



Doenças Reumáticas na Infância

Virgínia Paes Leme Ferriani

Serviço de Imunologia, Alergia e Reumatologia

Departamento de Puericultura e Pediatria

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto- Universidade de São Paulo

Reumatologia Pediátrica

- Mais de 170 condições/doenças inflamatórias e não inflamatórias
- 3 em cada 1000 crianças tem algum problema reumático

Recomendações para encaminhamento ao reumatologista

Situações inespecíficas

- Febre prolongada
- Perda de função no aparelho ósteo-articular
- Dor ou edema articular sem causa aparente
- Alteração de testes laboratoriais reumatológicos (FAN; FR) com ou sem causa aparente
- Suspeita de doença autoimune

Crianças com suspeita ou diagnóstico de:

- Artrite Idiopática Juvenil
- Espondiloartropatias
- Lupus eritematoso Sistêmico
- Dermatomiosite
- Vasculites
- Doença mista
- Esclerodermia
- Síndrome do Anticorpo Antifosfolípide

Confirmação diagnóstica e auxílio no acompanhamento de pacientes com:

- Suspeita ou diagnóstico definitivo de Febre Reumática
- Púrpura de Henoch-Schönlein
- Artrites reativas
- Síndromes de amplificação de dor
 - Fibromialgia
- Dor de crescimento
- Síndrome de Hiper mobilidade

PERFIL DAS DOENÇAS REUMÁTICAS NA INFÂNCIA

Margarida F.F. Carvalho, e colab 2005



Cristina Magalhães; Clovis Artur da Silva; Flávio Roberto Sztajnbock; Maria Odete Esteves Hilário; Érica Naomi Naka; Virginia Ferriani; Sheila Knupp Feitosa de Oliveira; Claudia Machado; Roberto Marini; Simone Andrade Lotufo; Blanca Bica; Ilóite Scheibel; Luiz Carlos Lúcio Carvalho; Eloy Fujii; Luciana Paim; Rosa Santiago; Cláudio Arnaldo Len; Maria Tereza Terreri; Luciana Martins de Carvalho; Cynthia França; Alessandra F.G. da S. Marques; Luciene L. Campos; Lílian C. de O. Vasques; Ursula B. W. Destri; Paulo Roberto Stocco Romanelli; Silvana Sacchetti; Eunice Okuda; Marcos Rocheznel.



14 CENTROS DE REFERÊNCIA PESQUISADOS

- 7 SÃO PAULO (ICR, EPM, Hospital Infantil Menino Jesus, USP-Ribeirão Preto, Botucatu, UNICAMP, Santa Casa de São Paulo)
- 3 RIO DE JANEIRO (UERJ, UFRJ, Hospital Jesus)
- 1 PARANÁ (UEL)
- 1 DISTRITO FEDERAL (Hospital de Base)
- 1 MATO GROSSO (HU, Santa Casa Campo Grande)
- 1 RIO GRANDE DO SUL (UFRS)

6076 crianças e adolescentes atendidos em serviços de Reumatologia Pediátrica

- Febre Reumática: 1454 (23,9%)
- Artrite Idiopática Juvenil: 1262 (20,7%)
- Dor de crescimento: 952 (15,7%)
- Vasculites: 868 (14,3%)
- Lúpus eritematoso sistêmico: 428 (7,0%)
- Síndrome de hipermobilidade: 238 (3,9%)
- Dermatomiosite: 201 (3,3%)
- Esclerodermia: 161 (2,6%)
- Fibromialgia: 127 (2,1%)
- Tendinite/bursite: 66 (1,1%)

VASCULITES

- Púrpura de Henoch-Schönlein: 324
- Kawasaki: 57
- Poliarterite nodosa : 27
- Idiopáticas: 30
- Wegener: 4



Características das Doenças Reumáticas

- Participação do sistema imune na patogênese
- Quadro clínico muito variável
- Processo inflamatório crônico ou recorrente em diferentes órgãos/sistemas
- Exacerbações agudas; situações de emergência
- Reconhecimento baseado principalmente em características clínicas
 - Grande número de exames laboratoriais disponíveis
 - Contribuição limitada

Apresentações clínicas

Manifestações músculo-esqueléticas:

- **Artrites e artralguas**
- Dores músculo-esqueléticas
- Fraqueza muscular

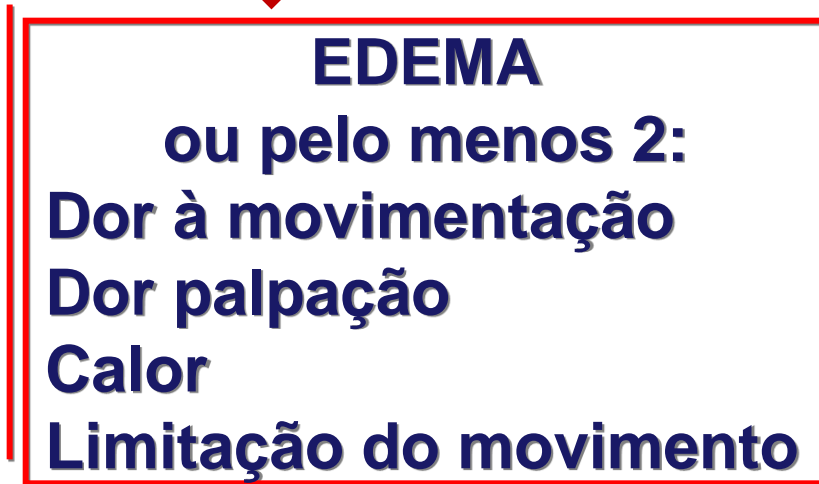


Manifestações gerais:

- Febre, anorexia, perda de peso, astenia
- Palidez, adenomegalia, hepatoesplenomegalia

Definição de Termos

- ARTRITE X ARTRALGIA



Artrites classificação

- Aguda: até 6 semanas
- Crônica: > 6 semanas

- Oligoarticular (1-4 articulações)
- Poliarticular (5 ou mais articulações)

Apresentações clínicas

Manifestações muco-cutâneas:

- Exantemas, urticária, livedo
- Vasculites
- Lesões purpúricas, equimoses
- Lesões hipercrômicas, hipocrômicas, lesões bolhosas
- Úlceras
- Nódulos subcutâneos



Púrpura Henoch-Schönlein





Poliarterite Nodosa Cutânea



Esclerodermia Localizada

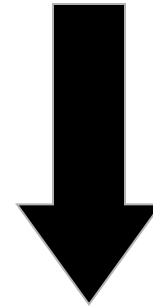
Caso Clínico



Há 6 semanas



2 semanas



**Poliartrite
migratória**

Febre 38° C



Diagnóstico?
Exames?

