

Grupo Español de Reumatología Pediátrica*

An Esp Pediatr 1996;45:346-350.

Introducción

La Reumatología Pediátrica es la especialidad médica, que se encarga del estudio y tratamiento de las enfermedades agudas y crónicas del sistema musculoesquelético en los niños. Se trata de una disciplina joven y sus raíces, salvo excepciones aisladas, como la descripción de G. Friederic Still en 1897 de 22 casos de artritis en niños⁽¹⁾, hay que buscarlas en la Reumatología de adultos. Sin embargo, la experiencia ha demostrado que hay aspectos de las enfermedades reumáticas infantiles, que requieren una aproximación especialmente pediátrica.

El nacimiento de la Reumatología Pediátrica contemporánea europea, ocurrió en Taplow, después de la 2ª guerra mundial⁽²⁾. En EE.UU. el primer centro con especial atención a este tipo de patología, surgió en 1960 y no es hasta 1980 que se crea la Sección de Reumatología Pediátrica de la Academia Americana de Pediatría⁽³⁾.

En España un grupo de pediatras y reumatólogos interesados especialmente en el tema, formaron el Grupo Español de Reumatología Pediátrica (GERP) en 1992, que más tarde se integró en la Sociedad Española de Pediatría (AEP) y en la Sociedad Española de Reumatología (SER). La constitución de la comisión coordinadora del GERP ocurrió el 24 de enero de

***Grupo Coordinador:** Arnal Guimerá C¹, Avilla Hernández J², Boronat Rom M¹, Bosque García M³, Bueno Sánchez A⁴, Bustabad Reyes S⁵, Felipe Santiago F⁶, Gámir Gámir ML⁷, García-Consuegra Molina J⁸, González Pascual E⁹, Ibáñez Rubio M¹⁰, López Longo J¹¹, López Saldaña MD¹⁰, López Robledillo JC¹⁰, Marco Valls MT³, Medrano San Idelfonso M¹², Merino Muñoz R⁸, Montes de Oca Lozano F⁴, Moreno Pascual P⁴, Navarro González J⁶, Pastor Mouron I¹², Ponce González FJ⁶, Ros Vilad J⁹, Rotés Mas I¹³, Solís Sánchez P¹⁴.
¹Hospital "Val d'Hebrón". Barcelona. ²Hospital "General de Móstoles". Madrid. ³Hospital "Nen Jesús". Sabadell, Barcelona. ⁴Hospital "Infantil Carlos Haya". Málaga. ⁵Hospital "Universitario de Canarias". Tenerife. ⁶Hospital "Infantil Virgen del Rocío". Sevilla. ⁷Hospital "Ramón y Cajal". Madrid. ⁸Hospital "Infantil La Paz". Madrid. ⁹Hospital "San Joan de Déu". Barcelona. ¹⁰Hospital "Niño Jesús". Madrid. ¹¹Hospital "Gregorio Marañón". Madrid. ¹²Hospital "Miguel Servet". Zaragoza. ¹³Hospital "San Rafael". Barcelona. ¹⁴Hospital "Universitario". Valladolid.

Correspondencia: Rosa Merino Muñoz. Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital La Paz. Paseo de la Castellana 261. 28046 Madrid

Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles

1995 y en esa reunión se acordó la creación de un Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles.

Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles

Objetivos del Registro:

- 1.- Valorar el número de niños que presentan estas enfermedades.
- 2.- Calcular la frecuencia de los diferentes grupos diagnósticos.
- 3.- Realizar estudios epidemiológicos de las enfermedades reumáticas crónicas en nuestro país y ser la base de estudios cooperativos nacionales y/o internacionales para identificar factores etiológicos, pronósticos y de respuesta a tratamientos.
- 4.- Facilitar la planificación sanitaria de este tipo de alteraciones en la infancia.

Para poner en marcha el Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles, se diseñó una hoja de recogida de datos, (Fig 1) y se adaptó una clasificación, (Tabla I), que subdivide estas enfermedades en 10 grupos. Los diferentes diagnósticos se codificaron según CIE-9⁽⁴⁾. Como criterios para el diagnóstico se recomendaron los más comúnmente aceptados⁽⁵⁾, excepto para la artritis crónica juvenil (ACJ), que se asumieron los de European League Against Rheumatism (EULAR)⁽⁶⁾. La ACJ en Europa equivale a la artritis reumatoide juvenil (ARJ) en EE.UU. y Canadá⁽⁷⁾. Ambas difieren fundamentalmente en el tiempo que ha de persistir la artritis, 6 semanas para la ARJ, frente a los 3 meses que se exigen para la ACJ.

