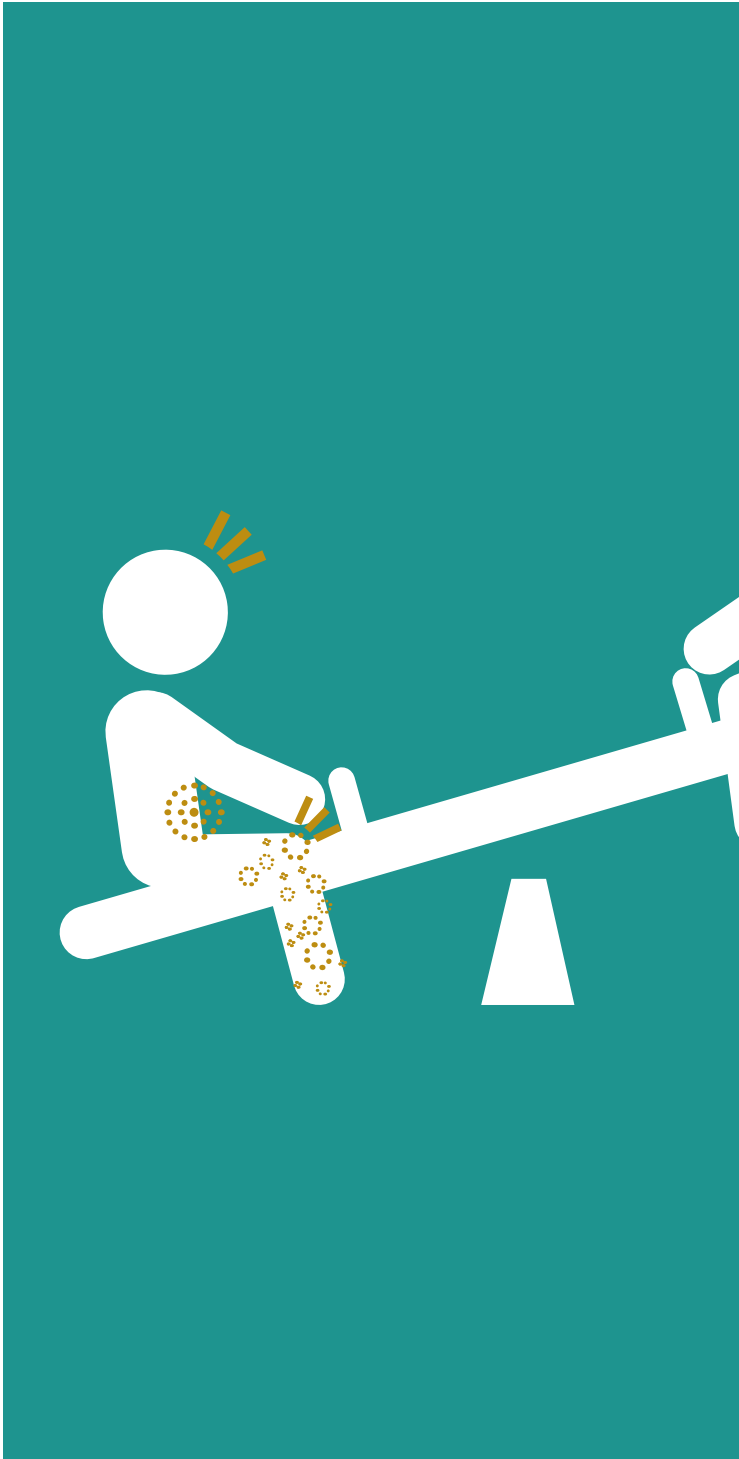
visual puede requerir programas educativos especiales. En momentos de brote manifiestan un cansancio marcado, con disminución del rendimiento escolar.

¿Qué ocurre con los deportes?

El niño puede participar en actividades deportivas siempre y cuando solamente presente afectación de la piel y/o de las mucosas. Durante las crisis/ los brotes de inflamación articular, deben evitarse los deportes. La artritis en la EB es breve en el tiempo y se resuelve completamente. El paciente puede reanudar sus actividades deportivas tras la desaparición de la inflamación. Sin embargo, el niño con problemas oculares y vasculares debe limitar algunas de sus actividades. Por ejemplo, debe evitarse la permanencia prolongada de pie en niños con afectación vascular de las extremidades inferiores.

