



S. Murias Loza

Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias

Enfermedades reumáticas en el niño y adolescente: ¿En qué punto estamos en nuestro país?

Las enfermedades reumáticas son un grupo diverso de entidades que se caracterizan por manifestar inflamación crónica, frecuentemente de causa desconocida, y que afectan a estructuras del sistema musculoesquelético, los vasos sanguíneos, la piel y otros órganos. La reumatología pediátrica es el área de capacitación específica dedicada a estas enfermedades cuando afectan a niños y adolescentes, encargándose del abordaje diagnóstico-terapéutico de un amplio número de enfermedades: trastornos del sistema musculoesquelético como la artritis idiopática juvenil (AIJ); enfermedades autoinmunes sistémicas como el lupus eritematoso sistémico, la dermatomiositis juvenil o la esclerodermia; vasculitis; enfermedades autoinflamatorias como el síndrome PFAPA o los síndromes hereditarios de fiebre periódica; cuadros de dolor amplificado como la fibromialgia, o la osteoporosis secundaria, entre otras.

La reumatología pediátrica se desarrolló en gran medida a partir del estudio de la artritis inflamatoria crónica, síntoma común a muchas de las mencionadas enfermedades. La fiebre reumática constituyó una de las principales entidades objeto de estudio ya en el siglo XIX, suscitando el interés por la patología reumática del niño y adolescente. Así, las características de las vasculitis leucocitoclásticas se describieron por Schönlein y Henoch en la primera mitad del siglo XIX; la dermatomiositis juvenil, por Unverricht en 1887, y el lupus eritematoso sistémico aparece comunicado en niños desde al menos 1904. En 1897, George Frederic Still describió un grupo de 22 niños con artritis aguda y crónica, observando las diversas formas clínicas de debut y diferenciándolos de la artritis crónica del adulto. Algunos de estos pacientes presentaban lo que durante muchos años se denominó enfermedad de Still y hoy se conoce como AIJ de inicio sistémico. El mayor conocimiento del espectro de enfermedades reumáticas infantiles condujo, en los años 40 del pasado siglo, a considerar la reumatología pediátrica como una disciplina médica relacionada con la reumatología de adultos, aunque diferenciada de la misma.

No obstante, fue en la década de 1970 cuando la especialidad prosperó, estimulada por el crecimiento de la inmunología, las nuevas tecnologías y el advenimiento de nuevos tratamientos. En 1971 la Asociación Americana de Reumatismo estableció un Subcomité de Criterios para la artritis reumatoide juvenil (hoy AIJ) y en 1975, un grupo de especialistas estadounidenses crearon un Grupo de Estudio Colaborativo de Reumatología Pediátrica para fomentar estudios pediátricos. En 1996 se fundó en Europa la organización *Pediatric Rheumatology International Trials Organization* (PRINTO), dedicada a la investigación en Reumatología pediátrica, y en 1997 se reconoció oficialmente la sociedad europea *Pediatric Rheumatology European Society* (PREs).

En cuanto a España, en el año 1991 se crea en Palma de Mallorca el Grupo de Trabajo en Reumatología Pediátrica, y en 1996 este Grupo se formalizó como Sección de Reumatología Pediátrica dentro del seno de la AEP. En el año 1998 se firma el acta fundacional como Sociedad Española de Reumatología Pediátrica (SERPE). Un año antes, en 1997, ya se había realizado el I Congreso Nacional de Reumatología Pediátrica en Valencia, con carácter bienal hasta 2021 en

que pasa a ser anual. En el año 2010 SERPE organizó el 17º Congreso de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (*17th Pediatric Rheumatology European Society Congress, PRoS*) en Valencia, junto con el 8º Congreso Nacional de SERPE. Este congreso fue un gran éxito, tanto por el número de asistentes llegados de todo el mundo, como por el alto nivel científico de las ponencias y comunicaciones presentadas, marcando la mayoría de edad de esta especialidad en nuestro país.