El Registro Nacional se centralizó en el Hospital Infantil La Paz y en una base de datos, se han introducido los diagnósticos recibidos hasta la actualidad.

Aunque se intentó la máxima difusión de la idea del Registro, es posible que no todos los interesados hayan tenido conocimiento de su existencia. Este informe pretende concienciar de la utilidad, que para los que trabajamos en este campo de la medicina y para los niños con estas enfermedades, puede tener la participación en empresas colaborativas, tales como el Registro Nacional que se propone.

Resultados del Registro Nacional en 1995:

En este primer año de funcionamiento han colaborado 14 hospitales de 6 Comunidades Autónomas españolas. Se han recibido 574 hojas de datos, de las cuales 518 corresponden a casos de nuevo diagnóstico durante 1995. Según el diagnóstico principal y siguiendo la tabla I, su distribución se puede observar en la Fig 2.

Hoja de recogida de datos

HOSPITAL: _____
 CIUDAD: _____ PROVINCIA: _____
 Teléfono: / / Ext: / Fax: / /

DATOS DEL PACIENTE

Sexo: Masculino Femenino Cambio/otro diagnóstico

Letras del 1er apellido: del 2º apellido: del nombre:

Fecha de nacimiento: Nº Historia:

Provincia de nacimiento: Sexo VM:

Provincia de residencia al inicio de la enfermedad:

Área de salud donde reside (si existe en esa provincia):

DIAGNOSTICOS:	CÓDIGOS:	Fecha de inicio:		Fecha de diagnóstico:	
		mes/año	mes/año	mes/año	mes/año
1º	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
2º	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
3º	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>
4º	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>

Datos: _____ Fecha de envío:

Figura 1. Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles

Estudio piloto en dos unidades de reumatología pediátrica

¿Por qué un estudio piloto?

Para mostrar una utilidad inmediata del Registro y valorar las posibles dificultades que se pudiesen encontrar.

Objetivo

Observar la frecuencia de los diagnósticos que se realizan en Reumatología Pediátrica y estimar la incidencia de artritis crónicas y conectivopatías.

Método

Lugar del estudio: Unidades de Reumatología Pediátrica de los Hospitales Ramón y Cajal y la Paz, que son centros de referencia para la población de las áreas sanitarias 4 y 5 de Madrid.

Tiempo del estudio: Desde el 1 de enero al 31 de diciembre de 1995.

Pacientes incluidos: Casos nuevos, diagnosticados durante 1995, que habían iniciado sus síntomas antes de los 16 años y que de forma habitual residen en las áreas de salud 4 y 5 de la comunidad madrileña. Se eligió este límite de edad por ser el que se exige como criterio para el diagnóstico de la ACJ y de la ARJ.

Pacientes excluidos: Casos nuevos procedentes de otras áreas de Madrid o de otras Comunidades Autónomas, diagnosticados durante este año en cualquiera de las dos Unidades de

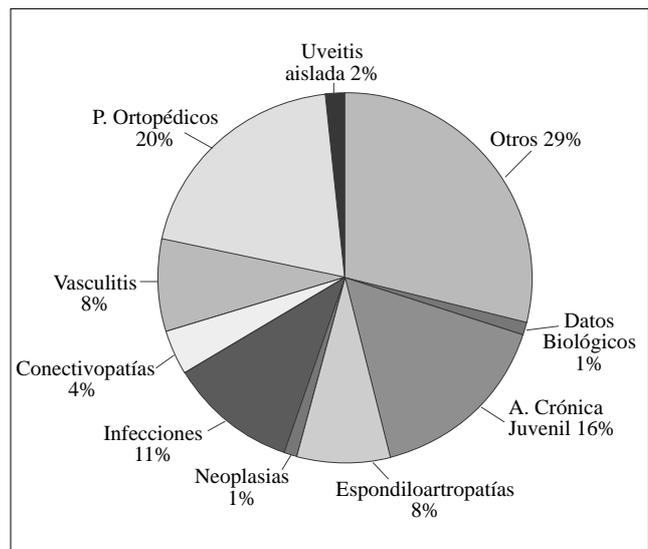


Figura 2. Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles, 1995. Distribución por grupos de 518 diagnósticos.