¿Qué ocurre en el comedor?

No existen restricciones acerca de los tipos de comida, pero hay que tener en cuenta que las úlceras orales pueden interferir la toma de determinados alimentos (líquidos).



8 ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS

INTRODUCCIÓN

Los progresos recientes en la investigación han mostrado de forma clara que algunas fiebres para las que no se encuentra la causa están provocadas por una alteración genética/ son de causa genética. En muchos casos, otros miembros de la familia también presentan episodios recurrentes de fiebre, muchas veces, con una frecuencia previsible.

FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR

¿En qué consiste?

La fiebre mediterránea familiar (FMF) es una enfermedad genética. Los pacientes sufren episodios recurrentes de fiebre, acompañada por dolor abdominal, torácico o articular e inflamación.

¿Es muy frecuente?

La frecuencia de la enfermedad en ciertos grupos étnicos del litoral mediterráneo es de entre uno a tres por cada 1.000 habitantes, aunque es una enfermedad rara en otros grupos étnicos.

¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

La FMF es una enfermedad de causa/de origen genética. El gen responsable se llama MEFV y es el precursor de una proteína que juega un papel fundamental en la resolución natural de la inflamación. Si este gen lleva una mutación, como ocurre en la FMF, esta regulación no funciona de forma correcta y los pacientes experimentan episodios de fiebre.

¿Cuáles son los principales síntomas?

Los principales síntomas de la enfermedad son fiebre recurrente acompañada de dolor abdominal, torácico o articular.

Estos episodios/ crisis son autolimitados, lo que significa que se resuelven sin tratamiento y duran entre uno y cuatro días. Los pacientes se recuperan completamente al final de un episodio/ crisis y se sienten bien entre un episodio/ crisis y el siguiente.

En algunos casos, existe una erupción cutánea característica de la FMF llamada eritema erisipeloides, que suele observarse en las articu-

laciones y extremidades inferiores. Algunos niños pueden presentar dolor en las piernas.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica, ante episodios/crisis recurrentes como los mencionados anteriormente. Ante la sospecha clínica, es fundamental realizar un seguimiento del niño.

Cuando los resultados clínicos y analíticos sugieran el diagnóstico de FMF, se administra colchicina al niño para observar la respuesta clínica al fármaco.

En caso de que el niño presente FMF, los episodios de fiebre se detendrán completamente o disminuirán en número, intensidad y duración con la administración de colchicina. Finalmente, el diagnóstico de FMF se confirma mediante el estudio genético, aunque el hecho de que éste último sea negativo no descarta la enfermedad.

¿Puede tratarse o curarse?

La FMF no se puede curar, pero puede tratarse de por vida con colchicina. Este fármaco consigue evitar o disminuir los episodios recurrentes de fiebre y prevenir la amiloidosis.

¿Cuáles son los tratamientos?

En la actualidad, el fármaco de elección para el tratamiento profiláctico de la FMF es un producto natural, la colchicina. Los fármacos biológicos se utilizan en pacientes resistentes a la colchicina.

EL NIÑO Y ADOLESCENTE CON FMF EN LA ESCUELA

¿Cómo puede afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de su familia?

El niño con FMF necesita acudir frecuentemente a consulta debido al dolor abdominal, torácico y articular intenso que presenta en los episodios febriles. Tras realizarse el diagnóstico, el objetivo del tratamiento médico debe ser conseguir una vida lo más normalizada posible tanto para los progenitores como para el niño. Los niños con FMF necesitan recibir tratamiento médico regular de por vida, lo que puede hacer que el cumplimiento del tratamiento con colchicina pueda ser bajo en algunos periodos.

Un problema significativo suele ser la carga psicológica que supone el precisar de un tratamiento de por vida. El apoyo psicosocial y los programas de educación para los progenitores y el paciente pueden ser de gran ayuda en este sentido.

¿Qué ocurre en clase?

Los episodios/ crisis frecuentes suelen condicionar el absentismo escolar recurrente, problema que suele mejorar con el tratamiento con colchicina.