Exame físico:

Artrite joelho direito e tornozelos

SS +++ rude em FM com irradiação para axila

—Nódulos subcutâneos

Duros, indolores

Localizados sobre superfícies de articulações ou proeminências ósseas e couro cabeludo



Rx tórax



ECG = normal

Ecocardiograma

**Insuficiência mitral
moderada**

**Espessamento de válvula
mitral**

Exames laboratoriais

VHS= 40mm/1^a hora (N ≤ 10mm)

ASLO= 532 U (N ≤ 300U)

CAL - 13 anos



Febre Reumática

ASLO 532 U

VHS= 40
FEBRE

**Poliartrite
migratória**



Nódulo SC



Cardite



DIAGNÓSTICO

Critérios de Jones modificados - 2007
(“American Heart Association”)

SINAIS MAIORES

- Artrite
- Cardite
- Coréia
- Eritema marginado
- Nódulos subcutâneos

SINAIS MENORES

- Artralgia
- Febre
- Aumento de provas atividade inflamatória (VHS, proteína C)
- Aumento do intervalo PR (ECG)

Eritema marginado

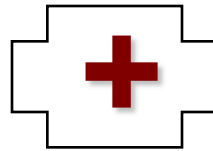


Diagnóstico de FR - 1º surto

**2 critérios
maiores**

ou

**1 maior e
2 menores**



**Evidência de infecção
prévia por EBHGA**

Evidência da Infecção prévia pelo EBHGA

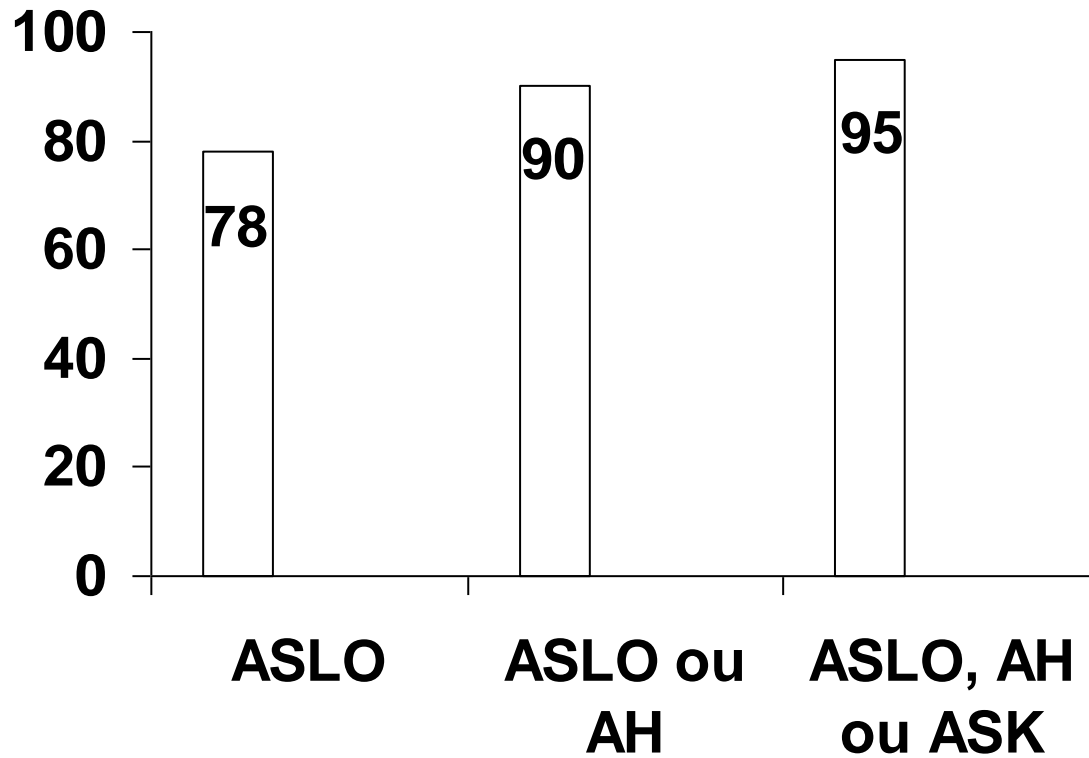
Anticorpos contra estreptococos

- **Antiestreptolisina O (ASLO)**
- Anti-hialuronidase (AH)
- Anti-estreptoquinase (ASK)
- Antidesoxirribonucleases (DNAse)

Anticorpos contra estreptococos

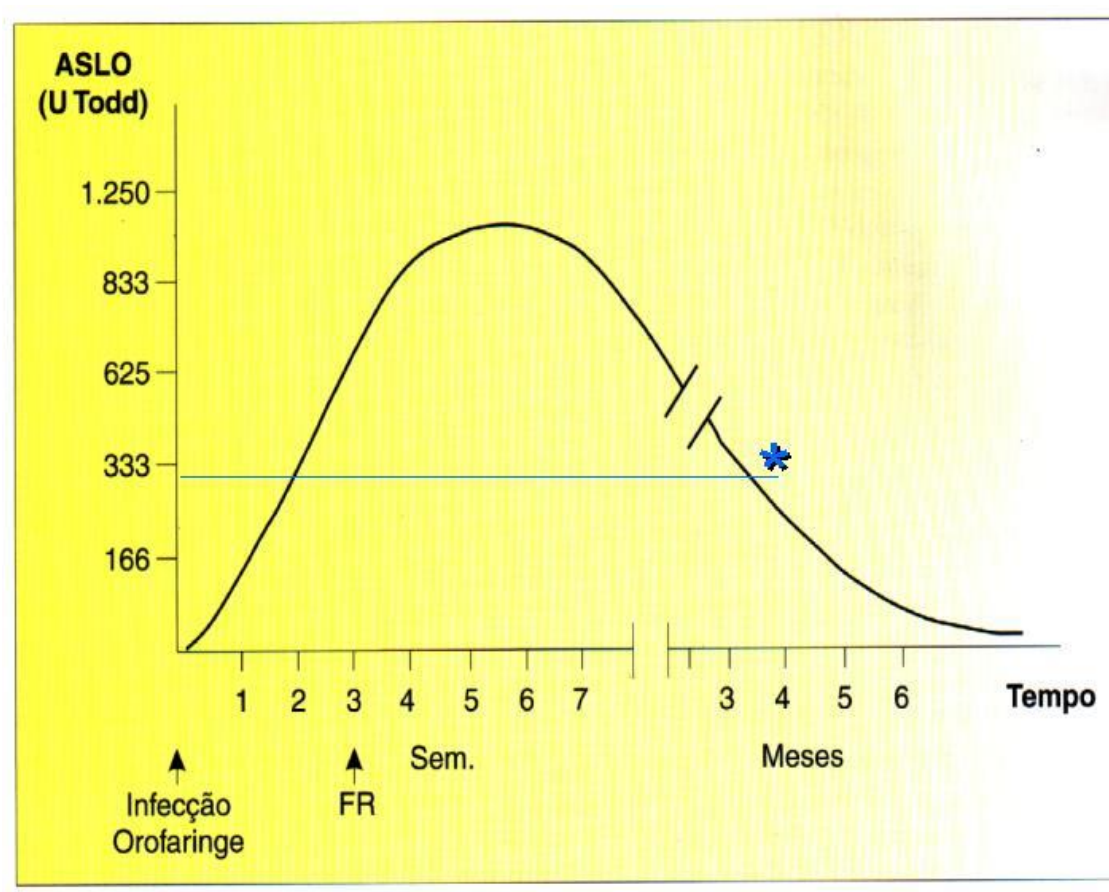
% pacientes com títulos > 200

U



Anticorpos contra produtos do

- ASLO Estreptococo



*MR Quaresma, 1997

CASO CLINICO

Menino de 6 anos é admitido na enfermaria com dor de garganta e inchaço nos joelhos e tornozelos há 4 dias. Há 1 dia apresenta dor epigástrica e sangue nas fezes. Os tornozelos e pés estão moderadamente inchados e dolorosos. Apresenta ainda lesões purpúricas nas nádegas, ao redor dos tornozelos e nas pernas. PA normal. Os principais achados laboratoriais incluem anemia moderada, leucocitose, hematúria e um ASLO elevado. O principal diagnóstico e tratamento inicial são:

A) Púrpura de Henoch-Schönlein e AAS

B) Púrpura de Henoch-Schönlein e corticoterapia

C) Febre Reumática e AAS

D) Febre Reumática e corticoterapia

E) Febre Reumática e penicilina benzatina

Púrpura Henoch-Schönlein

Agentes associados

- IVAS precedem manifestações em 30-50 % dos casos
 - Infecções pelo *S. pyogenes* 30-49%
 - Outros: Adenovírus, varicela-zoster, *Mycoplasma pneumoniae*, CMV, HBV; parvovírus B19
 - *Salmonella*, *yersinia*
- Imunizações (sarampo, febre amarela)
- Drogas (AAS, penicilinas, cefalosporinas)
- Alimentos (chocolate, leite, ovo, peixe, feijão)
- Picadas de inseto
- Exposição ao frio

Púrpura Henoch-Schönlein

- Incidência:
 - Estados Unidos: 13,5/100.000
 - Turquia: 20.4/100.000
- Idade: 75% antes dos 8 anos (3 a 15 anos)
- Sexo: 1,5♂:1♀
- Doença benigna; auto-limitada
- Pacientes devem ser acompanhados após a fase aguda (morbidade renal)

Púrpura Henoch-Schönlein

Púrpura palpável
Artrite
Dor abdominal

Hemograma: plaquetas normais
ou aumentadas

Urina rotina: normal
hematúria; proteinúria

Vasculite leucocitoclástica
de pequenos vasos;
depósitos de IgA



Critérios de classificação para Púrpura de Henoch-Schönlein

- Púrpura palpável (critério obrigatório)

mais 1 de 4 critérios

- Dor abdominal difusa
- Artrite ou artralgia
- Comprometimento renal (hematúria e/ou proteinúria)
- Biópsia com depósitos de IgA

Púrpura Henoch-Schönlein: Quadro clínico

- **Pele (100%)**
- **Articular (50-80%)**
- **TGI (50-75%)**
- **Rim (20 a 25%):**
- **Outras:**
 - **Orquite**
 - **Vasculite SNC**
 - **Hemorragia sub-conjuntival**

Manifestações cutâneas



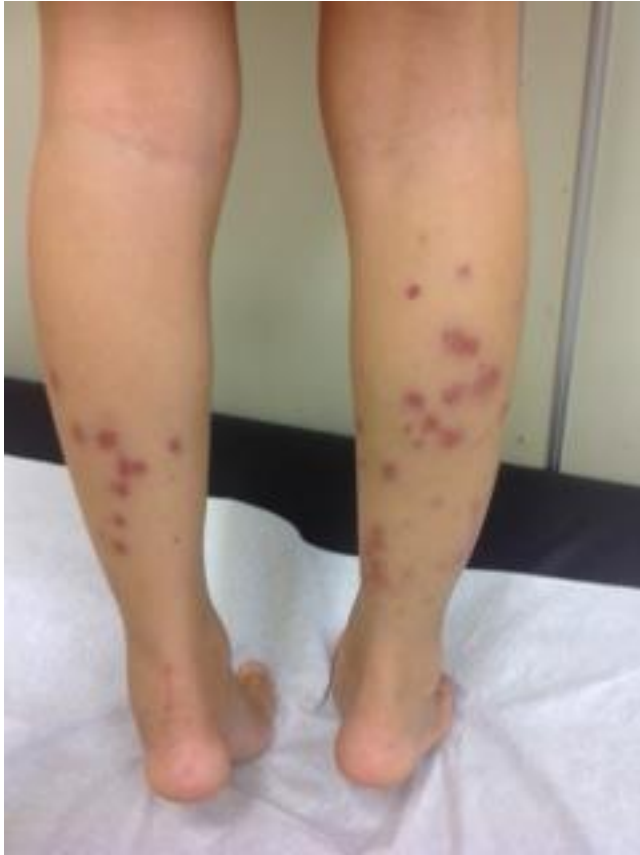
Lesões aparecem em surtos,
em intervalos de 1 semana

Duração total do quadro: 1-2
meses

Recorrências em 40%
(primeiras 6 semanas)







5º dia de doença



13º dia de doença



Púrpura Henoch-Schönlein

- Manifestações renais: 10-50% dos casos (91% nas primeiras 6 semanas e 97% nos primeiros 6 meses)
 - Hipertensão arterial
 - Hematúria
 - Proteinúria
 - Insuficiência renal: 1 a 5%
- Seguimento
 - Sem manifestações renais: 5-10 anos (ReumPed); 12 meses (nefrologistas)
 - Manifestações renais: vida toda (risco de IR em situações como [gravidez](#) e cirurgia)

ARTHRITIS & RHEUMATISM

Vol. 65, No. 1, January 2013, pp 1–11

DOI 10.1002/art.37715

© 2013, American College of Rheumatology

Arthritis & Rheumatism

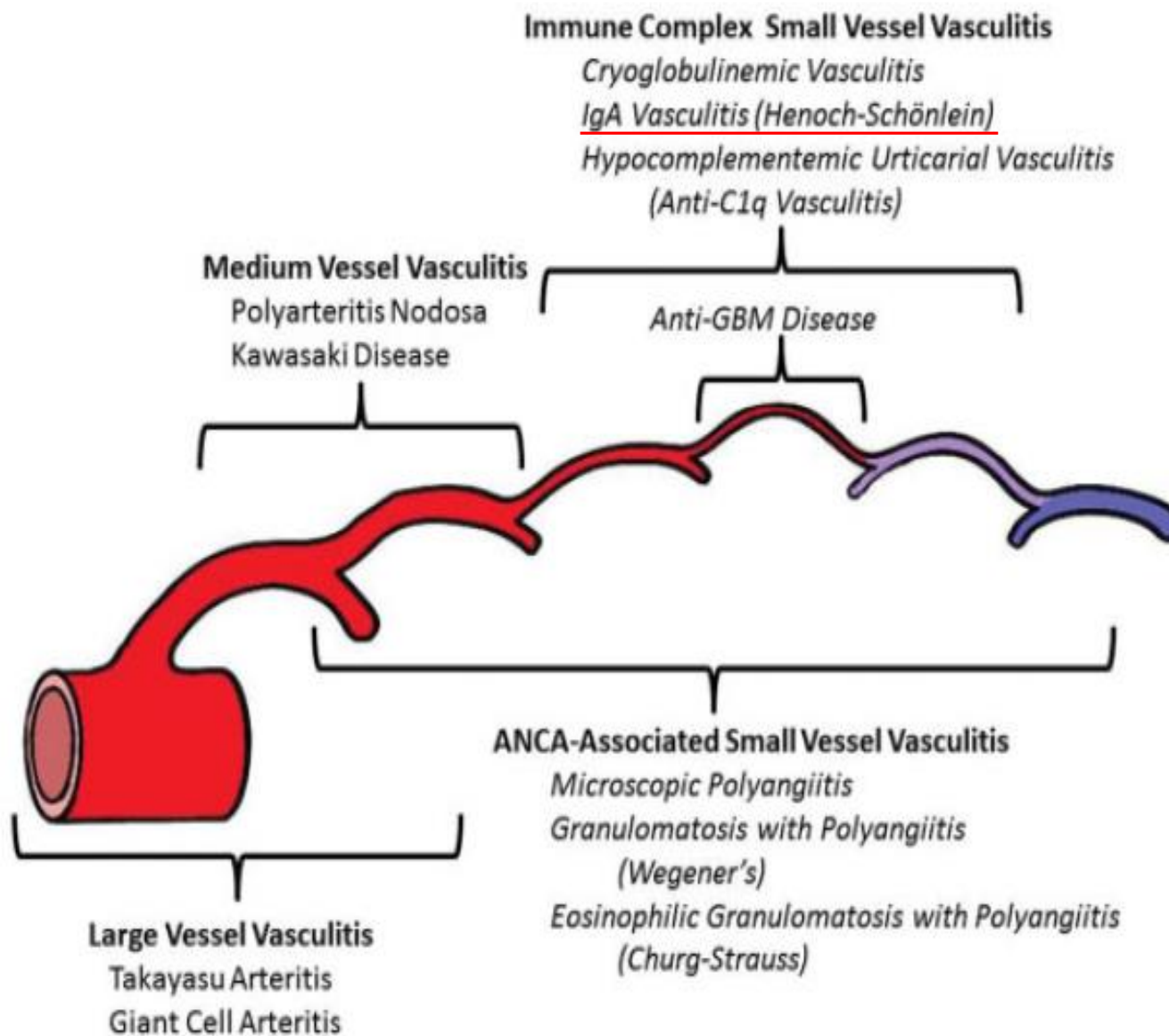
An Official Journal of the American College of Rheumatology