Reumatología Pediátrica, así como los pacientes que habían iniciado sus síntomas después de los 16 años. En total 76 niños fueron excluidos.

Población de riesgo: En este periodo de tiempo, en las dos áreas sanitarias referidas, la población estimada, entre 0 y 16 años, era de 187.810 niños. Los datos proceden de la publicación realizada por la Consejería de Salud de la Comunidad Autónoma de Madrid⁽⁸⁾.

Resultados

Un total de 216 pacientes fueron referidos desde las citadas áreas sanitarias para estudio. Como indica la Tabla I, se clasificaron según su diagnóstico principal, en 10 grupos:

1º) Dieciséis artritis crónicas juveniles: 11 pauciarticulares, 5 poliarticulares y ninguna forma sistémica.

2º) Siete espondiloartropatías: 1 artritis psoriásica, 4 espondiloartropatías no diferenciadas y/o síndromes de entesitis artritis seronegativos, (el llamado síndrome SEA) y 2 artritis reactivas.

3º) Dos uveítis no relacionadas con artritis crónica.

4º) Un paciente con anticuerpos antinucleares positivos, sin enfermedad demostrable.

5º) Seis conectivopatías: 1 dermatomiositis, 1 polimiositis, 1 miositis focal, 1 lupus eritematoso sistémico y 2 síndromes de Raynaud.

6º) Nueve vasculitis, todas ellas púrpuras de Schonlein Henoch.

7º) Cincuenta y ocho procesos mecánicos/ortopédicos: 18 sinovitis transitorias, 13 osteocondritis, 12 dolores de espalda, 6 reumatismos de partes blandas, 5 con hiperlaxitud, 3 traumatismos con o sin fractura y 1 espondilolistesis.

8º) Veintiuna infecciones musculoesqueléticas: 8 artritis sép-

Tabla I Clasificación y códigos diagnósticos de las enfermedades reumáticas en la infancia

