



REUMATOLOGÍA

Coordinadora: Marisol Camacho Lovillo

REUMATOLOGÍA	1
2401 – ARTRITIS. ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL	2
2402 – ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS	9
2403 – ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS.....	16
2404 – ENFERMEDAD DE KAWASAKI	21
2405 – ANEXO: PRINCIPALES FÁRMACOS EMPLEADOS EN REUMATOLOGÍA.....	25

Capítulo **ACTUALIZADO (06/02/2024)** perteneciente al MANUAL CLÍNICO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS del Hospital Universitario Virgen del Rocío.

ISBN: 978-84-09-39484-5

Copyright © 2022 Hospital Universitario Virgen del Rocío

Reservado todos los derechos. Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación pública de esta obra, sólo puede ser realizada con autorización de su o sus autores.

2401 – ARTRITIS. ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Hidalgo Cruz, Rosario de Fátima
García Ruiz-Santa Quiteria, M^a Isabel
Fernández Silveira, Laura

INTRODUCCIÓN

Se entiende por **artritis o sinovitis** la tumefacción de una articulación o la presencia de dos de los siguientes síntomas: limitación de la movilidad, dolor y/o calor, mientras que con el término artralgiás nos referimos al dolor articular sin otros signos inflamatorios. Podemos clasificarlas en monoartritis (1 articulación afectada) o poliartritis (2 ó más), y en agudas (duración < 6 semanas) o crónicas (>6 semanas).

DIAGNÓSTICO

Tabla 1. Actitud diagnóstica ante sospecha de artritis

ANAMNESIS	<p>Antecedentes familiares (autoinmunidad). Traumatismos o infecciones recientes.</p> <p>Número de articulaciones afectas y cronología (agudo/crónico).</p> <p>Características del dolor: Intensidad, relación ejercicio (orienta a dolor mecánico si alivia en reposo, dolor inflamatorio si rigidez o entumecimiento tras reposo), entesitis asociada.</p> <p>Otros síntomas asociados.</p>
EXPLORACIÓN	<p>TEP, constantes vitales y escala del dolor.</p> <p>Exploración física completa (no olvidar piel y anejos).</p> <p>Exploración musculoesquelética: Actitud espontánea. Posturas antiálgicas. Marcha.</p> <p>Signos inflamatorios articulares (tamaño, temperatura, limitación, dolor a la motilidad).</p> <p>Signos de evolución crónica (dismetrías, vascularización, hipotonía, deformidades).</p> <p>Se deben explorar todas las articulaciones, no solo las que generan el motivo de consulta.</p>
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS	<p>Todo niño con monoartritis precisa analítica y artrocentesis urgente salvo excepciones (*).</p> <p><u>Analítica</u>: Hemograma con frotis de sangre periférica, bioquímica con función hepática y renal, iones, LDH, CK, reactantes (PCR/PCT) y Hemocultivo.</p> <p><u>Artrocentesis diagnóstica</u>: Estudio citoquímico y microbiológico (Gram, cultivo de líquido sinovial, PCR Kingella). (Ver tabla 2)</p> <p><u>Radiografía simple</u>: Útil para el diagnóstico diferencial.</p> <p><u>Ecografía musculo-esquelética</u>: derrame sinovial o hipertrofia sinovial.</p>

(*) Excepciones:

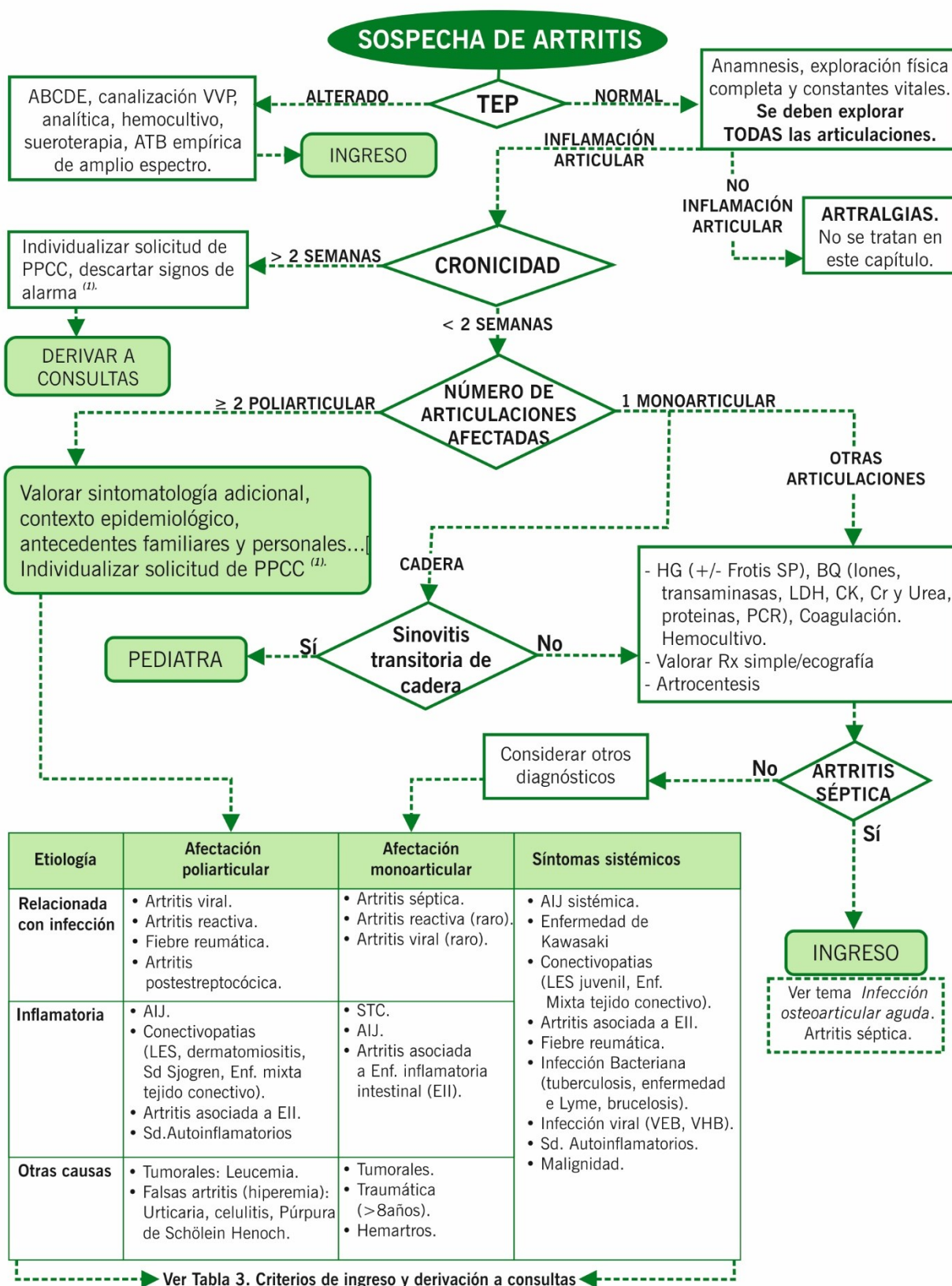
- Si presenta más articulaciones inflamadas, el manejo es de afectación poliarticular.
- Evolución > 2 semanas con sospecha de AIJ por anamnesis y exploración, con analítica sin aumento de reactantes: Se puede derivar a la consulta preferente y demorar artrocentesis.
- Sinovitis transitoria de cadera (STC). Causa de cojera en niños de 5-10 años (improbable antes de la deambulación). Buen estado general, antecedente de infección respiratoria y rechazo a la deambulación. Se autolimita con reposo y AINEs. Si hay dudas diagnósticas o si el dolor es muy intenso, sospechar artritis séptica.



Tabla 2. Características del líquido sinovial según etiología

Etiología	Aspecto	Viscosidad	Leucocitos/ μ L	PMN (%)	Glucosa (%glucemia)
Normal	Amarillo claro. Transparente	Muy alta	<200	<25	100
No inflamatorio Traumático	Xantocrómico, rojizo. Traslúcido	Alta	<2.500	<25	100
Inflamatorio	Amarillo, blanco. Turbio	Baja	5000-75.000	>50	75-100
Infeccioso	Amarillo o grisáceo. Opaco/turbio	Baja	50.000-100.000	>75	\leq 50

FIGURA 1. MANEJO DEL PACIENTE CON SOSPECHA DE ARTRITIS



⁽¹⁾Si presenta signos de alarma, afectación del estado general, fiebre, dolor muy intenso o hay dudas diagnósticas, (especialmente en monoartritis ya que algunas artritis sépticas pueden cursar de forma subaguda), solicitar analítica y valorar ingreso en observación/planta hospitalización según hallazgos.
Analítica: HG con frotis SP, BQ con perfil hepático, renal, CK, iones, proteínas totales, RFA, Coagulación, Hemocultivo +/- Artrocentesis en monoarticulares.



