



Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)

Virgínia Paes Leme Ferriani

Divisão de Reumatologia Pediátrica
DEPARTAMENTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto
Universidade de São Paulo



Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)

- Grupo heterogêneo de doenças
- **Artrite crônica (6 semanas)** de causa desconhecida; início antes dos 16 anos
- Diagnóstico de exclusão



Diagnóstico diferencial

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

Aumento de volume joelho D há 6 semanas



Artrite
Idiopática
Juvenil
Oligoarticular

30 a 60% dos
casos de AIJ

Hemograma
VHS e PCR
normais
AAN/FAN +

RX: aumento de
partes moles

US: espessamento
sinovial e derrame

AIJ Oligoarticular

- Meninas/meninos (2/1)
- Idade: < 6 anos
- Artrite de grandes articulações
- 30-50%: monoarticular (joelho)
- Indolor em alguns casos
- Frequência alta de FAN positivo (70-80%)
- Maior risco de desenvolver **uveíte** (20-30%)



Sem outras queixas
Provas de atividade inflamatória normais

Seqüela de uveíte anterior: ceratopatia marginal



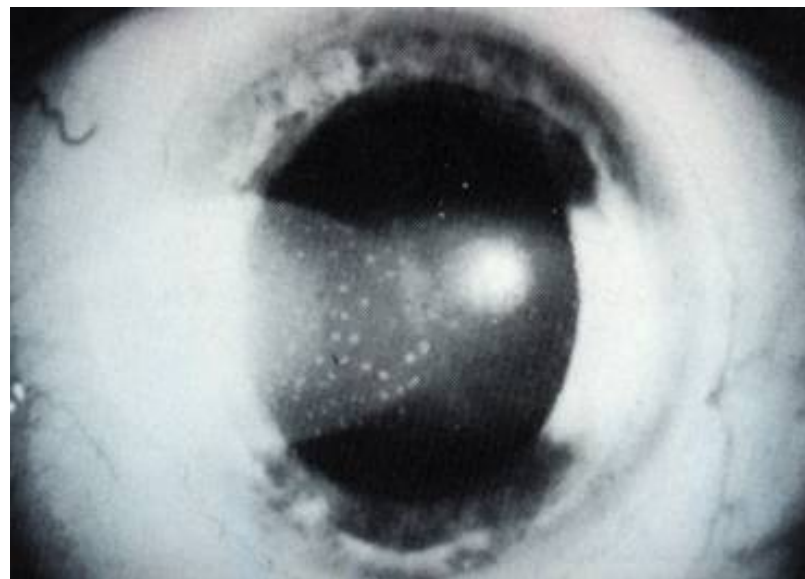
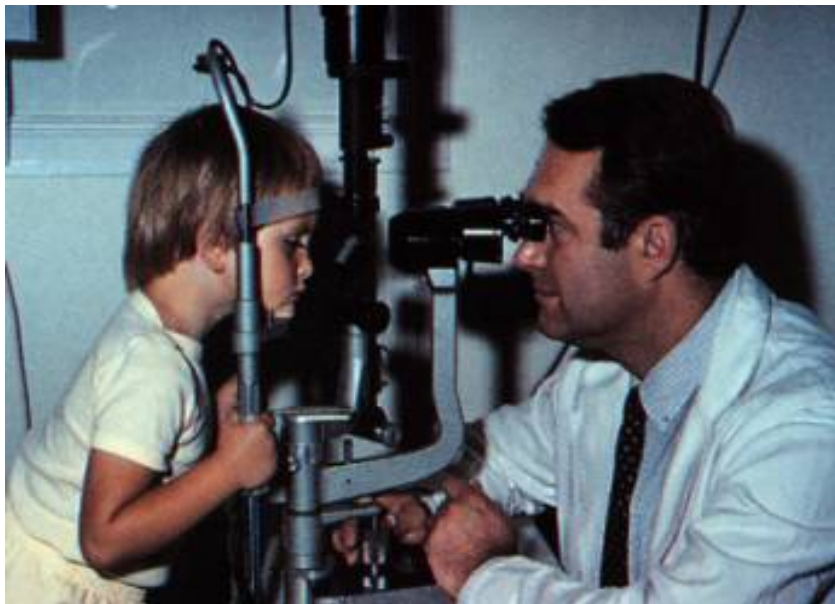
AIJ oligoarticular