www.arthritisrheum.org and wileyonlinelibrary.com

SPECIAL ARTICLE

2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides

J. C. Jennette,¹ R. J. Falk,¹ P. A. Bacon,² N. Basu,³ M. C. Cid,⁴ F. Ferrario,⁵ L. F. Flores-Suarez,⁶ W. L. Gross,⁷ L. Guillevin,⁸ E. C. Hagen,⁹ G. S. Hoffman,¹⁰ D. R. Jayne,¹¹ C. G. M. Kallenberg,¹² P. Lamprecht,¹³ C. A. Langford,¹⁰ R. A. Luqmani,¹⁴ A. D. Mahr,¹⁵ E. L. Matteson,¹⁶ P. A. Merkel,¹⁷ S. Ozen,¹⁸ C. D. Pusey,¹⁹ N. Rasmussen,²⁰ A. J. Rees,²¹ D. G. I. Scott,²² U. Specks,¹⁶ J. H. Stone,²³ K. Takahashi,²⁴ and R. A. Watts²⁵



CASO CLÍNICO

Aumento de volume joelho D há 6 semanas



Artrite
Idiopática
Juvenil
Oligoarticular

30 a 60% dos
casos de AIJ

AAN/FAN +

Hemograma
VHS e PCR
normais

RX: aumento de
partes moles

US: espessamento
sinovial e derrame

Qual o exame ideal para identificar os casos de Artrite Idiopática Juvenil?

- A. Fator Reumatóide (FR)
- B. Anticorpos antipeptídeo citrulinado (anti-CCP)
- C. AAN/FAN
- D. VHS/ PCR
- E. Nenhum desses

Como identificar as crianças com Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)?

Abordagem do paciente com Artrite

- Queixa principal em crianças com AIJ:
 - Limitação do movimento
- Aumento do volume articular
- Dor (nem sempre presente)
 - Irritabilidade; Mudança de comportamento
 - Recusa/perda do interesse pelas atividades corriqueiras
 - Regressão do desenvolvimento neuro-motor
 - Claudicação
 - Rigidez matinal

Abordagem do paciente com Artrite

- Exame físico
 - Inspeção
 - Palpação
 - Movimentação das articulações
 - **Marcha**