Tabla 3. Criterios de derivación e ingreso en pacientes con artritis

Control Pediatra	<ul style="list-style-type: none"> - Artritis virales sin signos de alarma. - Sinovitis transitoria de cadera. - Artritis reactivas no incapacitantes con analítica normal. <p>Se valorará derivación a consultas si mala evolución clínica o duración >2 semanas.</p>
Consultas Reumatología	<p>Solicitarán cita preferente en cita previa con el informe de urgencias.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Niños >2 años con cuadro de artritis tras descartar causa infecciosa y tumoral. Si existen dudas sobre estas dos posibles etiologías deben ingresar.
Criterios de ingreso	<ul style="list-style-type: none"> - Sospecha de artritis séptica. - Monoartritis en niños menores de <18-24 meses (incidir en la exploración articular completa para detectar otras posibles articulaciones afectas). Valorar en cuadros de clara cronicidad derivar a consulta en vez de ingresar.

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

La **artritis idiopática juvenil (AIJ)** agrupa todas las artritis inflamatorias de inicio en menores de 16 años, de causa desconocida y más de 6 semanas de duración. Se trata de un diagnóstico clínico y de exclusión. Se distinguen 7 categorías dentro de AIJ (Sistémica, Oligoartritis, Poliartritis FR negativo, Poliartritis FR positivo, Psoriásica, Relacionada con entesitis e Indiferenciada), siendo la rigidez matutina un hallazgo común en todas ellas.

Destaca la **AIJ sistémica** (artritis, fiebre elevada, exantema evanescente asalmonado, serositis, adenopatías, hepatomegalia o esplenomegalia) por su complicación potencialmente mortal: el **Síndrome de activación macrófagica (SAM)**. Este cursa con fiebre alta persistente, linfadenopatías, hepatoesplenomegalia con aumento de ferritina y PCR, citopenias, alteración hepática y coagulopatía. Su tratamiento consiste en bolos de corticoides intravenosos.

Tabla 4. Tratamiento farmacológico de la AIJ

El objetivo es la remisión clínica.

Tratamiento del brote. Objetivo en urgencias: control del dolor o de las complicaciones graves.

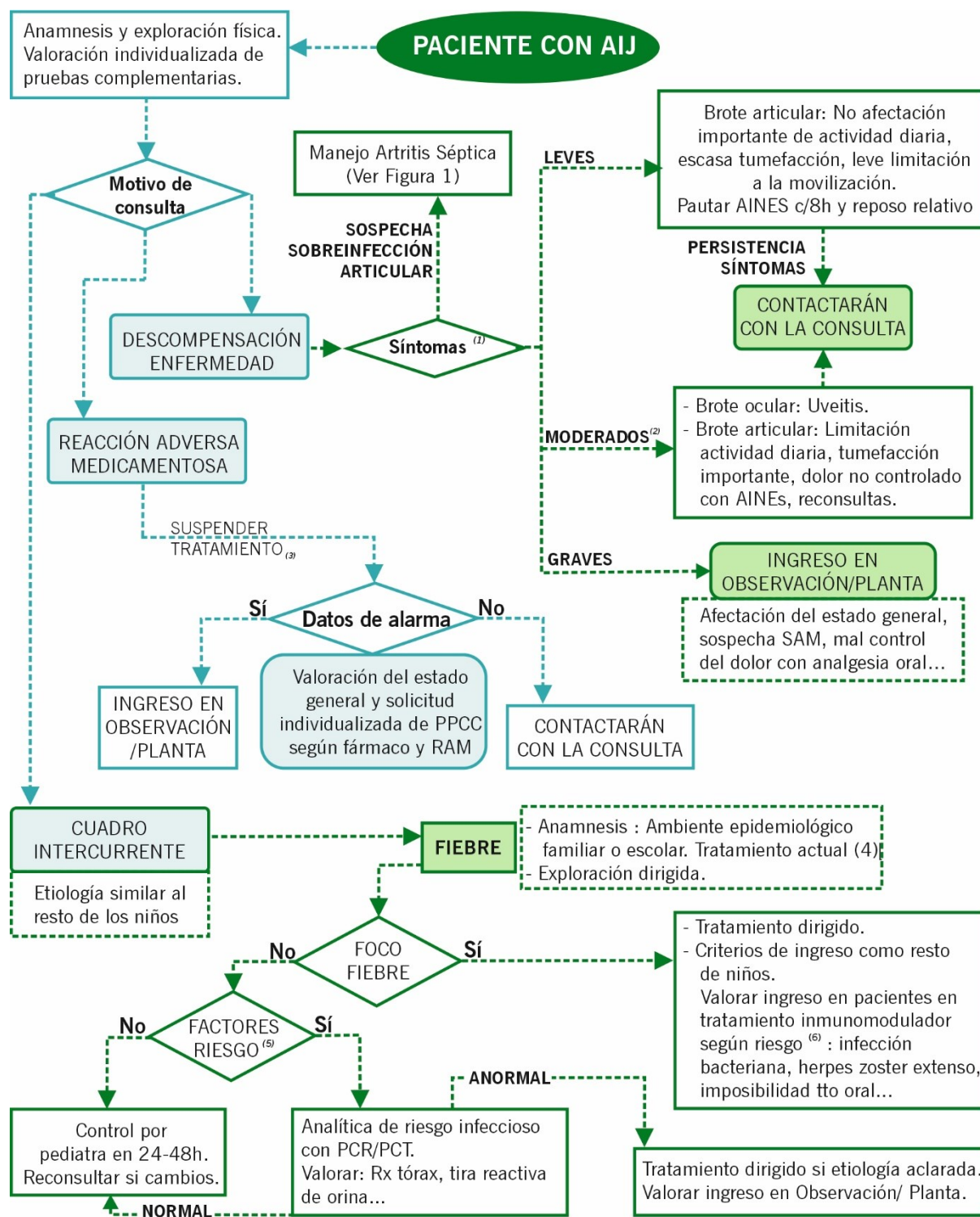
- AINES a dosis antiinflamatorias: Ibuprofeno 10mg/kg/dosis cada 6-8 horas (VO)
- Triamcinolona intraarticular (no en urgencias): 2,5- 40 mg dosis.
- Corticoides VO: 0.5-2 mg/kg/día o Metilprednisolona Bolos :10-30 mg/kg/d 3-5días (IV)

Tratamiento de base. Se modificará por reumatólogo.

- Metotrexato: 10-15 mg/m²/sem (VO, SC). Otros: Sulfasalazina, Leflunomida.
- Fármacos biológicos:
 - o AntiTNF : Etanercept, Adalimumab, Infliximab, Golimumab
 - o Inhibidor coestimulación de linfocito T: Abatacept
 - o Bloqueo Interleucinas: Anakinra (anti IL-1), Canakinumab (anti IL-1β), Tocilizumab (anti IL-6), Secukinumab (anti IL-17).

VER “ANEXO: PRINCIPALES FÁRMACOS EMPLEADOS EN REUMATOLOGÍA” para más información sobre dosificación, reacciones adversas, inmunomodulación y COVID-19.

FIGURA 2. MANEJO DEL PACIENTE CON AIJ EN URGENCIAS.



- (1) Pérdidas de agudeza visual o dolor ocular no justificado (descartar conjuntivitis, cuerpos extraños): Valoración oftalmológica.
- (2) Valorar ingreso: ambiente socio-familiar desfavorable/clauidicación familiar, mala adherencia terapéutica, mal control del dolor vía oral... En pacientes con brote articular en los que se prevea dificultad para contacto precoz con la consulta (festivos, fines de semana...), se puede proponer inicio de tratamiento corticoideo VO a dosis baja hasta valoración (Prednisona 0.5-1mg/kg/día o equivalente).
- (3) Suspender hasta valoración por médico de referencia. Valorar efectos de la suspensión brusca del tratamiento corticoideo. Ver ANEXO 1 para más información sobre las reacciones adversas según el fármaco empleado.
- (4) Valorar suspender tratamiento hasta aclarar foco de la fiebre y/o 24 horas afebril y clara mejoría clínica. Si etiología banal, no es obligatorio suspender.
- (5) Ausencia de factores de riesgo: BEG, no antecedentes de infección bacteriana importante, tratamiento inmunomodulador sin alto riesgo de infección, fiebre <48h, no sospecha de SAM.
- (6) Ver ANEXO 1 para más información sobre inmunomodulación farmacológica.



Tabla 5. Criterios de derivación e ingreso en pacientes con AIJ

Derivación a Consultas de Reumatología	<p>Contactarán telefónicamente con la consulta el siguiente día laborable si presentan:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Reacción adversa medicamentosa sin signos clínicos ni analíticos de alarma. - Síntomas leves/moderados secundarios a un brote articular (descartar sobreinfección) o brote de uveitis sin factores de riesgo socio familiares. Si factores de riesgo, valorar ingreso.
Criterios de ingreso	<ul style="list-style-type: none"> - Sospecha de sobreinfección articular. - Reacción adversa medicamentosa con datos clínicos o analíticos de alarma o que precise ingreso hospitalario para control evolutivo y/o tratamiento (mal estado general, rápida progresión, anafilaxia, fallo hepático o renal, coagulopatía, anemia o trombopenia graves...) - Complicaciones graves relacionadas con la enfermedad de base (afectación sistémica importante o signos de alarma, sospecha de SAM, mal control del dolor con analgesia oral...) - Cuadros intercurrentes que precisen ingreso por su gravedad. - Valorar en pacientes de riesgo por su tratamiento inmunomodulador (Ver "ANEXO: PRINCIPALES FÁRMACOS EMPLEADOS EN REUMATOLOGÍA") con infecciones bacterianas, herpes zoster extenso, imposibilidad de tratamiento oral...