<p>1.- ARTRITIS CRONICA JUVENIL Forma de comienzo (1^{os} 6 meses) 714.30 Sistémica probable 714.31 Sistémica 714.32 Pauci u oligoarticular 714.33 Poliarticular</p> <p>2.- ESPONDILOARTROPATIAS 713.31 Artritis psoriásica definida 713.33 Artritis psoriásica probable 720.01 Espondilitis anquilosante juvenil 720.02 Espondiloartropatía juvenil no diferenciada 720.03 Síndrome de SEA 711.1 S. de Reiter y otras reactivas 558.9 Artritis de las enfermedades inflamatorias intestinales</p> <p>3.- AFECION OCULAR 364.0 Uveítis anterior aguda 364.1 Uveítis anterior crónica 363.1 Uveítis posterior crónica 360.5 Otras (especificar)</p> <p>4.- DATOS BIOLÓGICOS 795.71 ANA positivos 795.72 Factor reumatoide positivo 796.91 HLA B27 positivo 795.73 Otros (especificar)</p> <p>5.- CONECTIVOPATIAS 710.0 Lupus eritematoso sistémico 710.01 Probable LES 710.02 Lupus neonatal 710.03 Lupus inducido 710.04 S. antifosfolípido primario 710.1 Esclerosis sistémica 710.11 CREST 710.12 Esclerodermia inducida 710.2 S. de Sjögren primario 710.3 Dermatomiositis 710.4 Polimiositis 710.8 Otros S. de solapamiento 710.9 Enf. mixta del tejido conectivo 701.0 Morfea 701.01 Esclerodermia lineal 729.41 Fascitis eosinofílica 443.0 Síndrome de Raynaud 709.9 Otras enf. autoinmunes</p> <p>6.- VASCULITIS 287.0 Púrpura de Schönlein Henoch 446.0 PAN clásica 446.01 PAN cutánea 446.1 Enfermedad de Kawasaki 446.7 Arteritis de Takayasu 695.2 Eritema nodoso (indicar etiología) 711.2 S. de Behçet completo 711.21 S. de Behçet incompleto 729.3 Paniculitis 446.9 Otras vasculitis</p>	<p>7.- PROCESOS MECANICOS U ORTOPEDICOS 718.8 Hiperlaxitud articular 724.9 Dolor de espalda inespecífico 727.0 Reumatismos de partes blandas (tendinitis,bursitis,quistes..) 727.01 Sinovitis transitoria de cadera 732.0 Enfermedad de Scheuermann 732.1 Enfermedad de Perthes 732.2 Epifisiólisis de cabeza femoral 732.6 Otras osteocondritis 759.8 S. de Marfan 756.8 Síndrome de Ehlers Danlos 756.81 Cutix Laxa 729.9 Otros (especificar)</p> <p>8.- INFECCIONES 711.0 Artritis séptica (germen) 711.4 Enfermedad de Lyme 711.5 Artritis vírica (especificar) 711.51 Probable artritis vírica 711.6 Brucelosis osteoarticular 711.9 Artritis asociada a otras infecciones 730.21 Osteomielitis recurrente multifocal 730.01 Espondilodiscitis 730.0 Osteomielitis (especificar germen) 015.9 Tuberculosis osteoarticular 390.0 Fiebre reumática 390.01 Artritis postestreptocócica 729.1 Miositis aguda benigna</p> <p>9.- ENF. HEMATOLOGICAS Y NEOPLASIAS 287.9 Coagulopatía 282.9 Hemoglobinopatía 204.9 Leucemia 170.9 Tumor óseo maligno primario 170.91 Tumor óseo maligno metastásico 204.99 Otros (especificar)</p> <p>10.- OTROS 135 Sarcoidosis 714.34 Nódulos reumatoides benignos 213.9 Tumor óseo benigno 719.20 Sinovitis villonodular 042 SIDA 279.3 Inmunodeficiencia primaria (especificar) 755.91 Artrogriposis y otras contracturas 728.11 Fibrodis. osificante progresiva 756.9 Displasia ósea 277.9 Alteración metabólica 781.9 Dolores de crecimiento 729.01 Dolores inespecíficos 307.8 Psicogénico 733.7 Distrofia simpática refleja 729.0 Fibromialgia 277.31 Fiebre mediterránea familiar 277.3 Amiloidosis 733.02 Osteoporosis idiopática juvenil 733.09 Osteoporosis secundaria 799 Enf.no reumática asociada 799.8 Otros (especificar)</p>
---	--

Tabla II Frecuencia de las enfermedades observadas en Centros de Reumatología Pediátrica en pacientes referidos desde sus áreas sanitarias

(Para hacer comparables los grupos de enfermedad, algunos diagnósticos han sido reagrupados)

	<i>Malleson (9)</i>	<i>Rosemberg (10)</i>	<i>Este estudio</i>
Periodo de observación	2 años	7 y 1/2 años	1 año
Lugar de observación	13 Centros	1 Centro	2 Centros
Población de riesgo	5.331.250*	290.000	187.810
	(0 - 16 años)	(0 - 17 años)	(0 - 16 años)
Pacientes referidos/100.00 niños/año	32	39*	115
Nº total de pacientes estudiados	3.413	875	216
Nº pacientes/año	1.706*	113	216
GRUPOS DE ENFERMEDAD	%	%	%
Artritis reumatoide Juvenil	14,2	17,8	7,4 [#]
Espondiloartropatías incluyendo artritis psoriásicas	7,5	11,8	3,2
Conectivopatías	6,7	3	2,8
Vasculitis	6,1	4	4,16
Infecciones musculoesqueléticas	6,7	2,5	9,7
P. mecánicos/ortopédicos	18,8	9	18,5 ^{##}
Neoplasias	1,7	1,26	0,92
Otros	38	50,4	53

**Calculado a partir de los datos de la publicación. [#]Artritis Crónica Juvenil. ^{##}Excluyendo las sinovitis transitorias de cadera.*

ticas, 6 osteomielitis/discitis, 4 miositis agudas benignas, 1 piomiositis, 1 fiebre reumática, 1 artritis vírica por varicela.

9º) Dos neoplasias.