Aspecto das articulações



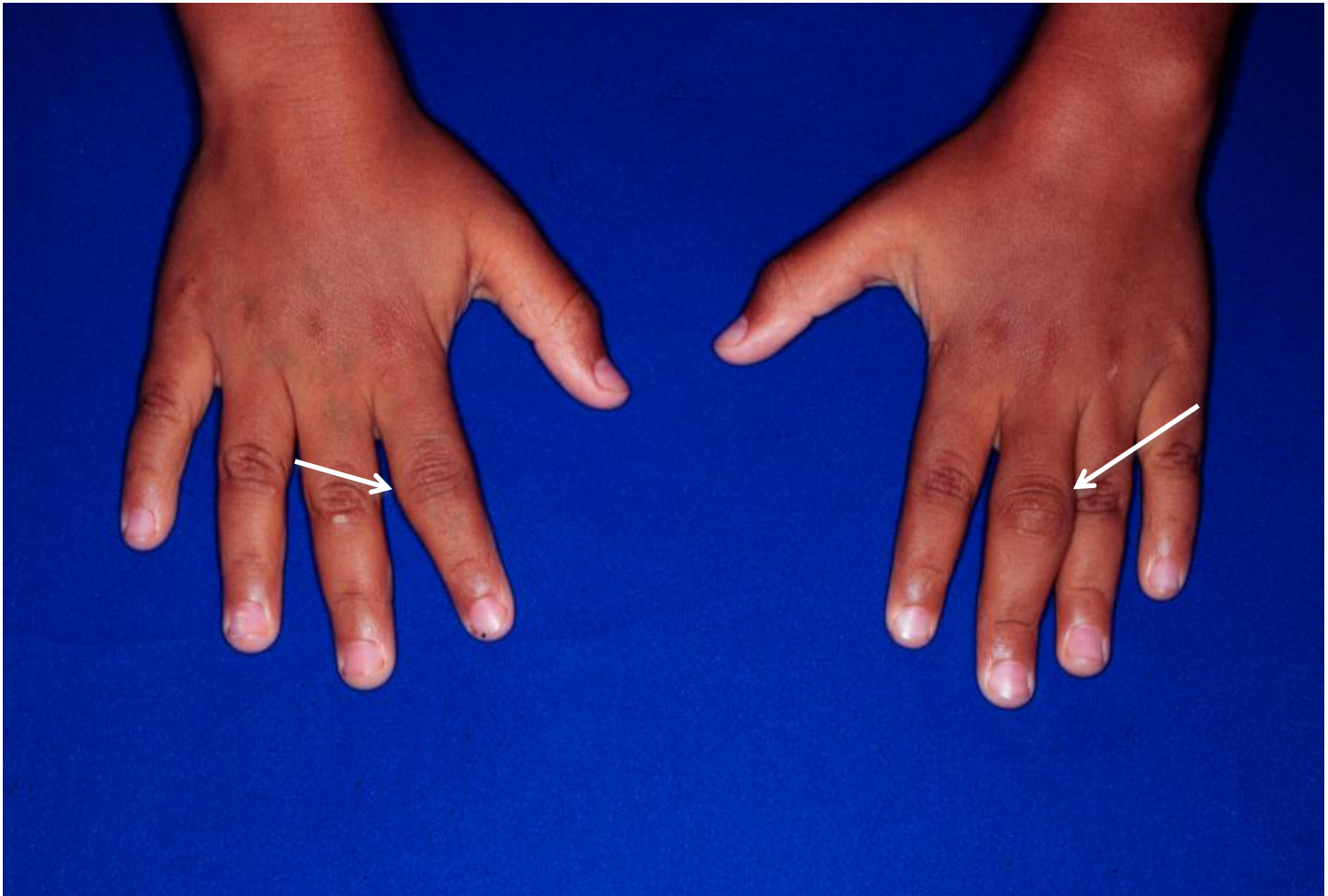
Aspecto das articulações



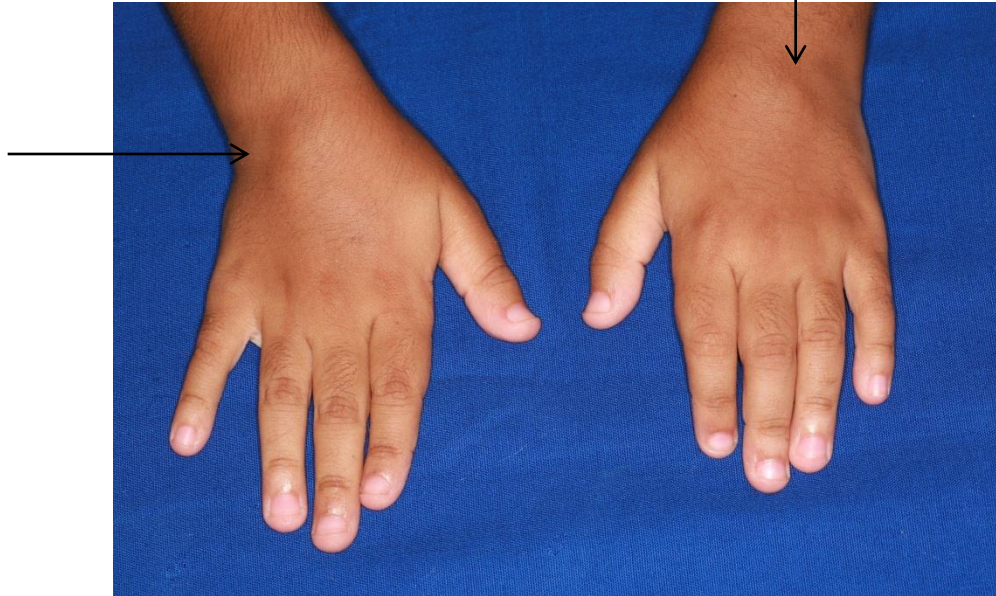
AIJ poliarticular FR negativo



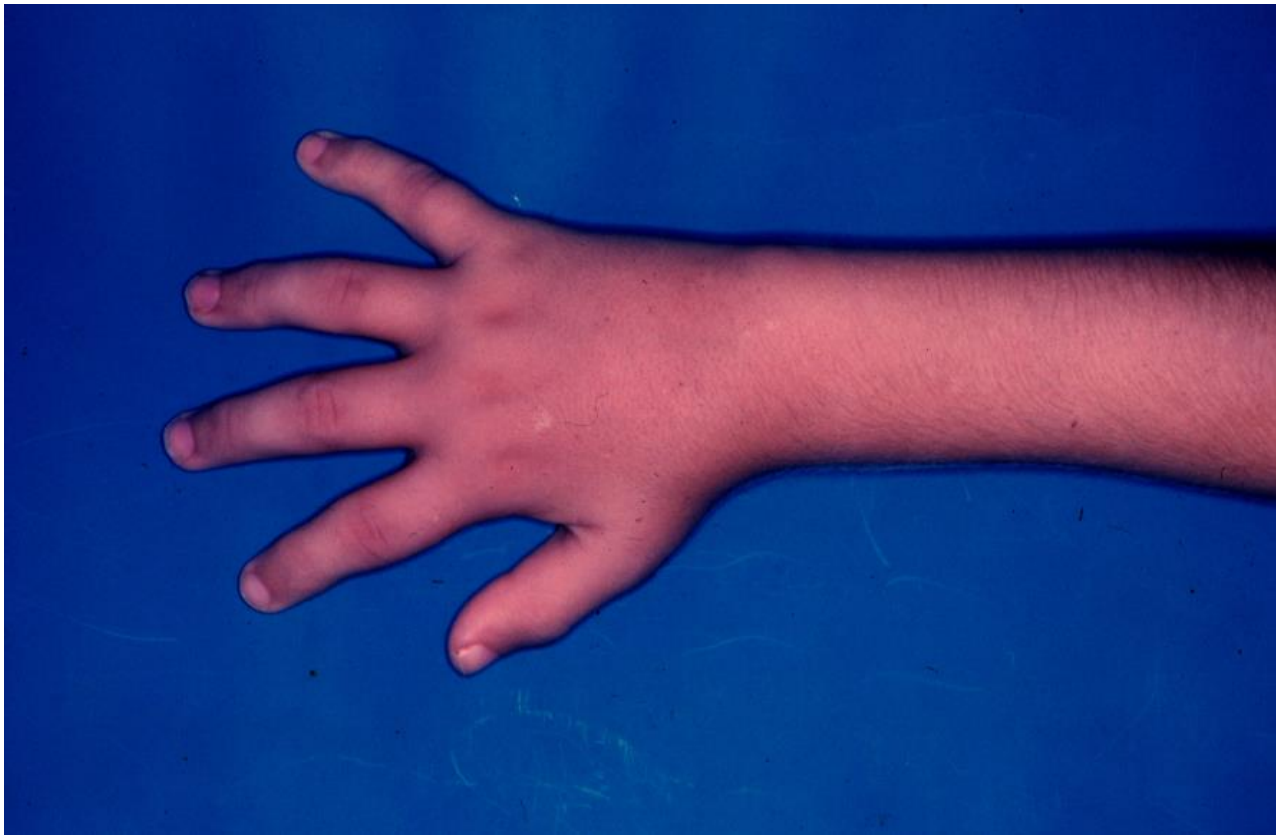
Edema de articulações interfalangeanas proximais