BIBLIOGRAFÍA

1. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Reumatología Pediátrica. Serie Protocolos AEP. Asociación Española de Pediatría y Sociedad Española de Reumatología Pediátrica [internet] 3.ªed. 2020 [consultado 10 dic 2020]. p17- 115. Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/protocolos-reumatologia-0>
2. Hernández Sampelayo Matos T. Zarzoso Fernández S., Navarro Gómez ML et al. Osteomielitis y artritis séptica. En:SEIP.Protocolo diagnósticos-terapéuticos de la AEP: Infectología pediátrica [internet]. 3ª ed.Madrid: ERGON 201 [consultado 15 dic 2020]. p205-219.Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/protocolos-infectologia-en-revision>
3. Alcobendas Rueda. R, Remensal Camba A., Murias Loza S. Artritis séptica y osteomielitis. Artritis. En: Guerrero-Fdez J. Cartón Sánchez A. Barreda Bonis A. et al. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. Hospital La Paz. 6ª edición. Madrid: Panamericana; 2017. P 1479-1484, 2081-2089
4. Pinedo Gago M.C. Inflamación articular. En: Benito J, Mintegi S. Urgencias Pediátricas. Guía de actuación. 2ª edición. Madrid: Panamericana; 2019. p 580-585.
5. Giancane G, Consolaro A, Lanni S, Davì S, Schiappapietra B, Ravelli A. Juvenile Idiopathic Arthritis: Diagnosis and Treatment. Rheumatol Ther. 2016;3(2). P 187-207.
6. Pediamecum. Asociación Española de Pediatría [internet]. 2015 [consultado 15 enero 2021]. Disponible en <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum>

2402 – ENFERMEDADES AUTOINFLAMATORIAS

*Lobo Fernández, Victoria
Camacho Lovillo, Marisol
Fernández Silveira, Laura*

DEFINICIÓN

Las enfermedades autoinflamatorias (EAI) son un grupo heterogéneo de entidades que se caracterizan por la existencia de episodios inflamatorios agudos, recurrentes o persistentes, que se suelen acompañar de fiebre en las que no se encuentra otra causa posible (infecciosa, tumoral o autoinmune).

Se producen debido a una disfunción de la inmunidad innata y se asocian a una predisposición genética individual. Son enfermedades con una baja prevalencia (5 casos/100.000) a excepción del síndrome PFAPA, que tiene una incidencia anual estimada de 2,5-3/10.000 niños.

CLASIFICACIÓN

Enfermedades autoinflamatorias monogénicas. Aquellas en las que los episodios inflamatorios se producen debido a la presencia de mutaciones en un gen. Se encuadrarían dentro de este grupo enfermedades como la FMF, HIDS, CAPS y TRAPS, si bien cada año se describen nuevas enfermedades.

Enfermedades autoinflamatorias de base poligénica como el Síndrome PFAPA (Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis and Adenopathy) y la Artritis Idiopática Juvenil sistémica (AIJs), en las que no existe una única mutación que pueda explicar la enfermedad.

Tabla 1. Enfermedades autoinflamatorias monogénicas más frecuentes

GRUPO	ENFERMEDAD	GEN MUTADO	DURACIÓN FIEBRE	OTROS SÍNTOMAS	TRATAMIENTO
INFLAMASO-MOPATÍAS O FIEBRES PERIÓDICAS	FMF (fiebre mediterránea familiar)	MEVF	1-3 días	Dolor abdominal, serositis, rash erisipeloide, artralgias/artritis	Colchicina Anti IL-1
	TRAPS (síndrome periódico asociado a receptor de TNF)	TNFRSF1A	2-3 semanas	Dolor abdominal, exantema, mialgias, conjuntivitis, edema periorbitario	Anti IL-1. Anti TNF
	HIDS (síndrome Hiper Ig D)	MVK	5-7 días	Exantema, linfadenopatías, dolor abdominal, vómitos	Anti IL-1
	- CAPS (síndrome periódico asociado a criopirinopatías) - Urticaria a frígore - Mükels-Wells - CINCA-NOMID	NLRP3	Variable. Continua en las formas más graves de inicio neonatal	Urticaria por frío, mialgia, artralgia, artritis, conjuntivitis, meningitis, sordera neurosensorial	Anti IL-1

MEDIADAS POR LA VÍA NF- $\kappa\beta$	Síndrome Blau	NOD2		Dermatitis, artritis granulomatosa, uveítis	
	Haploinsuficiencia A20	TNFAIP3		Úlceras orales y/o genitales, EII, artritis, inflamación ocular	
INTERFERONOPATÍAS	Síndrome SAVI	TMEM173		Vasculitis, enfermedad pulmonar intersticial, úlceras acras	
	Aicardi-Goutières syndrome	RNASEH2B RNASEH2C RNASEH2A SAMHD1 ADAR		Fiebre ocasional, inflamación del SNC, calcificaciones cerebrales, trombocitopenia, inicio neonatal, alta mortalidad	
OTRAS	DADA2 (déficit de adenosin deaminasa2)	ADA2	Variable	Infartos cerebrales, livedo reticularis, vasculitis, inmunodeficiencia, neutropenia	Anti TNF

CLÍNICA

Tabla 2. ¿Cuándo sospechar una EAI?

- **Episodios febriles con reactantes elevados y cultivos negativos** repetidamente (cultivo faríngeo, HC, coprocultivo, cultivo orina...)
- **Ausencia de signos de viriasis** en los episodios febriles (mucosidad, rinorrea, tos...)
- **No contagioso** para otros miembros de la familia
- **No** adecuada **respuesta al antibiótico**
- **Mejor respuesta a AINE** que a paracetamol
- Persisten “brotes” en verano (al contrario que las infecciones)
- Cuadros que reproducen la misma sintomatología. Los padres en algunos casos, sobre todo en los PFAPA, pueden predecir los brotes.
- Sintomatología abigarrada, con características clínicas o respuesta a tratamiento fuera de lo habitual.
- Desencadenantes como frío, vacunas, estrés, traumatismos, menstruación, cuadro infeccioso...

Los pacientes presentan episodios recurrentes de **fiebre**, que suelen acompañarse de otros **síntomas sistémicos** como alteraciones cutáneas (exantema, aftas orales...), artralgias o artritis, serositis, afectación ocular (conjuntivitis o edema periorbitario), presencia de adenopatías o visceromegalias, junto con **alteraciones analíticas** en el hemograma y en la bioquímica (aumento de RFA: VSG, PCR...) durante la fase activa de la enfermedad.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en la exclusión de otras etiologías y criterios clínicos /genéticos.

- Criterios diagnósticos para la fiebre mediterránea familiar de Livneh o los de Tel- Hashomer
- Criterios propuestos por Marshall y posteriormente modificados por Thomas para el síndrome PFAPA.
- Nuevos criterios clasificatorios (criterios de Génova) para las principales enfermedades autoinflamatorias monogénicas que combinan características clínicas con criterios genéticos.

Aquellos pacientes que no cumplen ningunos de los criterios desarrollados en la actualidad se clasifican como enfermedades autoinflamatorias indeterminadas (EAI).

Tabla 3. Criterios de Marshall para diagnóstico del síndrome PFAPA

1.	Episodios de fiebre recurrente (>38.3°C) de inicio precoz (<5años)
2.	Síntomas constitucionales en ausencia de infección, acompañado al menos por uno de los siguientes signos: <ul style="list-style-type: none"> - Estomatitis aftosa o aftas orales - Adenitis cervical - Faringitis con o sin exudado amigdalal
3.	Exclusión de neutropenia cíclica
4.	Intervalos sin síntomas entre episodios
5.	Normal crecimiento y desarrollo

Deben cumplirse todos los criterios

Tabla 4. Datos para pensar que NO estamos ante un PFAPA y puede ser otra EAI

<ul style="list-style-type: none"> - Edad de inicio menor de 12 meses - Episodios febriles prolongados más de 5-6 días - No respuesta a corticoides - Intervalos irregulares - Retraso del desarrollo ponderoestatural - Alteraciones analíticas persistentes - Presencia de otros síntomas: digestivos, cutáneos, hipoacusia, artritis...
--

TRATAMIENTO

Tabla 5. Tratamiento farmacológico de las EAI

Tratamiento de base	Tratamiento del brote
<p>Objetivo: controlar y disminuir el número de brotes y prevenir complicaciones secundarias de la enfermedad. Se modificará dependiendo del número de brotes e intensidad.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Colchicina - Fármacos biológicos: <ul style="list-style-type: none"> o anti-IL1 (Anakinra y Canakinumab), o anti-IL6 (Tocilizumab) o anti-TNF (Etanercept, adalimumab, infliximab, golimumab). 	<p>Su objetivo es tratar los síntomas del brote. Algunos casos solo llevan tratamiento en los brotes.</p> <ul style="list-style-type: none"> - AINEs - Si síntomas intensos o graves: Corticoides, inmunomoduladores... <p>Desde la consulta en ocasiones se da una recomendación de la pauta a seguir.</p>