Seqüela de uveíte anterior:catarata



AIJ oligoarticular





Exame de lâmpada de fenda

Tipo de AIJ	AAN	Idade de início (anos)	Duração da doença (anos)	Risco de uveíte	Frequência de exames oculares (meses)
Oligo ou poliarticular	+	≤ 6	≤ 4	Alto	3
	+	≤ 6	> 4	Moderado	6
	+	≤ 6	> 7	Baixo	12
	+	> 6	≤ 4	Moderado	6
	+	> 6	> 4	Baixo	12
	-	≤ 6	≤ 4	Moderado	6
	-	≤ 6	> 4	Baixo	12
	-	> 6	Indiferente	Baixo	12
Sistêmica	NA	Indiferente	Indiferente	Baixo	12

Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)

manifestações clínicas

- **Artrite crônica**
- Manifestações extra-articulares:
 - Febre
 - Alterações de pele
 - Adenomegalia
 - Hepato-esplenomegalia
 - Serosites
 - Alterações ungueais
 - Uveítes

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



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

Formas de início das Artrites Idiopáticas Juvenis

	Freqüência	Idade de Início	Incidência por sexo
Artrite sistêmica	10-20%	qualquer	F=M
Oligoartrite	27-60%	2-4 anos	F>>>M
Poliartrite FR negativo	11-28%	2-4 e 6-12 anos	F>>M
Poliartrite FR positivo	5-10%	Adolescência	F>>M
Artrite relacionada à entesite	3-11%	Após os 8 anos	M>>F
Artrite Psoriásica	2-11%	2-4 e 9-11 anos	F>M
Artrites indiferenciadas	11-21%		

Epidemiologia

- É a doença reumática crônica mais frequente em crianças
- Incidência: 0,8-22,6/100.000
- Prevalência: 7 a 400 casos/100.000
- *Estudo baseado em comunidade da Austrália: 400/100.000
- Prevalência em geral é subestimada
- Faixa etária de maior prevalência
 - 1 a 3 anos
 - 8-10 anos

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

História

Exame físico

Evolução

Exclusão de outras causas de artrite

Exames laboratoriais:
classificação; exclusão de
outras causas;
prognóstico.

**Não estabelecem o
diagnóstico**

Abordagem do paciente com Artrite

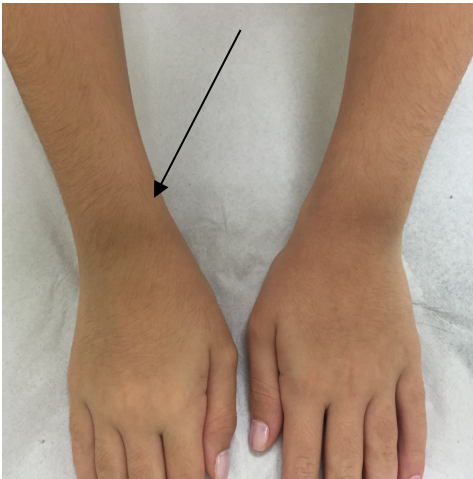
- Queixa principal em crianças com AIJ:
 - Limitação do movimento
- Aumento do volume articular
- Dor (nem sempre presente)
 - Irritabilidade; Mudança de comportamento
 - Recusa/perda do interesse pelas atividades corriqueiras
 - Regressão do desenvolvimento neuromotor
 - Claudicação
 - Rigidez matinal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