Cistos sinoviais



Edema de punho



Avaliação da amplitude de movimentos

- Limitação de movimentos



- Alteração da marcha
- Dificuldade de realizar atividades corriqueiras

Edema e
limitação da
flexão da IFP 2°
dedo da mão
direita



AIJ Poliarticular Fator Reumatóide negativo



Edema das articulações IFP e MCF do 2° e 4°
dedos da mão direita

Limitação da flexão da IFP 4° dedo mão direita

Edema e limitação de tornozelo esquerdo

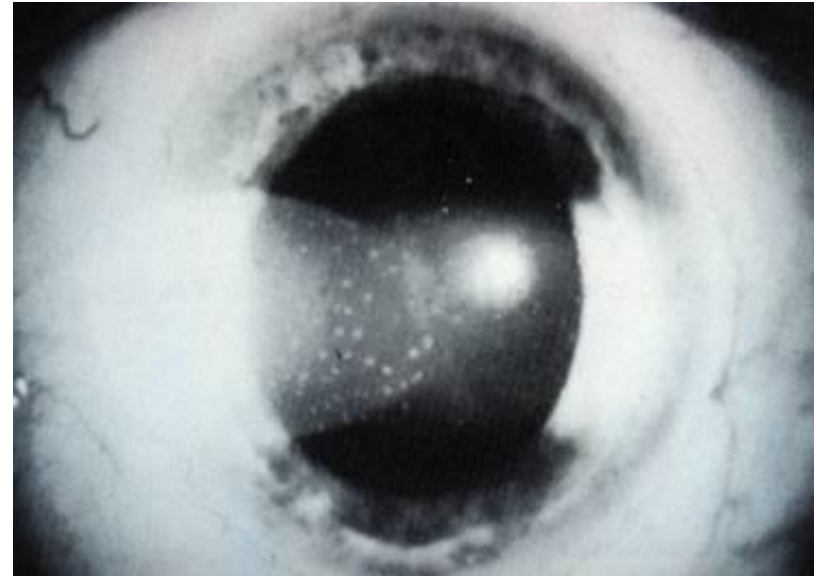
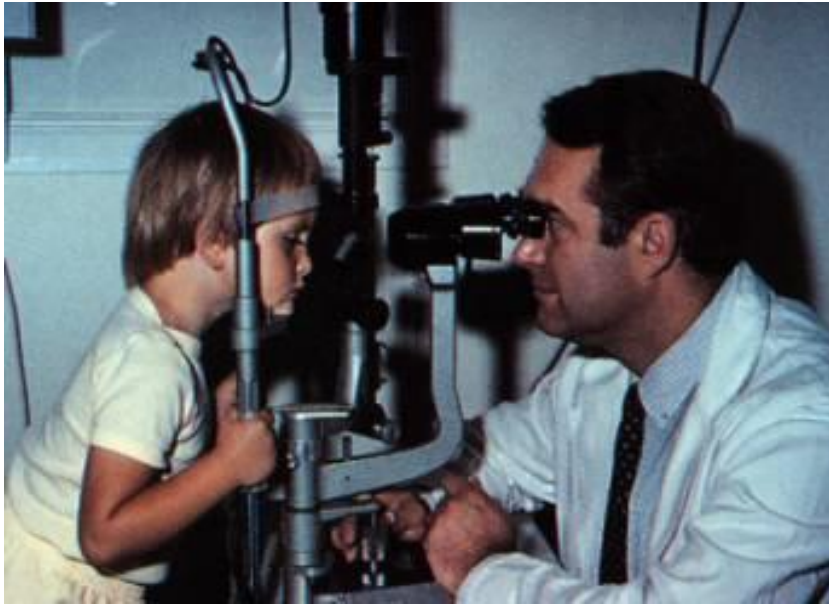
Limitação dos movimentos



Toda criança com AIJ deve ser encaminhada para

1. Ortopedista
2. Oftalmologista
3. Ambos
4. Nenhum deles

Exame de lâmpada de fenda: Diagnóstico de Uveíte



Seqüela de uveíte anterior: ceratopatia marginal



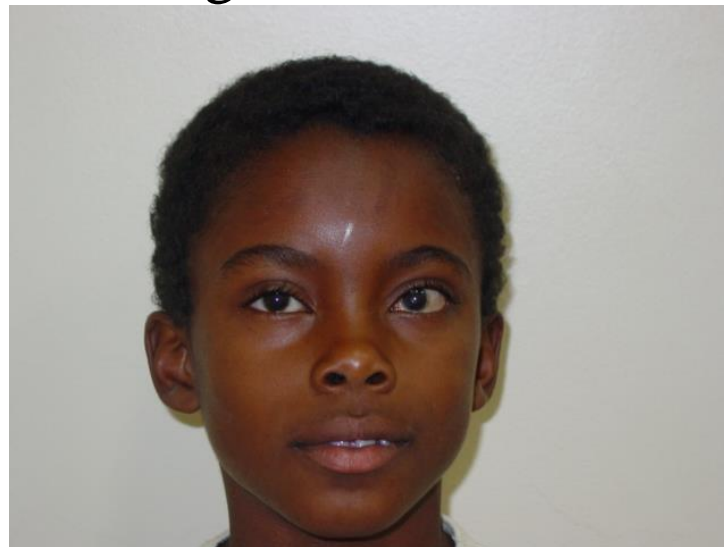
AIJ oligoarticular

Dores nas pernas há um ano
Dificuldade para enxergar

Seqüela de uveíte anterior:catarata



AIJ oligoarticular +uveíte



Artrite Idiopática Juvenil Oligoarticular



1 a 4 articulações comprometidas



AAN/FAN positivo
Maior risco de Uveíte

30 a 60% dos casos de AIJ

Tratamento
AINH
Injeção intra-articular CE





AIJ oligoarticular





AIJ Poliarticular Fator Reumatóide positivo

5-10% de todos os casos de AIJ



Fator Reumatóide e Artrite Idiopática Juvenil

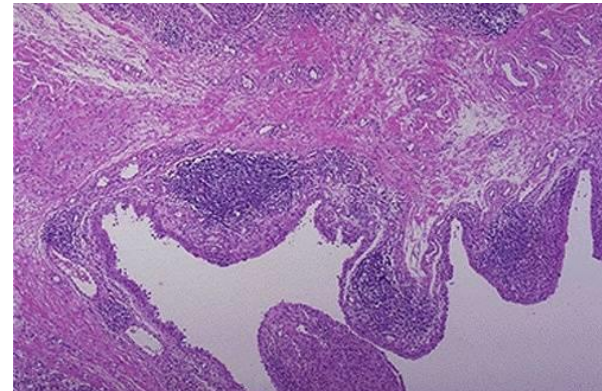
- FR: Anticorpo da classe IgM contra porção Fc da molécula de IgG
- Presente em 5-10% das crianças com Artrite Idiopática Juvenil (forma poliarticular FR+)
- Presente em outras doenças inflamatórias (Síndrome Sjögren) e infecciosas
- Sem utilidade para a identificação dos casos de AIJ
- Utilidade na AIJ: classificação (poli fator reumatóide positivo); prognóstico articular

Artrite Idiopática Juvenil

Artrite de etiologia desconhecida que **começa antes dos 16 anos** de idade e **persiste por, no mínimo, 6 semanas consecutivas**.

Diagnóstico de exclusão

Infiltrado de monócitos, linfócitos T e B, macrófagos, células dendríticas e plasmócitos



Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)

Classificação

1. Sistêmica
2. Oligoarticular (até 4 articulações)
3. Poliarticular Fator Reumatóide (FR) negativo
4. Poliarticular FR positivo
5. Artrite associada à entesite
6. Artrite psoriásica
7. Artrites indiferenciadas

Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)

manifestações clínicas

- **Artrite crônica** (duração de 6 semanas)
- Manifestações extra-articulares:
 - Uveítes
 - Febre
 - Alterações de pele
 - Alterações ungueais
 - Adenomegalia
 - Hepato-esplenomegalia
 - Serosites