COMPLICACIONES

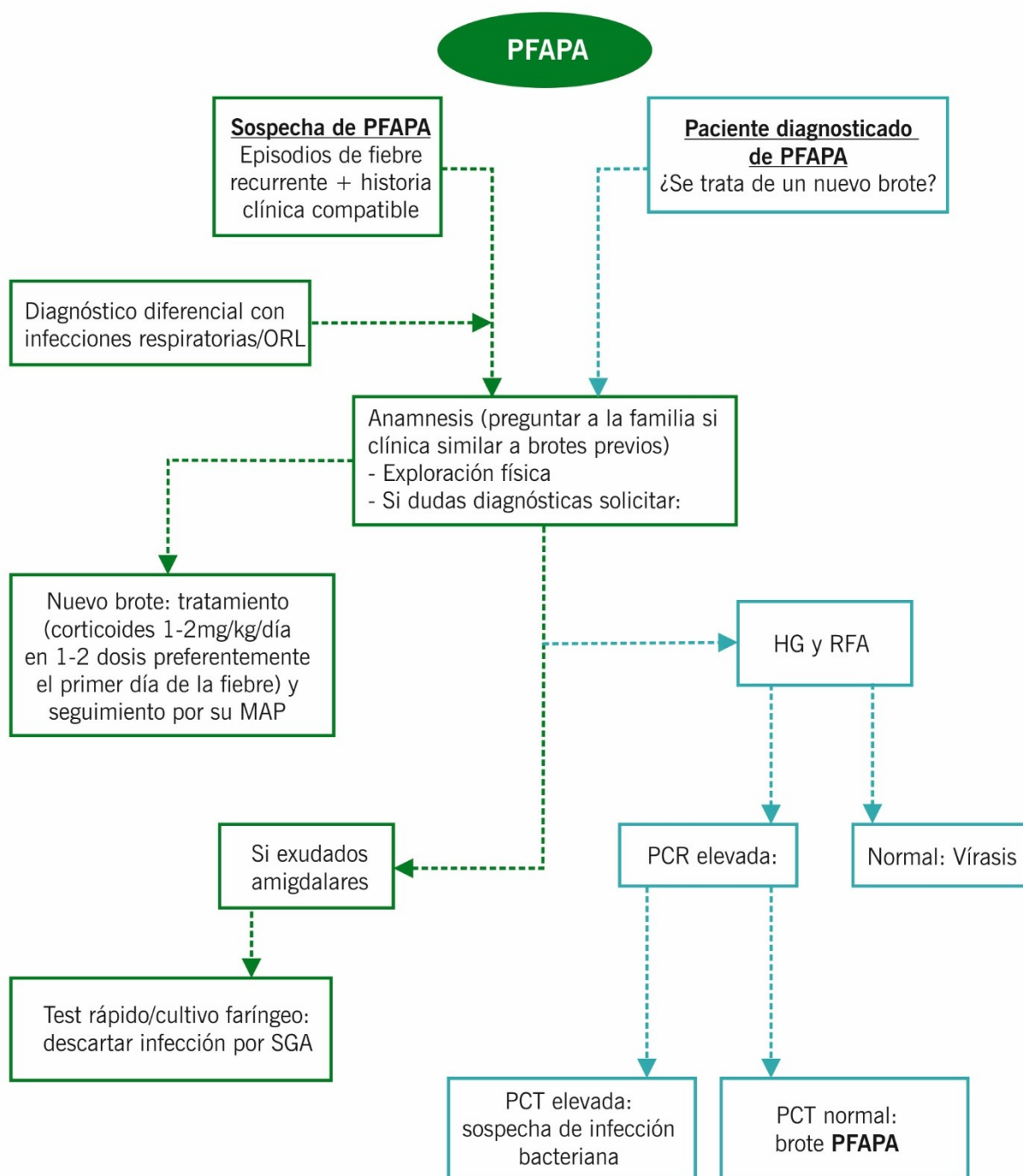
- Derivadas del tratamiento empleado (VER “ANEXO: PRINCIPALES FÁRMACOS EMPLEADOS EN REUMATOLOGÍA” para más información sobre dosificación, reacciones adversas, inmunosupresión y COVID-19).
- Derivadas de la enfermedad:
 - **Amiloidosis** (infrecuente actualmente). La inflamación mantenida genera amiloidosis secundaria al depósito de SAA1 a nivel renal, hepático, gastrointestinal o cardíaco.
 - **El síndrome de activación macrofágica (SAM)** es una complicación importante y potencialmente grave que se ha descrito de manera subclínica hasta en el 40% de los pacientes con AIJs y clínicamente hasta en el 10% de estos pacientes. Existen unos criterios clasificatorios de SAM para aplicar a pacientes con diagnóstico o sospecha de AIJs y con el objetivo de diagnosticarlos de forma precoz, que incluyen presencia de fiebre y elevación de ferritina >684 ng/ml más dos de los siguientes: trombocitopenia ≤ 181.000 , AST >48 U/L, triglicéridos >156 mg/dl, fibrinógeno ≤ 360 mg/dl.

CRITERIOS DE DERIVACIÓN A CONSULTA DE REUMATOLOGÍA

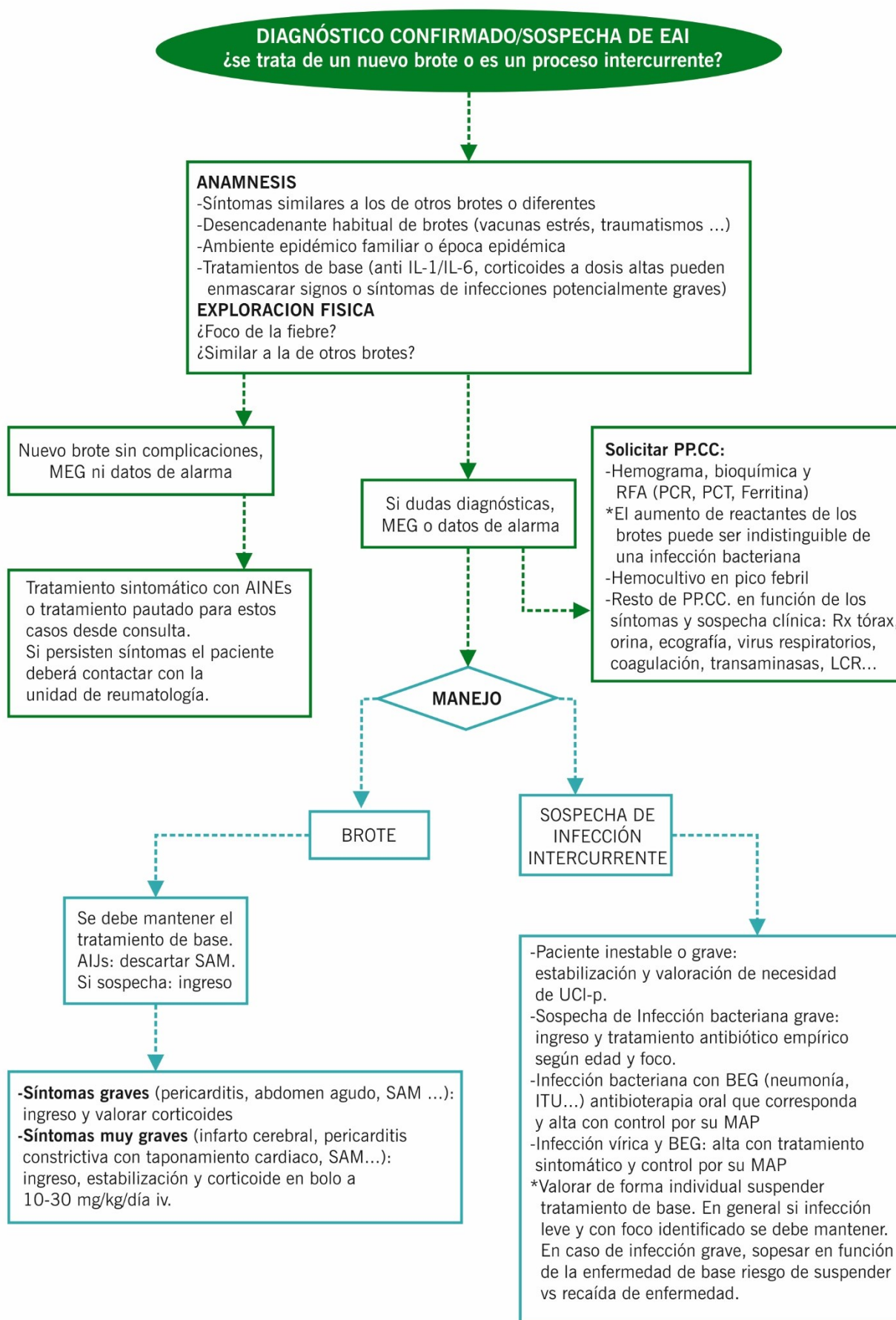
Sospecha de EAI que no cumple criterios de PFAPA y que no precise ingreso (se recomienda que hagan un calendario de síntomas y hacer analítica en brote con HG, BQ y RFA).

Si sospecha de PFAPA puede ser controlado por su pediatra. Si no hay respuesta a tratamiento corticoideo (descartando etiología infecciosa) o se sospecha otra EAI, derivar a consultas de reumatología.