Artrite Idiopática Juvenil

- Identificação dos casos:
 - Exame articular:
 - inspeção
 - palpação
 - movimentação
 - Avaliação da marcha

ARTRITE= EDEMA ou pelo menos 2:

- Dor à movimentação
- Dor à palpação
- Limitação do movimento articular
- Calor



Artrite Idiopática Juvenil Oligoarticular



Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) manifestações clínicas

- Artrite
 - Limitação de movimentos



- Alteração da marcha
- Dificuldade de realizar atividades corriqueiras

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)

AIJ sistêmica



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 (neutrofilia)
Plaquetas: 740 000/mm³

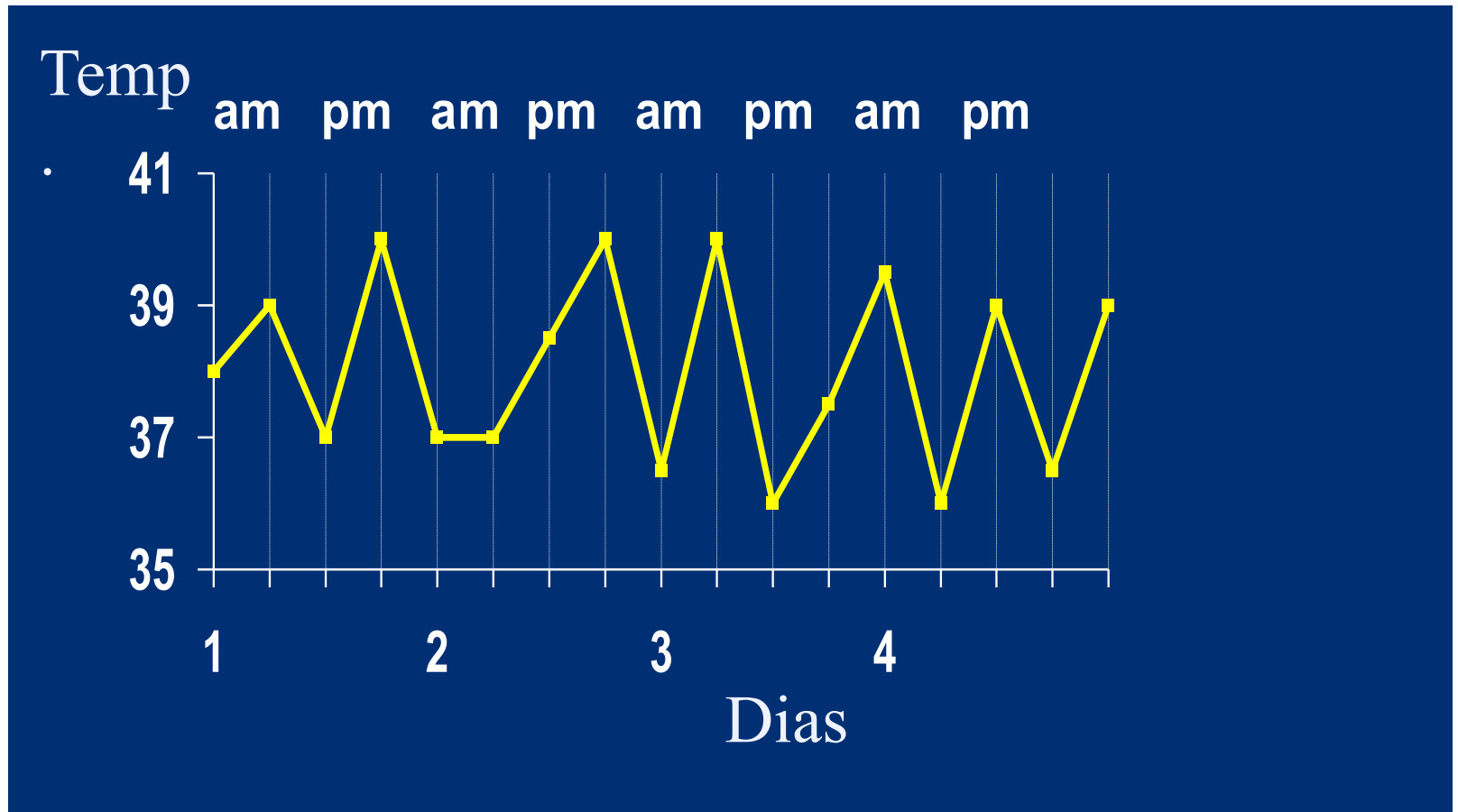
VHS=65 mm
PCR=6,3



Rash cutâneo AIJ de início sistêmico



Artrite sistêmica: padrão de febre



AIJ sistêmica: diagnóstico diferencial

- **Infecções:** septicemia, endocardite bacteriana, brucelose, febre tifóide, leishmaniose, infecções virais (mononucleose infecciosa; parvovirose)
- **Neoplasias:** leucoses, linfomas, neuroblastoma
- Febre reumática
- Doenças do tecido conjuntivo: Lupus eritematoso sistêmico, Doença de Kawasaki, Poliarterite nodosa
- Doenças inflamatórias intestinais
- Síndromes auto-inflamatórias

AIJ Poliarticular fator reumatóide negativo

- Artrite em cinco ou mais articulações durante os 6 primeiros meses de doença; e Fator Reumatóide negativo
- Meninas pequenas ou escolares
- Alguns sintomas sistêmicos: febre baixa; exantemas discretos
- FAN positivo
- Risco de uveíte

AIJ poliarticular FR negativo



AIJ Poliarticular fator reumatóide positivo

Artrite em cinco ou mais articulações durante os 6 primeiros meses de doença; dois ou mais testes para FR positivos, com intervalo de pelo menos 3 meses