Artrite Idiopática Juvenil Sistêmica

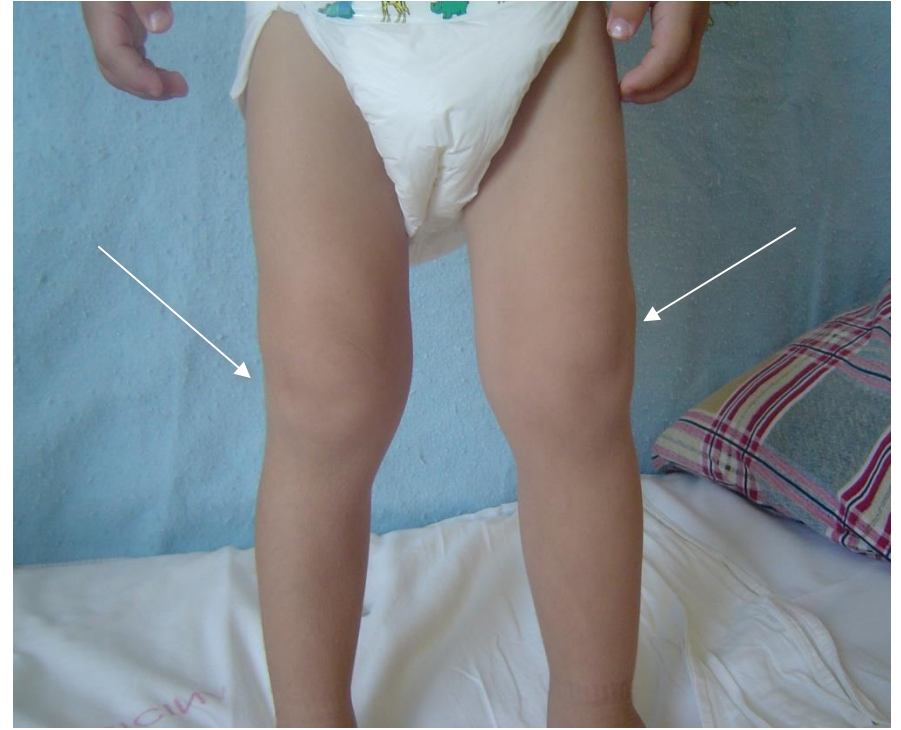


10 a 20% dos
casos de AIJ

2a 9m; febre há 8 meses (39°C)

3 dias após febre: manchas no corpo

1m após início da febre: artrite em punhos, cotovelos,
joelhos e tornozelos



Hb= 8,7
GB=16 900/mm³ (80%
neutrófilos)
Plaquetas: 740 000/mm³

VHS=65 mm
PCR=6,3



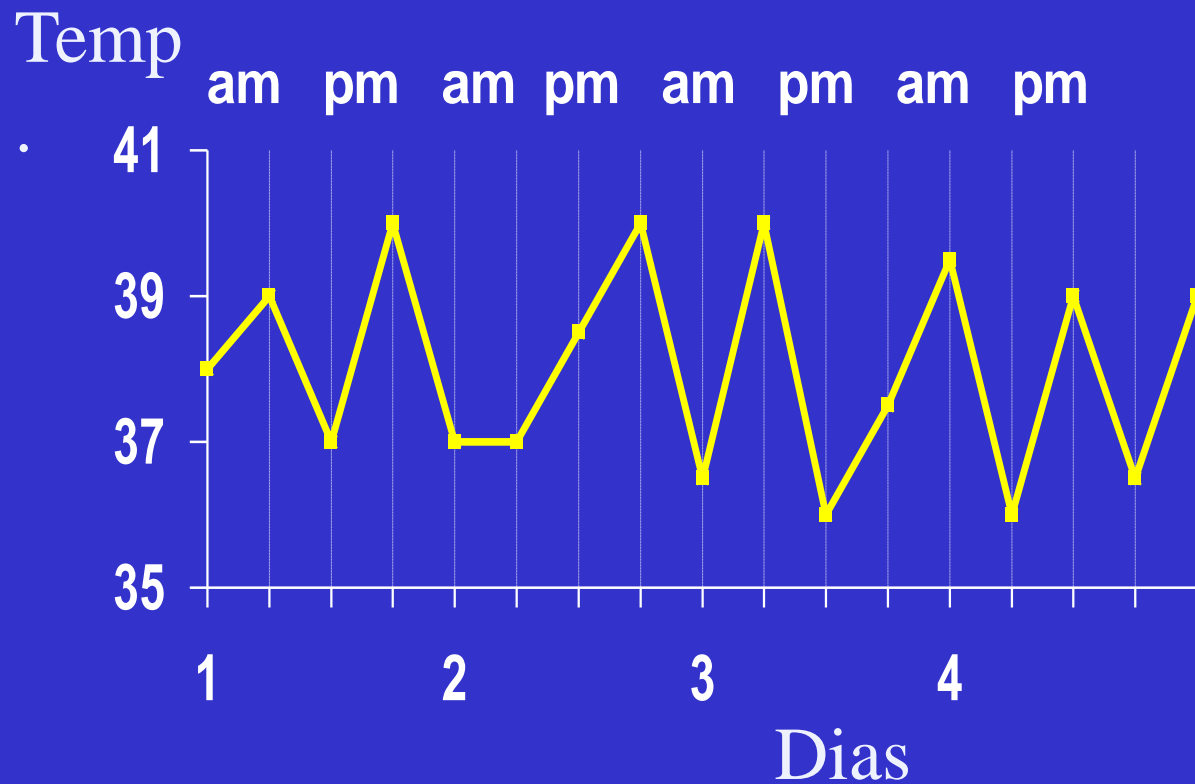


Rash cutâneo AIJ de início sistêmico

Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) sistêmica

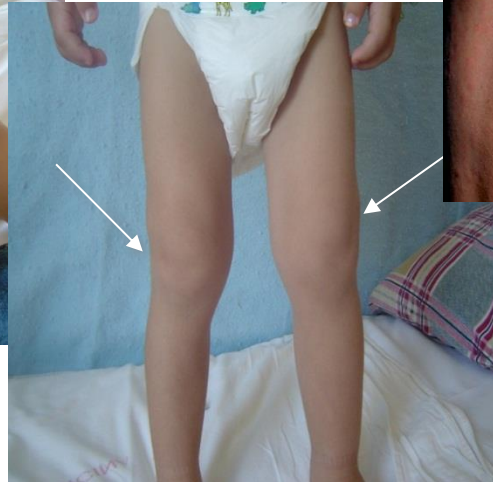
- Febre
- Artrite
- Rash cutâneo evanescente
- Adenomegalia
- Hepato-esplenomegalia
- Serosites

Artrite sistêmica: padrão de febre



Artrite Idiopática Juvenil Sistêmica é também conhecida como Doença de Still (Dr Still foi o reumatologista que descreveu o primeiro caso de Artrite Idiopática Juvenil, que era da forma sistêmica)

Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)



Artrite crônica em uma ou várias articulações

Com ou sem manifestações extra-articulares

Início: **do primeiro ano** de vida até os 16 anos



AIJ oligoarticular

Depois do tratamento



Antes do tratamento



Identificação dos casos de AIJ no Estado de São Paulo

- 111 pacientes atendidos em 8 serviços de referência de Reumatologia Pediátrica do Estado de SP
- 92% de áreas urbanas

AIJ: atraso no diagnóstico

- Número de médicos consultados: 1-20 (média = 3,6)
 - Pediatra: 73% dos casos
 - Ortopedista: 16%
- Diagnóstico inicial
 - Trauma em 20% dos casos
 - Febre reumática em 15%
- Intervalo de tempo: dias a 10 anos
 - 29% dos pacientes: consulta com o reumatologista pediátrico ocorreu após 12 meses do início dos sintomas