10º) Noventa y cuatro niños con enfermedades diversas: 74 dolores inespecíficos o artritis y/o artralgias transitorias con o sin cojera, 3 osteocondromas, 1 sinovitis villonodular, 1 osteoma osteoide, 2 pacientes con enfermedad psicógena y 13 procesos varios.

Se codificaron un total de 253 diagnósticos, de los que el 17,5%, no tenían un código específico, por lo que fueron incluidos en los apartados "otros" de los grupos 7 y 10 de la clasificación, (Tabla I).

En la tabla II se puede observar la frecuencia de los grupos más importantes de enfermedades reumáticas infantiles, comparando nuestros resultados con dos trabajos canadienses recientes^(9,10).

La incidencia de artritis crónicas y conectivopatías, por 100.000/niños/año, en estudios realizados en diferentes países, en población no seleccionada, con periodos de observación que oscilan entre 1 y 20 años⁽¹⁰⁻¹⁷⁾, quedan reflejados en la Tabla III, junto a la incidencia estimada en este estudio piloto.

Discusión

Los grupos de enfermedad reumática infantil que se comparan en la Tabla II, no se distribuyen de forma similar. La frecuencia relativa de ACJ (7,4%) y de espondiloartropatías (3,2%), en los niños de las áreas sanitarias 4 y 5 de Madrid, es aproximadamente la mitad de la obtenida en los estudios de Malleson

y Rosemberg (Tabla II). Esta menor frecuencia se puede explicar, en parte, por el elevado número de enfermos que nos han sido referidos, 115/100.000 niños/año, frente a 32 y 39/100.000 niños/año, como media, que recibieron los centros canadienses. Hemos observado más infecciones musculoesqueléticas y merece destacar que 74 de nuestros pacientes, el 34,2% del total, presentaron dolores inespecíficos o artritis y/o artralgias transitorias. Están incluidos en el grupo Otros de la tabla. En cualquier caso, se puede afirmar que el grupo Otros, es el más frecuentemente observado en una consulta de Reumatología Pediátrica, en los tres estudios que se comparan.

Durante el año 1995 y debido a la alta proporción de niños referidos, debemos haber tenido conocimiento de la práctica totalidad de casos nuevos, con enfermedad reumática crónica, en nuestra población. Lo que nos ha permitido estimar la incidencia de artritis crónicas y conectivopatías. Esta incidencia es similar a la publicada en la literatura, (Tabla III).

Los resultados de este estudio piloto deben ser interpretados con cautela, ya que el tiempo de observación es escaso, el número de niños limitado y enfermos de nuestras áreas sanitarias pueden haber consultado en otros centros.

Por lo que respecta a las dificultades encontradas, las fundamentales fueron, las diferencias de criterios para el diagnóstico, de terminología y de clasificación, que continúan existiendo en Reumatología Pediátrica. Estas diferencias no ayudan a la hora de establecer comparaciones entre unos y otros estudios. El interés que se demuestra en la actualidad por unificar⁽¹⁸⁾, facilitará las colaboraciones en el futuro.

Tabla III Incidencia/100.000 niños/año de artritis crónicas y conectivopatías.

Referencia	País	ARJ ^s	ACJ ^{ss}	Espondiloartropatías (incluye a. psoriásicas)	Conectivopatías LES* - DM**
Towner 1983 (11)	EE.UU.	13,9	10,8		
Kunnamo 1986 (12)	Finlandia	19,6			
Rosemberg 1990 (10)	Canadá	8		5	
Gare 1992 (13)	Suecia		10,9		
Oen 1995 (14)	Canadá	5,34		2,1	
Malleson 1995 (15)#	Canadá	2,43		1,41	0,38 - 0,15
Pelkonen 1994 (16)#	Finlandia				0,37 - 0,30
Symmons 1995 (17)#	UK e Irlanda				0,19
Estudio piloto	España		8,5	3,7	0,53 - 0,53

^s Artritis Reumatoide Juvenil. ^{ss} Artritis Crónica Juvenil. * Lupus Eritematoso Sistémico. ** Dermatomiositis. # Estudio nacional.