MANEJO EN URGENCIAS DE PACIENTE CON SÍNDROME PFAPA



MANEJO EN URGENCIAS DE PACIENTE CON EAI Y FIEBRE





BIBLIOGRAFÍA

1. López Montesinos B. Aproximación al niño con fiebre recurrente. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:361-368.
2. Aróstegui Gorospe JI. Enfermedades autoinflamatorias. Criterios de clasificación. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:369-377.
3. Fernández Silveira L, García Ruiz-Santa Quiteria MI, Camacho Lovillo M. Síndrome PFAPA. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:391-400.
4. Bittermann V, Antón López J. Fiebre mediterránea familiar. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:379-389.
5. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. *J Pediatr.* 1987; 110(1):43-6.

2403 – ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

*Hidalgo Cruz, Rosario de Fátima
Fernández Silveira, Laura
Camacho Lovillo, Marisol*

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) constituyen un grupo heterogéneo de patologías infrecuentes en pediatría que se originan por la pérdida de la tolerancia inmunológica. Los pacientes pediátricos suelen presentar un grado de actividad más alta respecto a los adultos, con mayor incidencia de manifestaciones graves.

DIAGNÓSTICO (INICIAL/BROTE)

Tabla 1. Actitud diagnóstica ante sospecha de EAS (inicial o brote)

Anamnesis	<p>Antecedentes personales.</p> <p>Antecedentes familiares (interrogar por autoinmunidad).</p> <p>Síntoma guía de consulta y otros posibles síntomas de afectación sistémica y por aparatos (Tabla 2).</p> <p>Medicación actual y adherencia.</p> <p>Interrogar sobre características de brotes previos y posibles desencadenantes (infecciones, estrés...)</p>
Exploración física completa	<p>TEP, constantes vitales (TA, FC, FR) y escala del dolor si lo presenta. Examen general incluyendo piel y anejos, adenopatías y visceromegalias (Hepatoesplenomegalia).</p> <p>Exploración musculoesquelética. Exploración neurológica.</p>
Pruebas complementarias	<p>Valoraremos citopenias (hemograma +/- valorar frotis SP, Coombs), función hepática (transaminasas, proteínas, LDH, coagulación), función renal (Urea, Cr, iones, sistemático de orina, toma de TA), marcadores de inflamación o infección (PCR, PCT, ferritina), marcadores de afectación muscular (CK, LDH).</p> <ul style="list-style-type: none"> - Según otros síntomas acompañantes individualizar: Rx tórax (clínica respiratoria), EEG y enzimas cardíacas (arritmias, síncope cardiogénico)... - El estudio ante sospecha de debut de EAS se completará posteriormente en planta de hospitalización/consulta.

Tabla 2. Manifestaciones clínicas y complicaciones de las EAS más frecuentes en la infancia

Síntomas	Lupus eritematoso sistémico (LES)	Esclerosis sistémica	Dermatomiositis
Edad media debut	12 años. (pueden darse en menores)	50% antes de los 10 años	7 años (pueden darse en menores)
Sistémico	Fiebre, astenia, pérdida de peso, hiporexia	Astenia, Pérdida de peso, hiporexia.	Fiebre, pérdida de peso
Muco-cutáneo	Eritema en “alas de mariposa”, fotosensibilidad, úlceras mucosas, alopecia, perniosis	Esclerosis, esclerodactilia, xerosis, hiper-hipopigmentación, telangiectasias, calcinosis, Cicatrices, úlceras digitales.	Pápulas de Gottron, exantema facial heliotropo, alt. capilares periungueales, úlceras, calcinosis
Hematológico	Anemia, linfadenopatías, Leucopenia trombopenia, Sd Hemofagocítico, estado protrombotico Hepatoesplenomegalia	Anemia multifactorial.	Linfadenopatías
Musculo-esquelético	Artralgias, artritis intermitente y simétrica, rigidez, miositis	Roces tendinosos, Rigidez, artralgias, Artritis, osteopenia. Mialgias, miositis.	Debilidad muscular progresiva, dolor muscular, artritis
Renal	*Pronóstico. Sd nefrótico Glomerulonefritis, HTA.	Crisis renal, HTA reciente. Proteinuria, hematuria.	Infrecuente
Neurológico	Cefalea, Sd. confusional agudo, convulsiones, psicosis, ACV, neuropatía	Neuropatías periféricas, Infrecuentes: ACV, AIT.	Infrecuente
Cardíaco	Pericarditis, endocarditis, Insuficiencia valvular, aterosclerosis	Miocardopatía (fibrosis). Arritmias. Insuficiencia cardíaca	Miocarditis, arritmias.
Pulmonar	Pleuritis, neumonitis, hemorragia pulmonar	* Causa de muerte* Fibrosis, alteración DLCO, HTP, Neumonía aspirativa.	*Pronóstico Fibrosis, Fallo respiratorio
GI	Ascitis, pancreatitis, dolor abdominal, hepatitis autoinmune, colitis, peritonitis. hipertransaminasemia,	Microstomia, xerostomía, disfagia, RGE, diverticulitis, telangiectasias, peritonitis, pseudoobstrucción, Sobrecrecimiento.	Disfagia-disfonia, dolor abdominal. Perforación intestinal. HTA.
Vascular	Fenómeno de Raynaud, trombosis, livedo reticular.	Fenómeno de Raynaud, alt. capilaroscópicas.	Fenómeno de Raynaud.
Oftalmológico	Vasculitis retina, lesiones corneales, conjuntivitis.	Queratoconjuntivitis seca.	Infrecuente

Síndrome de Sjogren juvenil: La parotiditis recurrente suele ser la manifestación inicial más frecuente. Otros síntomas pueden ser la artritis o acidosis tubular renal. La sequedad de ojos y boca de aparición más tardía. Los linfomas son la complicación más grave.

Síndrome antifosfolípido (SAF): Síntomas generados por oclusiones vasculares (ACV, IAM, trombosis retiniana, TEP). Las manifestaciones “no clásicas” más comunes son las hematológicas, renales, las cutáneas y los trastornos neurológicos no trombóticos.