Epidemiologia da Artrite Idiopática Juvenil

- É a doença reumática crônica mais freqüente em crianças
- Incidência: 1 a 22 casos/100.000
- Prevalência: 16-150/100.000
 - *Estudo baseado em comunidade da Austrália: 400/100.000
- **Prevalência em geral é sub-estimada**
- Faixa etária de maior prevalência
 - 1 a 3 anos
 - 8-10 anos

Diagnóstico precoce das Artrites Idiopáticas Juvenis

- Conhecimento sobre a doença
- Avaliação clínica cuidadosa
- Exclusão de outros diagnósticos

Diagnóstico diferencial


- Artrites transitórias
- Infecções
- Neoplasias
- Traumas
- Problemas ortopédicos

Dificuldades para identificação dos casos de AIJ

- Desconhecimento da doença
- Ausência de sinais/sintomas patognomônicos
- Exames laboratoriais inespecíficos
- Quadro clínico semelhante a outras doenças: ortopédicas, infecciosas, neoplásicas
- Quadros "atípicos": monoartrites; febre de etiologia desconhecida
- Prevalência relativamente baixa

Avanços no tratamento das
Doenças Reumáticas na Infância

Acesso
precoce



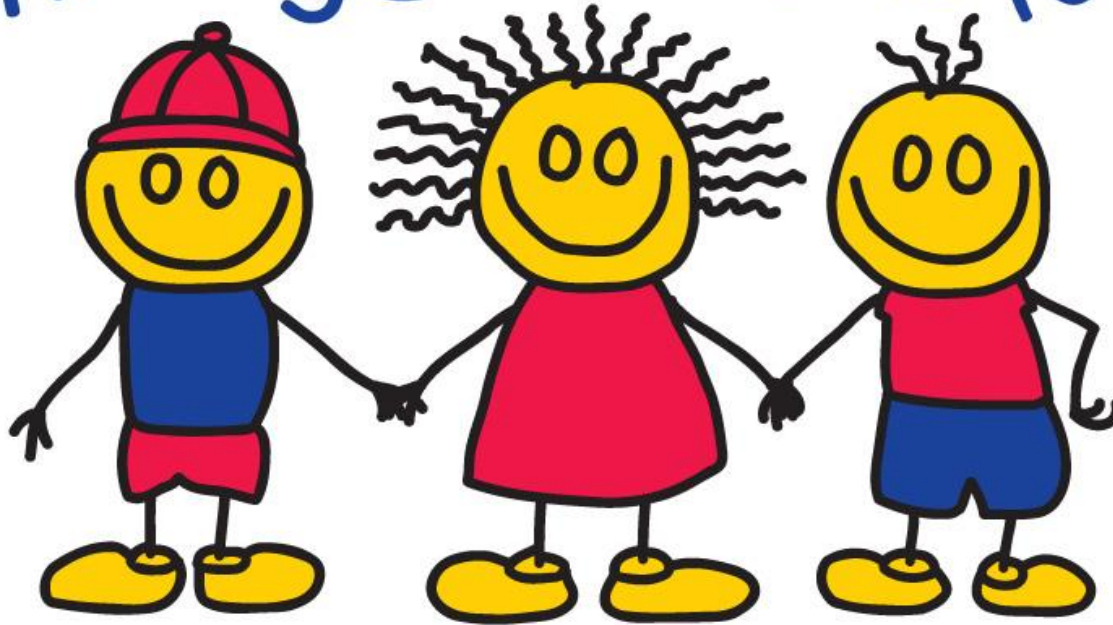
Centros de Referência de Reumatologia Pediátrica

Escolha do melhor tratamento
Trabalho equipes multiprofissionais
Acompanhamento cuidadoso

Melhor Prognóstico
Melhor qualidade de Vida

Crescimento e desenvolvimento
normais; prevenção de sequelas

Kids get Arthritis too



Arthritis Foundation®

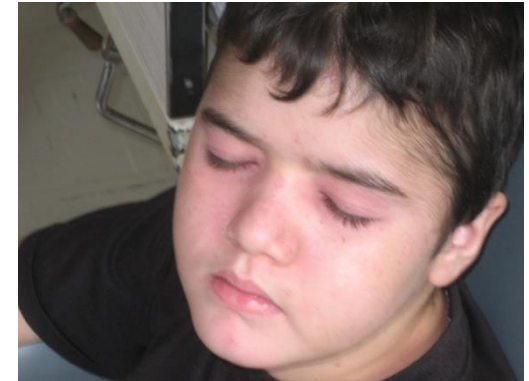
CASO CLÍNICO

Menino, 14 anos; Entregador de materiais

Dificuldade de deambulação há
7 meses

Dores nos braços, que progrediram para os membros inferiores, média intensidade, diárias, com piora importante aos esforços. Evoluiu com dificuldade para deambular e para carregar materiais; dificuldade para andar de bicicleta

Juntamente com o quadro, houve aparecimento de lesões eritematosas, sem prurido ou descamação em face, mãos, cotovelos e joelhos, além de fraqueza



1 mês depois:

- Notou piora importante dos sintomas acima descritos, com parada completa da deambulação, dispnéia aos grandes esforços, palpitações e disfagia

Exame físico: diminuição da força muscular proximal e simétrica
Cintura escapular e cintura pélvica



Qual é o diagnóstico?



- A. Distrofia de Duchenne
- B. Miosite pós-viral + dermatite de contacto
- C. Dermatomiosite
- D. Lupus Eritematosos Sistêmico
- E. Outro

Se você pudesse pedir apenas um exame. Qual seria?

- A. Desidrogenase Láctica (DHL) ou CPK
- B. Hemograma
- C. VHS e PCR
- D. Anticorpos Anti-nucleares (AAN/FAN)
- E. Urina rotina

Edema e diminuição progressiva da força muscular há 4 semanas

Dermatomiosite Juvenil



Enzimas musculares:

CPK: 1719 U/L (24-204)

LDH: 532 U/L (210-423)

Aldolase: 16,7 U/L (< 7,6)

6 meses depois



Tratamento:
Pulsos metilprednisolona
Prednisona 0.5mg/kg/d
entre os pulsos
Metotrexate 20mg/m²/semana
Ig EV - 2g
Fisioterapia; Psicoterapia

Força muscular normal
Enzimas musculares:
CPK: 32 U/L (24-204)
LDH: 288 U/L (210-423)
Aldolase: 10,2 U/L (< 7,6)

Menor tempo para o diagnóstico



Melhor Prognóstico na
Dermatomiosite Juvenil

Dermatomiosite Juvenil

- Fraqueza muscular proximal simétrica e progressiva
- Lesões de pele: Heliotropo e Gottron
- Disfagia
- Dispneia
- Rouquidão
- Artralgias/Artrites

Heliotropo



Lesões
eritemato-
violáceas, de
localização
peri-orbital,
acompanhadas
ou não de
edema.



Heliotropo



Rash malar e heliotropo



Rash em V; Rash em xale



Pápulas de Gottron



Pápulas de Gottron



Alterações
periungueais



Vasculite palmar



Calcinose (11- 34%)





PEDIATRIC RHEUMATOLOGY

<http://www.ped-rheum.com>

www.printo.it/pediatric-rheumatology

PRINTO (*P*ediatric *R*heumatology *I*nternational *T*rials
*O*rganization)

vplferri@fmrp.usp.br

Obrigada!