¿Qué ocurre con los deportes?

Los pacientes con FMF que estén recibiendo tratamiento de por vida con colchicina pueden practicar el deporte que deseen. El único problema podría ser los episodios/ crisis de inflamación articular prolongada, que podrían limitar el movimiento de las articulaciones afectadas.

SÍNDROME PFAPA

¿En qué consiste?

El síndrome PFAPA (Periodic Fever with Aphthous Pharyngitis Adenitis) responde a las siglas de fiebre periódica asociada a adenitis, faringitis y estomatitis aftosa. Este es el término médico para los ataques recurrentes de fiebre, inflamación de los ganglios linfáticos del cuello, faringitis y úlceras bucales. El síndrome PFAPA afecta a los niños en la infancia temprana y normalmente se inicia antes de los 5 años de edad. Es una enfermedad benigna con una tendencia a mejorar con el tiempo.

¿Es muy frecuente?

Se desconoce la frecuencia del síndrome PFAPA pero parece que la enfermedad es más común de lo que se observa en la realidad.

¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

La causa de la enfermedad se desconoce. Durante los periodos de fiebre, el sistema inmunitario se activa. Esta activación produce una respuesta inflamatoria con fiebre e inflamación bucal o faríngea.

¿Cuáles son los principales síntomas?

Los principales síntomas de la enfermedad son fiebre recurrente acompañada de dolor de garganta, úlceras bucales o un mayor tamaño de los ganglios linfáticos cervicales (una parte importante del sistema inmunitario). Los episodios de fiebre aparecen de forma abrupta y duran entre tres y seis días. Entre los episodios el niño está bien y su actividad es normal.

¿Cómo se diagnostica?

La enfermedad se diagnosticará en base a la combinación de la exploración física y análisis clínicos. Antes de confirmar el diagnóstico, es necesario excluir todas las demás enfermedades que se presenten con síntomas similares.

¿Cuáles son los tratamientos?

Normalmente los niños con PFAPA no precisan ningún tratamiento de base y únicamente reciben tratamiento con corticoide oral entre 1 y 3 días durante el brote. En ciertos casos refractarios precisan iniciar tratamiento de base con colchicina o realizar amigdalectomía.

EL NIÑO Y ADOLESCENTE CON SÍNDROME PFAPA EN LA ESCUELA

¿Cómo puede afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de su familia?

El niño con PFAPA puede tener que faltar a la escuela de manera recurrente debido a los brotes de fiebre y faringitis.

¿Qué ocurre en clase?

Los episodios/crisis frecuentes suelen condicionar el absentismo escolar recurrente, problema que suele mejorar con el tiempo.

¿Qué ocurre con los deportes?

Los pacientes con PFAPA pueden practicar el deporte que deseen. El único problema podría ser los episodios/crisis de fiebre.

9 OTRAS ENFERMEDADES REUMÁTICAS

A continuación, enumeramos otras enfermedades reumáticas menos frecuentes, según su clasificación.

Vasculitis en pediatría, clasificación de Ankara, 2008

I. Vasculitis predominantemente de vaso grande

- Arteritis de Takayasu

II. Vasculitis predominantemente de vaso de tamaño mediano

- Poliarteritis nodosa de la infancia
- Poliarteritis cutánea
- Enfermedad de Kawasaki

III. Vasculitis predominantemente de vaso pequeño

A. Granulomatosa

- Granulomatosis con poliangeítis (GPA).
- Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA)

B. No granulomatosa

- Poliangeítis microscópica (PAM)
- Púrpura de Schönlein–Henoch
- Vasculitis leucocitoclástica cutánea aislada
- Vasculitis urticariana hipocomplementémica

IV. Otras vasculitis

- Enfermedad de Behçet
- Vasculitis secundarias a infecciones (incluida PAN asociada a hepatitis B), neoplasias y fármacos (incluida vasculitis por hipersensibilidad)
- Vasculitis asociada a enfermedades del tejido conectivo
- Vasculitis aislada del sistema nervioso central
- Síndrome de Cogan
- No clasificables



Conselleria de Salut

Direcció General de Prestacions,
Farmàcia i Consum

ESTRATÈGIES
DE SALUT ILLES BALEARS