Semelhante à AR dos adultos

5-10% de todos os casos de AIJ

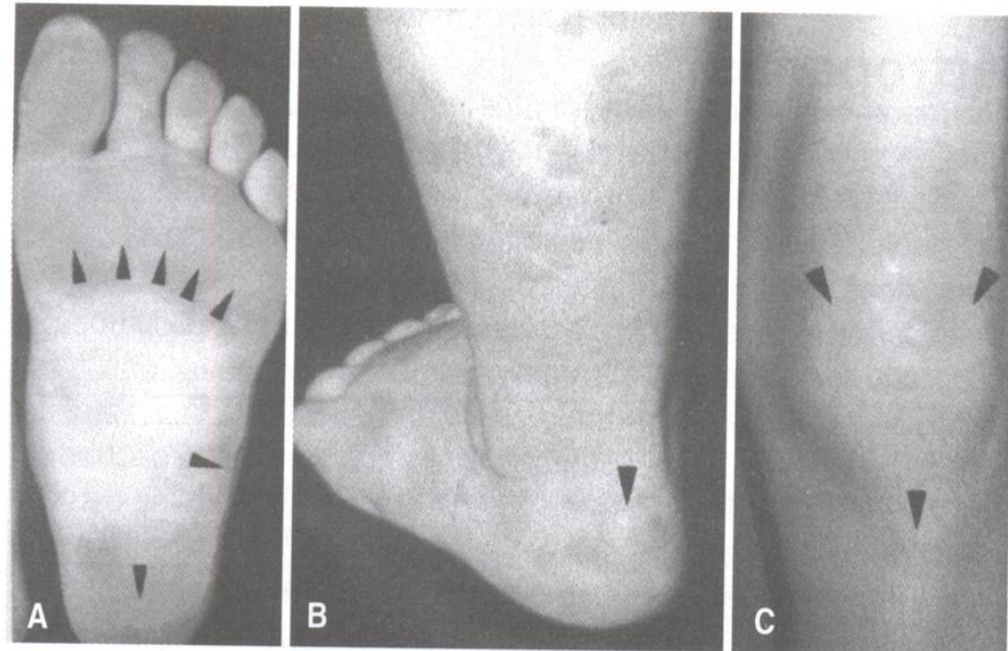
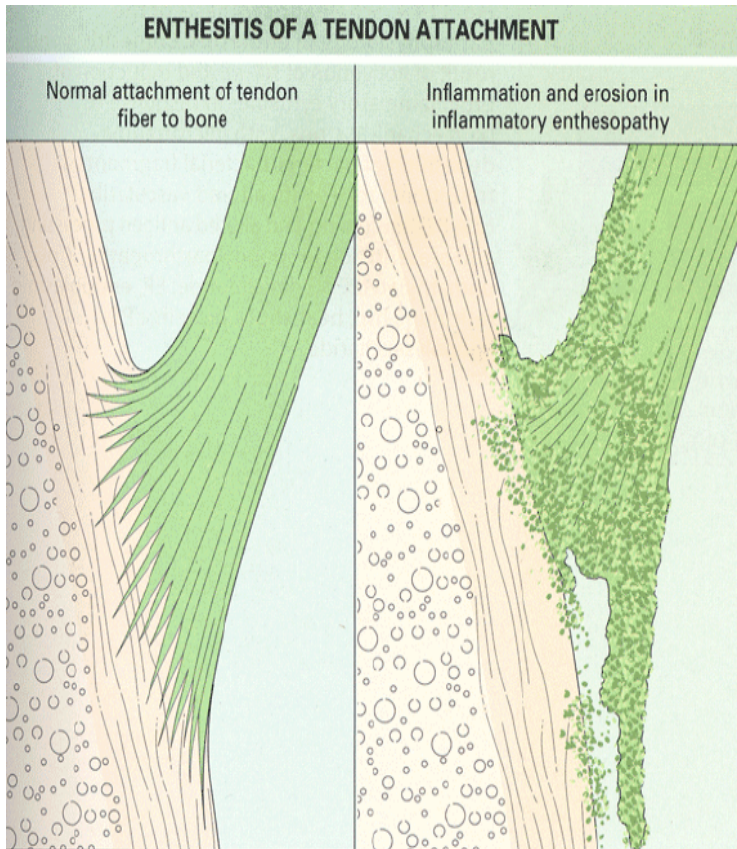


Artrite relacionada à entesite

Artrite e **entesite** ou artrite ou entesite acompanhada de pelo menos **dois** dos seguintes critérios:

1. história de dor na articulação sacro-ilíaca
2. presença do antígeno **HLA-B27**
3. início da artrite em **menino após os oito anos** de idade
4. uveíte anterior aguda sintomática
5. história de espondilite anquilosante, artrite relacionada à entesite, sacroileíte com doença intestinal inflamatória, síndrome de Reiter ou uveíte anterior aguda em um parente de primeiro grau.

Entesite: inflamação no ponto de inserção dos tendões aos ossos



Artrite associada à entesite



Uveíte aguda
sintomática : 27%
dos pacientes

Acomete articulações dos membros inferiores
Quadril pode ser comprometido no início da doença
Pode evoluir com acometimento de sacro-ilíacas e
coluna (50% dos casos)

Artrite psoriásica

Definição: artrite e psoríase, ou artrite e pelo menos **dois** do seguintes critérios:

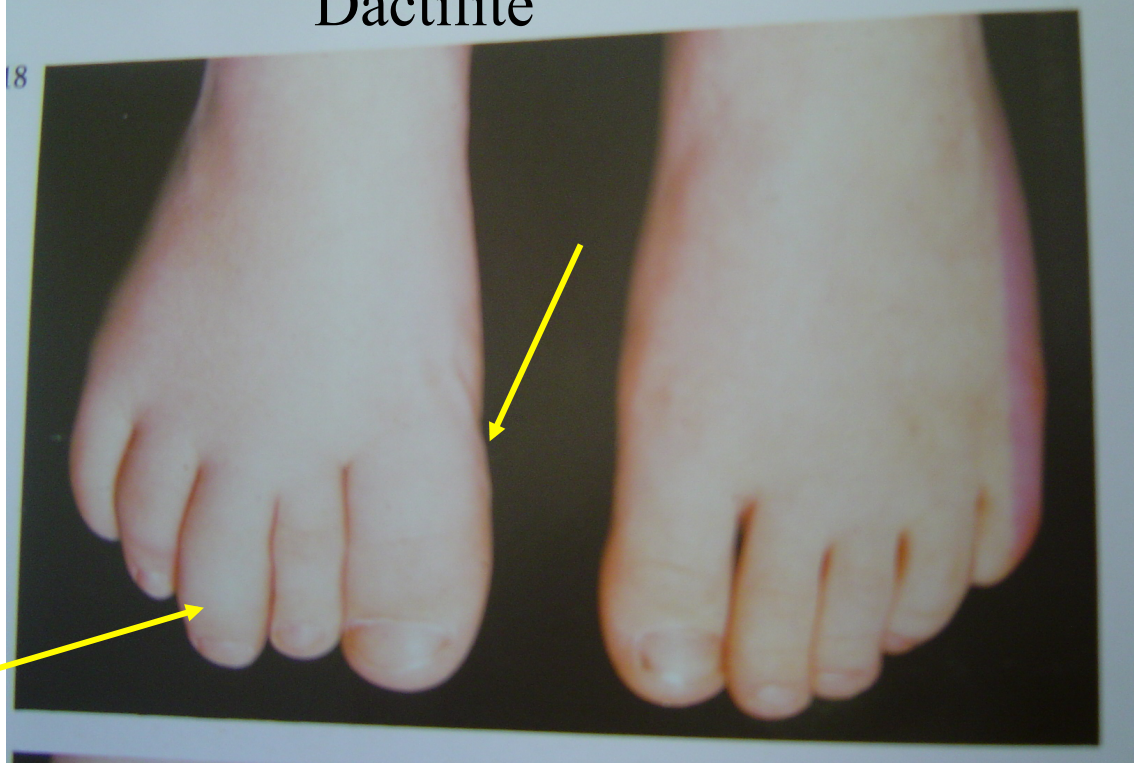
1. dactilite



2. sulcos ou depressões ungueais (“nail pitting”) ou onicólise

3. psoríase em um parente de primeiro grau

Dactilite



Lesão psoriásica



Nail pitting



Onicólise



Avaliação Laboratorial

- Série vermelha: anemia
- Série branca: leucocitose com neutrofilia
- Plaquetas: plaquetose
- Provas atividade inflamatória (VHS; PCR; ferritina)
- Fator reumatóide
- AAN (FAN)