TRATAMIENTO y CRITERIOS DE INGRESO/DERIVACIÓN

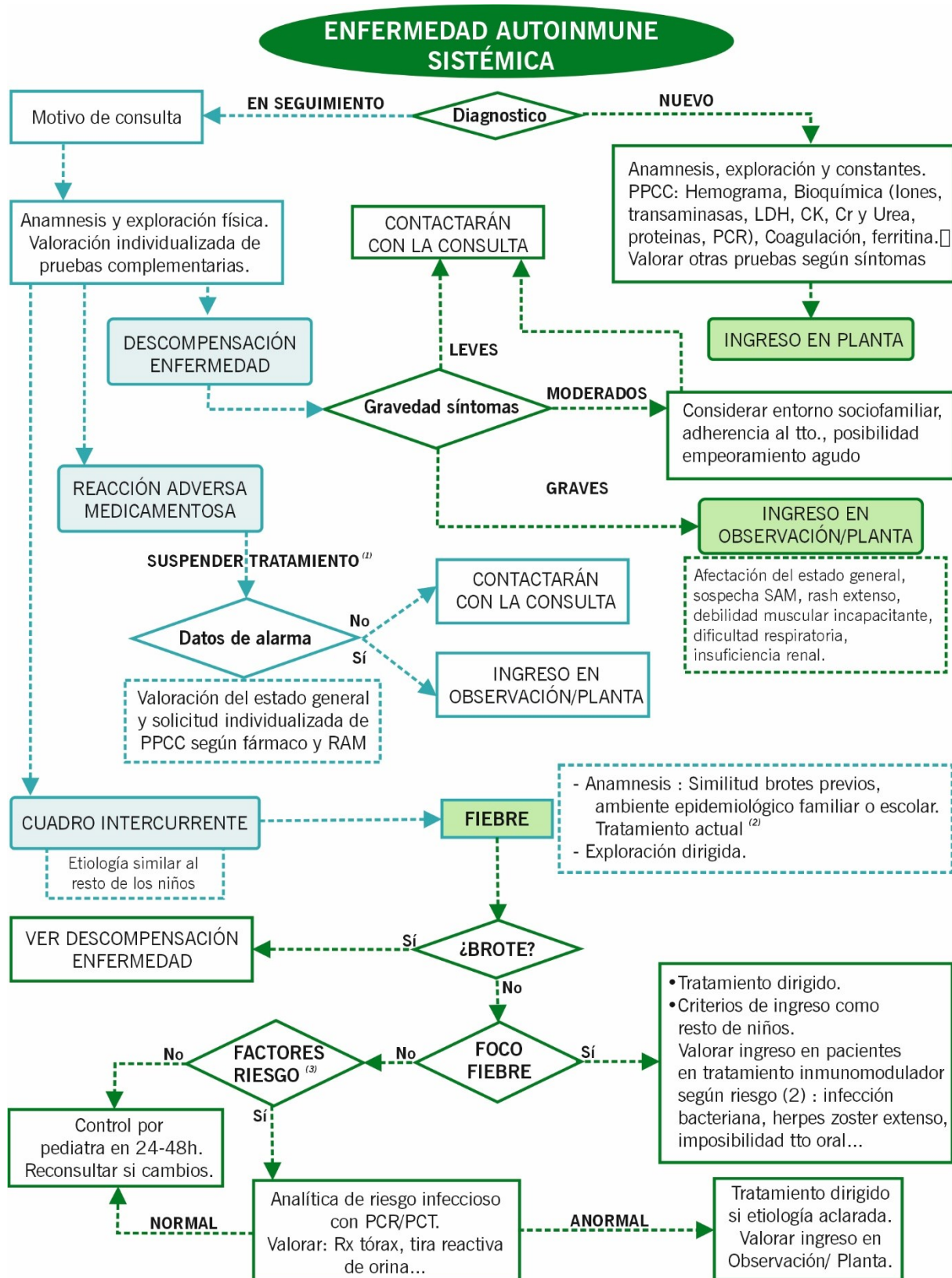
Tabla 3. Tratamiento de las EAS

Recomendaciones generales	Hidratación, protección solar, protección contra el frío, ejercicio físico regular, evitar estrés y hábitos tóxicos.
Terapia farmacológica	<ul style="list-style-type: none"> - AINEs (Ibuprofeno dosis antiinflamatoria): 10mg/kg/dosis cada 6-8h (VO). - Prednisona/Prednisolona: 0.5-2 mg/kg/día (VO). - Metilprednisolona Bolos: 10-30 mg/kg/d 3-5días (IV) - Metotrexato: 10-15 mg/m²/sem (VO, SC) - Hidroxicloroquina: 200- 400 mg /kg/día (VO) - Azatioprina: 1-3 mg/kg/día (VO) - Micofenolato de Mofetilo: 600 mg/m²/ dosis c12 h (VO) - Ciclofosfamida: 500-750 mg/m² mensual (IV) - Inmunoglobulina humana inespecífica : 1-2g/kg/dosis (IV) - Fármacos biológicos: AntiTNF (Infliximab, Adalimumab). Anti célula B (Rituximab, Belimumab) <p>VER “ANEXO: PRINCIPALES FÁRMACOS EMPLEADOS EN REUMATOLOGÍA” para más información sobre dosificación, reacciones adversas, inmunosupresión y COVID-19.</p>
Otros	<ul style="list-style-type: none"> - Afectación Vascular: Nifedipino, Diltiazem, losartan, bosentan, sildenafil, iloprost... - Afectación GI: medidas antirreflujo, IBP, procinéticos (metoclopramida y domperidona). - Crisis renal: IECA, diálisis... - Si SAF: antiagregación y/o anticoagulación. Desaconsejados los anticonceptivos por riesgo protrombótico.

Tabla 4. Criterios de derivación e ingreso

Derivación a consultas de Reumatología	<p><u>Pacientes en seguimiento:</u></p> <p>Contactarán telefónicamente con la consulta el siguiente día laborable si presentan:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Reacción adversa medicamentosa sin signos clínicos ni analíticos de alarma. La gran mayoría presentan síntomas leves/moderados que no suponen un riesgo vital. - Síntomas leves/moderados secundarios a la propia enfermedad de base que no requieran ingreso (valorar ambiente familiar, adherencia al tratamiento y posibilidad de empeoramiento agudo).
Criterios de ingreso	<p><u>Pacientes sin diagnóstico</u> con sospecha de enfermedad autoinmune sistémica: Ingreso (puede programarse para el día siguiente) para completar estudio e iniciar tratamiento lo más precozmente posible. Si no ingresa, solicitarán cita preferente en consulta y comunicar al adjunto de reumatología infantil.</p> <p><u>Pacientes en seguimiento</u>, ingresarán en Observación/planta hospitalización si:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Reacción adversa medicamentosa con datos clínicos o analíticos de alarma, riesgo vital o que precise ingreso hospitalario para control evolutivo y/o tratamiento (mal estado general, signos de rápida progresión, anafilaxia, fallo hepático o renal, coagulopatía, anemia o trombopenia en rango transfusional, necesidad de rehidratación IV...). - Complicaciones moderadas/graves relacionadas con la enfermedad de base (afectación sistémica importante, sospecha de SAM, rash extenso, debilidad muscular, insuficiencia respiratoria o renal...). - Cuadros intercurrentes que precisen ingreso por su gravedad. - Valorar en pacientes de riesgo por su tratamiento inmunomodulador (Ver “ANEXO: PRINCIPALES FÁRMACOS EMPLEADOS EN REUMATOLOGÍA”) con infecciones bacterianas, herpes zoster extenso, imposibilidad de tratamiento oral...

MANEJO DEL PACIENTE CON EAS EN URGENCIAS



⁽¹⁾Suspender hasta valoración por médico de referencia. Valorar estado general, solicitud individualizada de PPCC según fármaco y RAM (Ver ANEXO 1 para más información). Valorar efectos de la suspensión brusca del tratamiento corticoideo.

⁽²⁾Consultar ANEXO 1 para información sobre inmunomodulación farmacológica. Si tratamiento inmunomodulador, suspender tratamiento hasta aclarar foco de la fiebre y/o 24 horas afebril y clara mejoría clínica. Si etiología banal, no es obligatorio suspender.

⁽³⁾Ausencia de factores de riesgo: BEG, no antecedentes de infección bacteriana importante, tratamiento inmunomodulador sin alto riesgo de infección, fiebre <48h, no sospecha de SAM.



BIBLIOGRAFÍA

1. Murias Loza S, Alcobendas Rueda R, Remensal Camba A. Otras entidades polisintomáticas en reumatología pediátrica. En: Guerrero-Fdez J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis A, et al. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. Hospital La Paz. 6ª edición. Madrid: Panamericana; 2017. P 2103-2110.
2. Antón J, García MLG, Pastrana DG, Murias S, Marcos LG, et al. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Reumatología Pediátrica. Serie Protocolos AEP. Asociación Española de Pediatría y Sociedad Española de Reumatología Pediátrica [internet] 3.ª ed. 2020 [Citado 20 dic 2020]. P115-128, 141-195. Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/protocolos-reumatologia-0>
3. Vymetal J, Skacelova M, Smrzova A, Klicova A, Schubertova M, Horak P, et al. Emergency situations in rheumatology with a focus on systemic autoimmune diseases. Biomed Pap. 2016;160(1):20-9.
4. Enders FB, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. Ann Rheum Dis. 2017;76(2):329-40.
5. Silva CA, Aikawa NE, Pereira RMR, Campos LMA. Management considerations for childhood-onset systemic lupus erythematosus patients and implications on therapy. Expert Rev Clin Immunol. 2016;12(3):301-13.
6. Malattia C, Martini A. Paediatric-onset systemic lupus erythematosus. Best Pract Res Clin Rheumatol [Internet]. 2013 [citado 26Dic 2020];27(3):351-62. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.berh.2013.07.007>
7. Arıcı ZS, Batu ED, Ozen S. Reviewing the Recommendations for Lupus in Children. Curr Rheumatol Rep. 2015;17(3).
8. Pediamecum. Asociación Española de Pediatría [internet]. 2015 [consultado 15 enero 2021]. Disponible en <https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum>

2404 – ENFERMEDAD DE KAWASAKI

*Lobo Fernández, Victoria
García Ruiz-Santa Quiteria, María Isabel
Camacho Lovillo, Marisol*

DEFINICIÓN

La EK es una vasculitis sistémica, aguda y autolimitada que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre, produciendo un cuadro febril agudo acompañado de otras manifestaciones sistémicas, y cuya mayor complicación es el desarrollo de aneurismas coronarios. Afecta principalmente a lactantes y niños pequeños (máxima incidencia entre los 18 y 24 meses de vida), siendo más frecuente en varones.

CLÍNICA

Enfermedad febril de comienzo súbito cuyo curso evolutivo puede dividirse en 3 fases:

- Fase aguda febril (1-2 semanas)
- Fase subaguda (2-4 semanas)
- Periodo de convalecencia que puede variar de meses a años, hasta resolución de la mayoría de los síntomas

PIEBRE (Fase aguda 100%)	- Duración entre 5-25 días
ALTERACIONES BUCALES (Fase aguda 90%)	- Labios hiperémicos, edematosos, secos y/o agrietados. - Lengua aframbuesada - Enantema
CONJUNTIVITIS (Fase aguda 85%)	- No purulenta bilateral - En ocasiones asocia uveítis anterior transitoria benigna
EXANTEMA (Fase aguda)	- Polimorfo (maculo-papuloso, escarlatiniforme o multiforme) - NO ampollas ni vesículas. - Típico: eritema intenso en zona del pañal con descamación precoz (también en tronco)
ALTERACIONES EN LAS EXTREMIDADES (Fase aguda/subaguda)	- Eritema +/- edema en palmas, plantas y dedos - Fase subaguda: descamación periungueal (característico, pero no siempre presente)
LINFADENOPATÍA (Fase aguda 70%)	- Unilateral, dolorosa, dura y >1,5 cm - Ocasionalmente generalizadas
AFECTACIÓN CARDÍACA (15-25% casos sin tratamiento)	- Muy variables: alteraciones inespecíficas en el ECG, soplos cardíacos, arritmias, endocarditis, miocarditis, pericarditis, valvulopatías y aneurismas coronarios y arteriales en cualquier territorio
OTRAS	- Afectación del EG, irritabilidad, postración (secundaria a meningitis aséptica o lesión vasculítica focal neurológica) - Síntomas respiratorios: tos, mucosidad, afonía - Síntomas digestivos: dolor abdominal, vómitos, diarrea, hidrops vesicular, ictericia, hepatitis - Artralgias o artritis - Hipertensión intracraneal, papiledema - Hipoacusia

Se debe tener en cuenta que no todos los síntomas y signos aparecen a la vez por lo que es de especial relevancia una adecuada historia clínica.