La AIJ ha sido históricamente considerada la enfermedad crónica reumática más frecuente en la infancia. Aunque las cifras varían discretamente según autores y origen de la población estudiada, la incidencia y prevalencia se sitúan en torno al 1/1.000 y 1/10.000 niños, respectivamente, siendo la enfermedad predominante en las agendas de las consultas de los reumatólogos pediátricos sobre otras condiciones crónicas. Pero, como médicos, todos hemos oído decir que “sólo se diagnostica lo que se conoce”. Esta máxima es, como apuntan Antón et al en un reciente editorial⁽¹⁾, especialmente acertada cuando hablamos de enfermedades reumáticas de los niños, a priori infrecuentes. No obstante, los avances en biología molecular, genética e inmunología que han tenido lugar de forma imparable a lo largo de la última década han conducido a un mayor conocimiento etiopatogénico de antiguas enfermedades y la descripción de otras muchas nuevas, por un lado; y por otro, el propio desarrollo de la especialidad ha demostrado que algunas entidades a las que se dedica no se pueden considerar tan infrecuentes (un buen ejemplo es el síndrome PFAPA). Así, el campo de competencia de la reumatología pediátrica se ha visto sustancialmente ampliado, poniendo de manifiesto la necesidad de incrementar el conocimiento sobre el mismo. Sin embargo, en nuestro país, existe la percepción de que se precisa una mejoría de la formación en reumatología pediátrica en todos los niveles (grado y posgrado)⁽²⁾. Resulta fundamental que los programas formativos incluyan conocimientos sobre este grupo de enfermedades, y, “regresando a las bases”, también sobre exploración del aparato musculoesquelético. Al igual que es necesario que un pediatra tenga soltura en la auscultación cardiopulmonar o en la detección de los signos meníngeos, debe saber realizar una exploración musculoesquelética del niño. Pero, de nuevo, los datos muestran cómo muchas veces no se incluye dicha exploración en el examen físico⁽³⁾, o reflejan la falta de confianza de los propios profesionales al hacer una exploración articular⁽⁴⁾. Centrándonos en la formación, el *American Board of Pediatrics* convocó en 1992 el primer examen de acreditación en reumatología pediátrica, y en 1994 se aprobó la formación especializada en el Reino Unido. Desde entonces, numerosos países la han reconocido como especialidad, y la Unión Europea de Médicos Especialistas (UEMS) y su sección pediátrica (Academia Europea de Pediatría), reconocen la subespecialidad y su programa formativo a nivel europeo. En 2016 se aprobó la última versión del *European Training Requirements in Paediatric Rheumatology Syllabus*.

Respecto a las opciones terapéuticas, los avances han sido enormes. La irrupción de los agentes biológicos, en torno al año 2000, supuso un antes y un después en el manejo de las enfermedades reumáticas pediátricas. Desde entonces el desarrollo de nuevas moléculas ha continuado velozmente, a menudo gracias a los avances biotecnológicos que permiten estudiar las dianas moleculares implicadas en la fisiopatología de cada enfermedad y descubrir su causa genética cuando ésta existe. En la actualidad, el objetivo realista a alcanzar en la mayor parte de estas patologías es la remisión de la enfermedad, considerando una cuestión del pasado el desarrollo de secuelas o discapacidad física grave. Hoy en día, la inmensa mayoría de los pacientes llevan una vida normal y participan en actividades deportivas y de ocio al igual que otros niños de su edad. En este aspecto ha sido fundamental la implementación de ensayos clínicos diseñados específicamente para el paciente pediátrico, y no solamente enfocados a AIJ. Asimismo, el seguimiento de los pacientes en centros especializados ha permitido la creación de redes colaborativas, registros y estudios multicéntricos nacionales e internacionales, impulsados por las ya mencionadas PRINTO, PRoS o SERPE.