Exames de imagem

- Rx
- Ultrassom
- Ressonância Magnética

Dificuldades para identificação dos casos de AIJ

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



AIJ: Prognóstico



Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) Patogênese

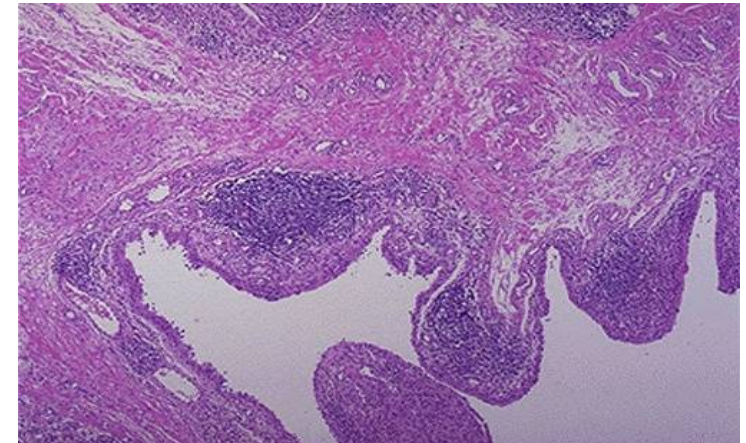
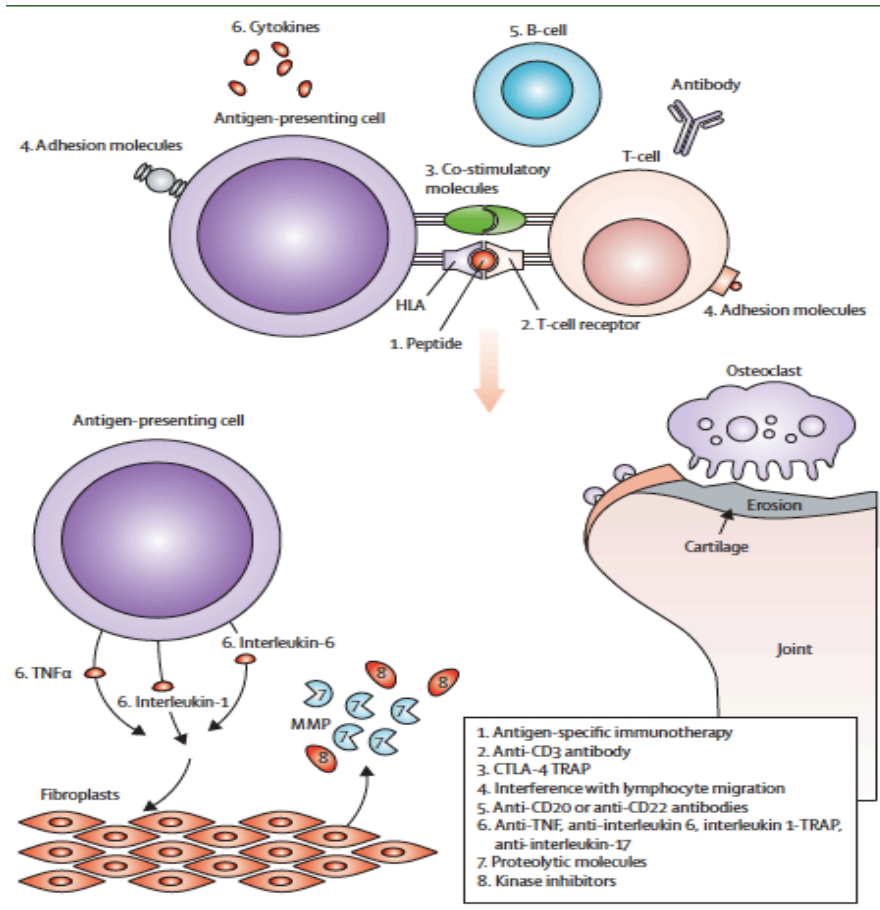


Figure 2: Established and emerging immunological treatments
intervention are targeted at T cells in a specific (1) or non-specific (2–4) way, B cells (5), cytokines (6), and other soluble mediators (7–8). TNF=tumour necrosis factor. HLA=human leucocyte antigen. TNF=tumour necrosis factor. MMP=matrix metalloproteinase.