DIAGNÓSTICO

Criterios diagnósticos de EK

Fiebre >5 días y al menos 4 de los siguientes criterios o fiebre >5 días + 3 de los siguientes criterios + afectación cardíaca compatible:

- Inyección conjuntival bilateral
- Alteraciones de las mucosas labiales o faríngeas. Enantema, lengua aframbuesada y/o labios fisurados
- Cambios periféricos de las extremidades, que incluyen, edema, eritema y/o descamación típica
- Rash o exantema polimorfo
- Linfadenopatía cervical de más de 1,5 cm

RESULTADOS DE LABORATORIO COMPATIBLES

- Leucocitosis >15.000 con desviación a la izquierda
- Anemia normocítica normocrómica
- Trombocitosis >450.000
- PCR >40 mg/l
- VSG >40 mm/h
- Elevación ALT, AST, GGT y ferritina
- Albúmina <3 g/dl
- Sedimento urinario con piuria estéril (>10 leucocitos/campo con urocultivo negativo)

EK incompleta:

Más frecuente en <1 y >9 años. Debe considerarse en <6 meses con fiebre de >7 días con hallazgos de laboratorio compatibles y sin causa explicable de la fiebre.

Fiebre de al menos 5 días + **2/3** de los anteriores **criterios diagnósticos** +

- **PCR >30 mg/l o VSG >40 mm/h**
- Y al menos **3 de los criterios de laboratorios** expuestos* o **Ecocardiograma patológico**

*Anemia, Plaquetas >450.000/mm³ después del 7º día de fiebre, Albúmina <3 g/dl, AST elevada, Leucocitos >15.000/mm³, Leucocituria >10 leucocitos/campo.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

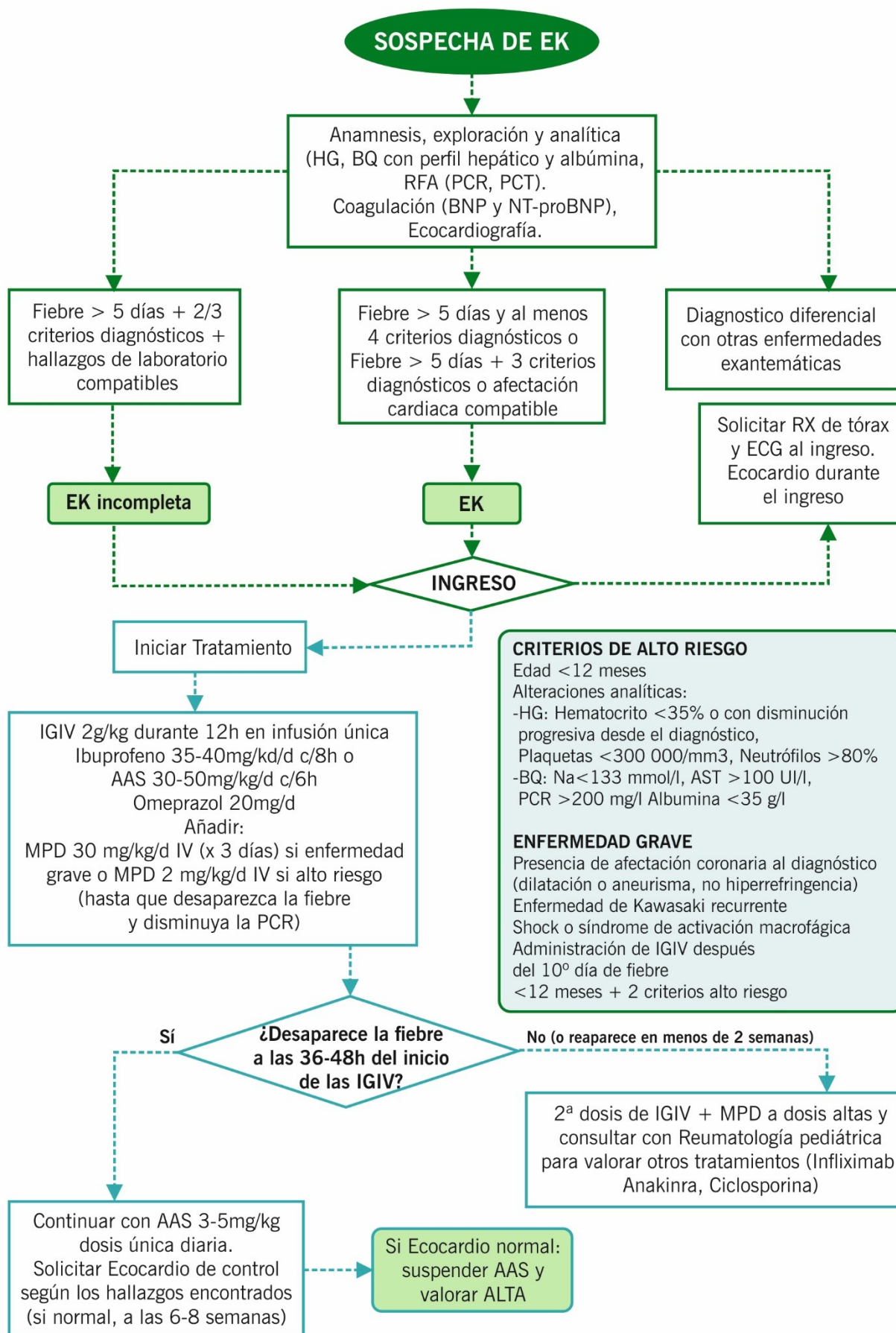
Con otras entidades que cursan con fiebre y exantema:

- Virasis: sarampión, mononucleosis, fiebre faringoconjuntival (adenovirus), coronavirus, echovirus.
- Enfermedades mediadas por toxinas: escarlatina, síndrome del shock tóxico estafilocócico o estreptocócico.
- Reacciones inmunitarias: toxicodermias, necrólisis epidérmica tóxica, síndrome de Stevens-Johnson, Enfermedad del suero.
- Enfermedades reumatológicas: AIJ sistémica, síndrome PFAPA, LES, fiebre reumática.

CRITERIOS DE INGRESO

Todo paciente con sospecha de EK o EK incompleto con criterios compatibles, debe ser ingresado para completar estudio e iniciar tratamiento.

ALGORITMO DE MANEJO





BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez-Manubens J. Enfermedad de Kawasaki. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:213-224.
2. Barrios Tascón A, Centeno Malfaz F, Rojo Sombrero H, Fernández-Cooke E, Sánchez-Manubens J, Pérez-Lescure Picarzo J, et al. National consensus on the cardiological treatment and follow-up of Kawasaki disease. *An Pediatr (Barc)*. 2018;89:188. e1-188.e22.
3. Sánchez-Manubens J, Bou R, Antón J. Diagnóstico y clasificación de la enfermedad de Kawasaki. *Diario de autoinmunidad*. Volúmenes 48–49 , febrero-marzo de 2014 , páginas 113-11.
4. J.L. Turnier, M.S. Anderson, H.R. Heizer, P.N. Jone, M.P. Glodé, S.R. Dominguez. Concurrent respiratory viruses and Kawasaki disease. *Pediatrics*., 136 (2015), pp. e609-e614.
5. Sánchez-Manubens J, Antón J, Bou R, Iglesias E, Calzada-Hernández J. Incidence, epidemiology and clinical features of Kawasaki disease in Catalonia, Spain. *Clin Exp Rheumatol*. 2016;34:S139-44.
6. De Graeff N, Groot N, Ozen S, Eleftheriou D, Avcin T, Bader-Meunier B, et al. European consensusbased recommendations for the diagnosis and treatment of Kawasaki disease – the SHARE initiative. *Rheumatology*. 2018; 58(4):672-82.

2405 – ANEXO: PRINCIPALES FÁRMACOS EMPLEADOS EN REUMATOLOGÍA

*Lobo Fernández, Victoria
Hidalgo Cruz, Rosario de Fátima
Fernández Silveira, Laura
García Ruiz-Santa Quiteria, María Isabel
Camacho Lovillo, Marisol*

En general los pacientes con enfermedades reumáticas, aunque puedan tener un aumento de riesgo de infecciones por su enfermedad y los tratamientos empleados, estas suelen ser las habituales de su edad y deben tratarse como tales.

Puede producirse reactivación de VEB, VVZ, CMV o ser más susceptibles a infecciones pacientes en tratamiento con:

- Corticoides
 - Dosis $\geq 2\text{mg/kg/día}$ durante ≥ 2 semanas
 - Dosis $\geq 1\text{ mg/kg/día}$ durante >28 días
 - En mayores de 10kg, dosis de $\geq 20\text{mg/día}$ > 2 semanas
 - Bolos IV 10-30 mg/kg/día
- Micofenolato de mofetilo.
- Ciclofosfamida.
- Fármacos biológicos: Especial atención en pacientes con tratamiento anti IL-1 y anti IL-6 porque pueden enmascarar síntomas. Mayor riesgo infeccioso en pacientes que han recibido tratamiento anti-célula B en los 6 meses anteriores.