Como en tantas especialidades pediátricas, la cronicidad de las enfermedades reumáticas del niño y adolescente ha conllevado la necesidad de desarrollar convenientes estrategias de transición y transferencia a las unidades de reumatología de adultos. El creciente interés en este aspecto de la asistencia ha cristalizado en la puesta en marcha de propuestas de consenso para llevar a cabo este importante y complejo proceso -el cambio de especialista responsable- de forma óptima⁽⁵⁾. Es indudable la pertinencia de contemplar al niño y adolescente con una perspectiva global y cambiante, considerando las particularidades fisiológicas, clínicas y sociales que influyen determinadamente en cada etapa de su vida.

Por último, cabe señalar el papel cada vez más protagonista de las asociaciones de pacientes y sus familias. SERPE comenzó en 2015 a llevar a cabo una “Jornada anual de familias de niños y adolescentes con enfermedades reumáticas” que se celebra simultáneamente en varias ciudades del territorio nacional, en colaboración con las asociaciones locales de pacientes y los especialistas que atienden a estos niños. El buen resultado percibido por todos los participantes ya en esa primera convocatoria propició su consolidación en similar formato cada año; y se afianzó, además, a partir del año 2020 en que se sumó a la celebración en múltiples países, coincidiendo con el WORD day (*World Young Rheumatic Diseases Day*) el 18 de marzo. Se debe subrayar, por otro lado, cómo muchas de estas asociaciones contribuyen de forma altruista con la investigación en Reumatología Pediátrica, ofreciendo becas que permiten avanzar en el conocimiento de estas enfermedades.

Se puede concluir por tanto que, aunque hay más luces, indudablemente existen aún sombras en el campo de la reumatología pediátrica, casi todas expuestas en este editorial. La mayoría de ellas son derivadas de la necesidad aún no suficientemente cubierta tanto de formación de los profesionales sanitarios, como de garantía de asistencia a estos pacientes en unidades especializadas. También se prevén importantes retos que implican la investigación de nuevos fármacos y nuevas técnicas diagnósticas, todo ello decisivo en la búsqueda del tratamiento más preciso (más eficaz y con menos efectos secundarios) para cada paciente. Es esencial el apoyo por parte de los diferentes estamentos responsables a nivel sanitario y político, para garantizar que cualquier niño o adolescente con sospecha de enfermedad autoinmune o autoinflamatoria pueda acceder a un especialista cualificado⁽⁶⁾. Queda, en definitiva, camino que recorrer y trabajo que realizar, tareas que han de ser contempladas con la responsabilidad, el optimismo y la confianza que ofrece saber que las bases de la reumatología pediátrica están sólidamente asentadas como especialidad.

Bibliografía

1. Antón J, Camacho Lovillo M, Nuñez Cuadros E. Reumatología Pediátrica, de dónde venimos y a dónde vamos [Paediatric Rheumatology: Where we are coming from and where we are going]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2020 Mar;92(3):121-123.
2. Udaondo Gascón C, Murias Loza S, Alcobendas Rueda R, Remesal Camba A, de Inocencio Arocena J. Should training in paediatric rheumatology be improved? Results of a national survey. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2020 Mar;92(3):165-166.
3. de Inocencio Arocena J. Reumatología pediátrica: la importancia de la anamnesis y la exploración [Paediatric rheumatology: The importance of anamnesis and physical examination]. *An Pediatr (Barc)*. 2016 Mar;84(3):131-2. Spanish.
4. Pavo MR, de Inocencio J. Pediatrician beliefs about juvenile idiopathic arthritis may result in referral delays: A Spanish national survey. *J Pediatr*. 2019;209:236-9.e2.
5. Calvo I, Antón J, Bustabad S, Camacho M, de Inocencio J, Gamir ML, et al. Consensus of the Spanish Society of Pediatric Rheumatology for transition management from pediatric to adult care in rheumatic patients with childhood onset. *Rheumatol Int*. 2015;35:1615-24.
6. Spencer CH. Why should pediatric rheumatology be recognized as a separate subspecialty: An open letter to medical councils and government agencies. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2007;5:21.