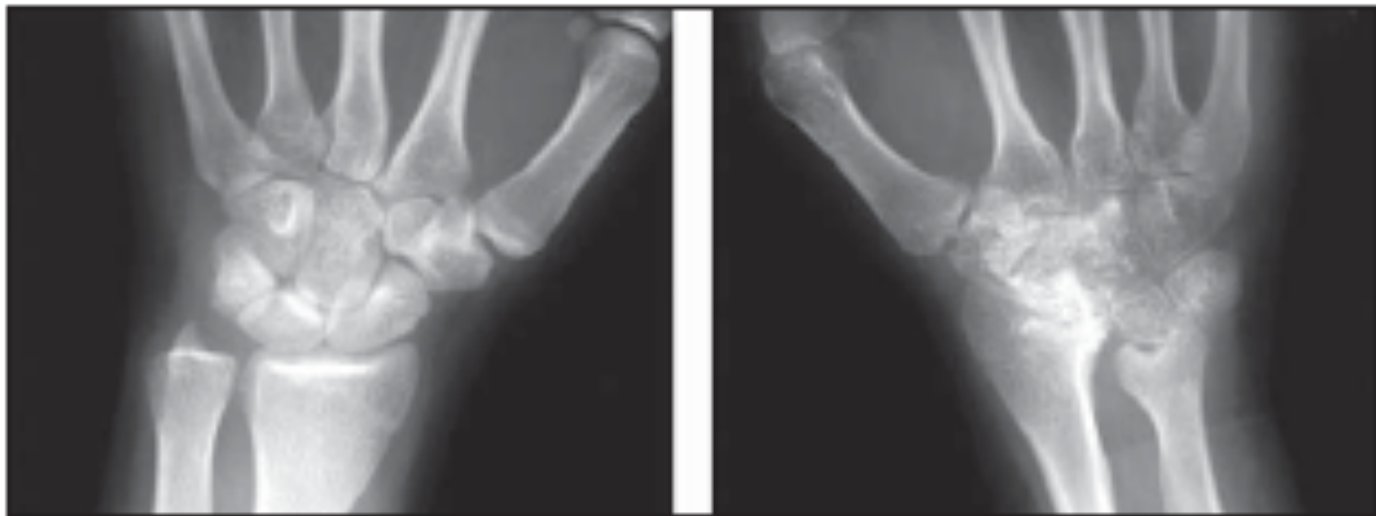


Figure 7: Wrist radiograph of a patient with unilateral wrist synovitis showing progressive destructive changes in the right side

Possíveis fatores de mau prognóstico

- Gravidade da doença ao diagnóstico
 - Maior número de articulações envolvidas
- Doença simétrica
- Envolvimento de punhos e quadris
- Alterações radiológicas precoces
- Tempo longo de doença ativa
- FR positivo

Prognóstico AIJ

Coorte Canadá

- 2 anos: 70-90% de chance de ter a **doença inativa**
- 3 anos: Média de tempo para primeira tentativa de **retirada de medicamentos**
- 5 anos: 50% de chance de **remissão (12 meses sem atividade da doença e sem medicamentos)**

AIJ oligoarticular

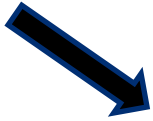
Antes do tratamento



Depois do tratamento



Pediatra



Avanços no tratamento das Artrites
Idiopáticas Juvenis

Acesso
precoce



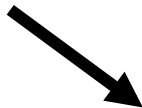
Centros de Referência de Reumatologia Pediátrica

Escolha do melhor tratamento
Trabalho equipes multiprofissionais
Acompanhamento cuidadoso

Pediatra

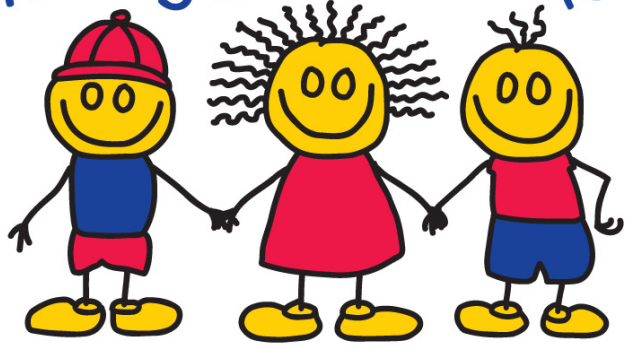


Melhor Prognóstico
Melhor qualidade de Vida



Crescimento e desenvolvimento
normais; prevenção de sequelas
Prevenção de infecções

Kids get Arthritis too



Arthritis Foundation®

Obrigada!

virginia.ferriani@gmail.com