FÁRMACO	RAM	ACTITUD
Triamcinolona intraarticular 2,5-40mg dosis	Eritema, dolor, hinchazón, necrosis de la zona de inyección. Atrofia de la grasa subcutánea. Hipopigmentación.	Reposo relativo. Vigilar signos de sobreinfección articular (infrecuente).
Metilprednisolona Bolos 10-30 mg/kg/d, 3-5 días (IV)	Intolerancia digestiva, elevación de transaminasas, retención hidrosalina, hipertensión. Cefalea, intranquilidad. Trastornos del ritmo.	Valorar tratamiento con IBPs.
Metotrexato 10-15 mg/m ² /sem ó 0.4 mg/kg/sem (VO o SC)	Intolerancia digestiva (náuseas), aftas orales. Hipertransaminasemia.	La suplementación con ácido fólico alivia la sintomatología GI. Ondansetrón si náuseas-vómitos.
Hidroxicloroquina 3-5 mg mg/kg/día (VO)	Intolerancia digestiva, cefalea, hiporexia, fotosensibilidad, miopatía. Alteraciones visuales. Estrecho rango terapéutico.	Intolerancia digestiva: disminuir dosis inicial y aumentar lentamente. Las alteraciones visuales son reversibles al suspender el tratamiento, salvo la retinopatía.

Colchicina (VO)	Síntomas GI. Diarrea o intolerancia a la lactosa. Vigilar Citopenias.	Disminuir dosis o fraccionarla en varias tomas/suspender. Disminuir ingesta de lactosa.
Azatioprina 1-3 mg/kg/día (VO) Revisar actividad TPMT.	Hematológicos: mielotoxicidad (citopenias). GI: náuseas, vómitos, pancreatitis. Reacción de hipersensibilidad.	Mielotoxicidad es dosis-dependiente y reversible.
Micofenolato de Mofetilo 600 mg/m ² / dosis c12 h (VO)	Toxicidad gastrointestinal (vómitos, náuseas diarrea) y medular (neutropenia, linfopenia, anemia, trombopenia). Infecciones, trastornos iónicos y del metabolismo, trastornos SNC (convulsiones, cefalea, psiquiátricos)	Si citopenias graves reducir dosis o interrumpir tratamiento.
Leflunomida (VO) 10 mg/48 h <20kg, 10 mg/24h en 20-40kg, 20mg /24h en >40kg	Diarrea, náuseas, trastornos mucosa oral, astenia, HTA, mareos, parestesias, cefaleas, hipertransaminasemia, leucopenia, caída del cabello, eccema. Trastornos iónicos. Infecciones. Sd. Stevens Johnson o NET.	
Ciclofosfamida (IV) 500-750 mg/m ² mensual	GI: Náuseas, vómitos. Inmunológicos: mielosupresión dosis-dependiente. Hiperuricemia, Urotoxicidad (cistitis hemorrágica), alopecia reversible, SIADH.	Ondansetrón si náuseas/vómitos Valorar disminución/suspensión si depresión leucocitaria. Hidratación abundante para prevenir la urotoxicidad.
Inmunoglobulina humana inespecífica IV 1-2g/kg/día	Síndrome pseudogripal. Meningitis aséptica Raramente: anafilaxia, fiebre, IAM, TEP, distrés respiratorio, cefalea, I. renal. Anemia hemolítica.	Según gravedad de efectos 2ºs disminuir velocidad de infusión o suspender. Si reacción alérgica: adrenalina/corticoides/antihistamínicos.
Inhibidores JAK Tofacitinib, baricitinib, ruxolitinib	Náuseas (+ si asociado con MTX), erupción cutánea, trombocitosis, neutropenia.	
	Infecciones.	Tratamiento según foco/ edad.
	Aumento transaminasas.	Si 1-3 veces contactar con CONSULTA. Si >3 veces interrumpir tratamiento.
	Fenómenos tromboembólicos.	Suspender.

FÁRMACOS BIOLÓGICOS		RAM	ACTITUD
AntiTNF	Infliximab (IV), Etanercept (SC) Adalimumab (SC) Golimumab (SC)	Posibilidad de reactivar una tuberculosis latente (raro en niños). Infecciones. Infliximab: Reacción sensibilidad a la infusión.	Si infección: tratamiento según foco y edad. Si reacción alérgica: adrenalina / corticoides / antihistamínicos.
	Inhibidor coestimulación linfocito T	Hipersensibilidad, anafilaxia o reacciones anafilactoides. Infecciones. Leucoencefalopatía multifocal progresiva.	Si reacción alérgica: adrenalina / corticoides / antihistamínicos. Si infección: tratamiento según foco y edad
Bloqueo interleucinas	Anti-IL1: Anakinra (SC) Canakinumab (SC)	Reacción local en el lugar de la inyección. Neutropenia, aumento de transaminasas. Anafilaxia (vigilar si eosinofilia). Infecciones. Riesgo de neumonía dosis dependiente.	Antihistamínicos. Corticoide tópico. Si menos de 1500 N o aumento de GOT/GPT > 1.5 contactar con la CONSULTA. Si GOT/GPT > 3 veces interrumpir tratamiento. Si < 1000 NT suspender/espaciar. Si < 100.000 plaquetas suspender.
	Anti IL-6: Tocilizumab	Aumento de transaminasas.	Si 1-3 veces contactar con CONSULTA.
		Neutropenia.	Si > 3 veces interrumpir tratamiento.
		Trombocitopenia.	Si < 1000 neutrófilos suspender.
		Infecciones.	Si < 100.000 plaquetas suspender.
		Tratamiento que proceda.	
Anti célula B	Anti- IL17: Secukinumab (SC)	Reacciones anafilácticas. Inmunosupresión: Infecciones de las vías respiratorias altas. Trastornos GI (diarrea, náuseas). Neutropenia: leve, transitoria y reversible.	Interrumpir tratamiento. Adrenalina/ corticoides/antihistamínicos.
	Rituximab (IV)	Reacciones relacionadas con la perfusión. Infecciones. Citopenias.	Interrumpir perfusión e iniciar tratamiento apropiado. Tratamiento que proceda.



COVID Y ENFERMEDADES REUMÁTICAS

La información disponible es limitada, especialmente en pacientes pediátricos. Sin embargo, los estudios realizados hasta la fecha indican que los pacientes pediátricos con enfermedades reumáticas no tienen más riesgo de contagio de COVID ni de presentar formas graves de la enfermedad en comparación con la población general (1, 3- 6). No obstante, deberíamos ser más conservadores en niños con enfermedades autoinmunes sistémicas, formas graves o que no estén en remisión.

En cuanto al tratamiento, tampoco se ha demostrado que la terapia con fármacos inmunomoduladores constituya un riesgo adicional. Por tanto, de forma general el manejo es como en el resto de infecciones virales y no se recomienda suspender el tratamiento de forma sistemática. Si gravedad o persistencia de síntomas deben ingresar/contactar con la consulta (1-4).

Existe mayor controversia respecto al tratamiento prolongado con glucocorticoides, ya que algunos estudios en adultos indican que las dosis superiores a 10mg/día aumentan el riesgo de hospitalización; sin embargo, no existen datos disponibles en niños. (1).



BIBLIOGRAFÍA

1. Wahezi, D.M., Lo, M.S., Rubinstein, T.B., Ringold, S., Ardoin, S.P., Downes, K.J., Jones, K.B., Laxer, R.M., Pellet Madan, R., Mudano, A.S., Turner, A.S., Karp, D.R. and Mehta, J.J. (2020), American College of Rheumatology Guidance for the Management of Pediatric Rheumatic Disease During the COVID-19 Pandemic: Version 1. *Arthritis Rheumatol*, 72: 1809-1819. <https://doi.org/10.1002/art.41455>
2. Paediatric Rheumatology European Association. Updated PRES recommendations for coronavirus outbreak. 21/09/2020. [Consultado 24/02/2021]. Disponible en: <https://www.pres.eu/news/newssstory.html?id=29>
3. Tam LS, Tanaka Y, Handa R, et al. Care for patients with rheumatic diseases during COVID-19 pandemic: A position statement from APLAR. *Int J Rheum Dis*. 2020;23(6):717-722. doi:10.1111/1756-185X.13863.
4. Hedrich CM. COVID-19 - Considerations for the paediatric rheumatologist. *Clin Immunol*. 2020;214:108420. doi:10.1016/j.clim.2020.108420
5. Strangfeld A, Gianfrancesco MA, et al. *Ann Rheum Dis* 2021;0:1–13. doi:10.1136/annrheumdis-2020-219498
6. Michelena X, Borrell H, López-Corbeto M, et al. Incidence of COVID-19 in a cohort of adult and paediatric patients with rheumatic diseases treated with targeted biologic and synthetic disease-modifying anti-rheumatic drugs. *Semin Arthritis Rheum*. 2020;50(4):564-570. doi:10.1016/j.semarthrit.2020.05.001