Por último, la clasificación aquí utilizada, puede no ser totalmente satisfactoria, sin embargo, es una herramienta muy útil para simplificar, mediante grupos de diagnósticos, el amplio espectro de las enfermedades reumáticas infantiles. Como toda clasificación no debe ser estática, sino estar abierta a posibles modificaciones, si nuevos conocimientos etiológicos, patogénicos o simplemente una mejor funcionalidad así lo sugieren.

Conclusiones

1. El Registro Nacional de Enfermedades Reumáticas Infantiles, permitirá estimaciones más fiables, que las que se pueden obtener de un estudio piloto.

2. La Reumatología Pediátrica abarca un conjunto muy amplio de enfermedades, sin que sea posible la dedicación exclusiva a las clásicas artropatías inflamatorias.

3. Un elevado porcentaje de los pacientes, presentan afecciones transitorias. Sin embargo, existe un grupo importante con enfermedades crónicas, de gran impacto psicosocial y económico.

4. Los estudios epidemiológicos en estos últimos pacientes no tienen sólo interés teórico, sino que son fundamentales para la mejor planificación de su asistencia médica y de los apoyos psíquicos y sociales, que van a necesitar.

Bibliografía

- Still GF: On a form of chronic joint disease in children. *Med Chirug Trans* 1897;80:47. Reprinted in *Am J Dis Child* 1978; **132**:195.
- Ansell BM. Taplow reminiscences. *J Rheumatol* 1992;(suppl 33) **19**:105-107.
- Brewer EJ: The last thirty and the next ten years. *J Rheumatol* 1992;(suppl 33) **19**:108-109.
- International Classification of Disease (9th Revision, Clinical Modification 1985). Traducción al castellano. Madrid. INSALUD 1991.
- Cassidy JT, Petty RE: Textbook of Pediatric Rheumatology. 3th. ed. Philadelphia/London/Toronto: Wb Saunders Co, 1995; págs. 591-596.
- Ansell BM: Chronic Arthritis in childhood. *Ann Rheum Dis* 1978; **37**:107-120.
- Brewer EJ, Bass J, Baum J: Current proposed revision of JRA criteria. *Arthritis Rheum* 1977;(suppl) **20**:195-199.
- Dirección General de Planificación Formación e Investigación de la Consejería de Salud de Madrid. Proyecciones de población de la Comunidad de Madrid, por Area de Salud, al 1996. 1993; págs. 75-91.
- Malleson PN for The Canadian Pediatric Rheumatology Association (CPRA): The spectrum of diseases seen by pediatric rheumatologists in Canada. *Arthritis Rheum* 1995;(suppl 9) **38**:S336.
- Rosemberg AM: Analysis of a pediatric rheumatology clinic population. *J Rheumatol* 1990; **17**:827-830.
- Towner SR, Michet CJ, O'Fallon WM, Nelson AM: The epidemiology of juvenile arthritis in Rochester, Minnesota 1960-1979. *Arthritis Rheum* 1983; **26**:1208-1213.
- Kunnamo I, Kallio P, Pelkonen P: Incidence of arthritis in urban Finnish children. A prospective study. *Arthritis Rheum* 1986; **29**:1232-1238.
- Gare BA, Fasth A: Epidemiology of juvenile chronic arthritis in southwestern Sweden: A 5-year prospective population study. *Pediatrics* 1992; **90**:950-958.
- Oen K, Fast M, Postl B: Epidemiology of juvenile rheumatoid arthritis in Manitoba, Canada, 1975-92: Cycles in incidence. *J Rheumatol* 1995; **22**:745-750.
- Malleson PN for The Canadian Pediatric Rheumatology Association (CPRA): The incidence of childhood rheumatic diseases in Canada. *Arthritis Rheum* 1995;(suppl 9)**38**:S230.
- Pelkonen PM, Jalanko HJ, Lantto RK, Makela AL, Pietikainen MA, Savolainen HA, Verronen PM: Incidence of systemic connective tissue diseases in children: A nationwide prospective study in Finland. *J Rheumatol* 1994; **21**:2143-2146.
- Symmons DPM, Sills JA, Davis SM: The incidence of juvenile dermatomyositis: Results from a nation-wide study. *Br J Rheumatol* 1995; **34**:732-736.
- Fink CW and the ILAR Task Force for Classification Criteria: A proposal for the development of classification criteria for the idiopathic arthritides of childhood. *J Rheumatol* 1995; **22**:1566-1569.