



III Curso de
Reumatologia Pediátrica
para Médicos Internos



Artrites Idiopáticas Juvenis

Abordagem diagnóstica

Francisca da Rocha Aguiar

Unidade de Reumatologia Pediátrica e do Jovem Adulto

CHUSJ / FMUP



Artrite idiopática juvenil | Definição

Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)

- Grupo heterogéneo de artrites inflamatórias;
 - Artrite de pelo menos uma articulação:
 - Derrame articular **ou** 2 ou + de:
 - Limitação da mobilidade (passiva e ativa);
 - Dor à palpação da interlinha articular;
 - Mobilidade (passiva e ativa) dolorosa;
- Início antes dos 16 anos de idade;
- Duração igual ou superior a 6 semanas;
- Etiologia desconhecida;
- Excluídas outras causas de artrite.

AIJ | Introdução

- O diagnóstico da AIJ é baseado na história clínica e exame físico;
- Não existem estudos laboratoriais específicos para o diagnóstico de AIJ;
- No entanto, alguns parâmetros analíticos excluem outras patologias, avaliam manifestações extra-articulares e são critérios de classificação dos vários subtipos de AIJ;
- O estudo imagiológico, pelo contrário, desempenha um importante papel no diagnóstico e monitorização clínica;
- A escolha dos exames complementares de diagnóstico na AIJ é variável e deve ser circunstanciada.

AIJ | História Clínica

- **Identificação**
 - **Idade, género**, naturalidade
- **Antecedentes pessoais**
 - História médica prévia
 - Cirurgias, traumatismos
- **Antecedentes familiares**
 - **Doenças reumáticas inflamatórias ou auto-imunes**
 - **Psoríase**
 - **Doença inflamatória intestinal**
 - **Uveíte**
- **Medicação habitual**

AIJ | História Clínica

- **História da doença atual**
 - **Dor**
 - **Início, localização, ritmo, etc**
 - **Tumefação e outros sinais inflamatórios**
 - **Rigidez matinal/Despertares noturnos**
 - **Claudicação**
 - **Febre e outros sinais/sintomas associados**
 - **Resposta a terapêuticas prévias**

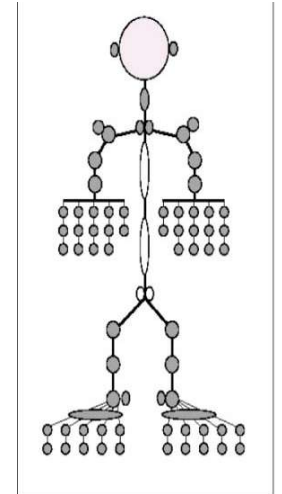
AIJ | História Clínica

- **Revisão por aparelhos e sistemas**
 - **Psoríase cutânea e ungueal**
 - **Rash evanescente**
 - **Dactilite**
 - **Talalgias**
 - **Uveíte**
 - **Dor abdominal/diarreia**
 - **Dor torácica**

AIJ | Exame Físico

- **Musculoesquelético**

- Inspeção: tumefação, rubor
- Palpação: tumefação, dor, calor
- Mobilidade: ativa e passiva
- Manobras específicas
 - (choque da rótula; FABER; Schober; Tripé; Mennel)



- **Geral**

- Pele e faneras
- Adenomegalia(s)
- Hepatoesplenomegalia
- Auscultação cardíaca e pulmonar

AIJ | Estudo laboratorial

- **Hemograma ***

- ↓ Hemoglobina
- ↑ Plaquetas
- ↑ Leucócitos
- ↓ Linfócitos

} Traduzem processo inflamatório

- Se neutropenia com linfocitose ou trombocitopenia excluir leucemia linfoblástica aguda

- **Proteínas de fase aguda**

- Velocidade de sedimentação
- Proteína C reativa

} Diagnóstico e monitorização da atividade inflamatória

AIJ | Estudo laboratorial

- **Bioquímica**
 - Função hepática e renal
 - Avaliação envolvimento sistémico e previamente ao início de terapêutica (AINEs, cDMARDs, bDMARDs)
- **Urina tipo II**
 - Para avaliar infeção ou outras doenças do tecido conjuntivo
- **Outros estudo adicionais potencialmente úteis**
 - Fibrinogénio
 - Ferritina
 - D-dímeros

} Geralmente aumentados na AIJ sistémica

AIJ | Estudo laboratorial

- **Imunologia**

- Fator reumatóide (FR)

- FR-IgM é o isótipo clinicamente mais significativo e predominante na AIJ poliarticular FR+ e o único considerado nos critérios de classificação;
 - FR-IgM + está associado ao aumento de risco de progressão da doença, dano articular, incapacidade funcional e doença extra-articular
 - São necessários 2 doseamentos positivos, com um intervalo mínimo de 3 meses, para classificação como “FR+”.

AIJ | Estudo laboratorial

- **Imunologia**
 - Anticorpos anti-peptídeo cíclico citrulinado (anti-CCP)
 - Altamente específicos (98%) mas baixa sensibilidade (14%) no diagnóstico;
 - A frequência dos Anti-CCP na AIJ poliarticular FR+ varia entre os 57 e 90% (mediana de 74%) mas podem estar presentes em mais de 17% das AIJ poliarticular FR- e 6% dos outros subtipos de AIJ;
 - Parece ser um preditor robusto da progressão radiográfica (superior ao FR) mas o seu papel na população pediátrica ainda não está totalmente esclarecido;

AIJ | Estudo laboratorial

- **Imunologia**

- Anticorpos anti-nucleares (ANA)
 - Estão aumentados em numerosas doenças auto-imunes, infecciosas e neoplásicas
 - Positivos em 5-18% das crianças saudáveis;
 - A titulação dos ANA não se correlaciona com a atividade da doença;
 - Particularmente frequentes na AIJ oligoarticular, sendo fator de risco para o desenvolvimento de uveíte.

- **HLA-B27**

- 90% das crianças com espondilartrite juvenil;
- 60-80% na artrite com entesite (ERA);
- 8% na população geral;
- Constitui critério de classificação ILAR para ERA

AIJ | Estudo imagiológico

- **Radiografia convencional**

- Papel importante na abordagem diagnóstica sobretudo na presença de envolvimento monoarticular;



- Avalia:

- Tumefação de partes moles
- ↓ espaço articular
- Osteopenia/alterações de crescimento local
- Erosões
- Periostite
- Anquilose óssea



- NOTA: Pouco útil na deteção de alterações precoces.

AIJ | Estudo imagiológico

- **Ecografia**
 - Útil no diagnóstico e monitorização da inflamação articular e periarticular;
 - Particularmente importante na deteção de sinovite subclínica e avaliação de dano articular;
 - Contribuição para a eventual reclassificação dos doentes com AIJ;
 - Limitação: especificidades anatómicas do esqueleto em crescimento

Roth J et al. **Preliminary Definitions for the Sonographic Features of Synovitis in Children.** Arthritis Care Res (Hoboken) 2017 Aug;69(8):1217-1223

Roth J et al. **Definitions for the sonographic features of joints in healthy children.** Arthritis Care Res (Hoboken) 2015 Jan;67(1):136-42.

AIJ | Estudo imagiológico

- **Ressonância magnética**

- É o método imagiológico mais sensível para avaliar atividade da doença
- Permite realizar o diagnóstico diferencial com outras entidades
- Avalia:
 - Derrame articular
 - Hipertrofia sinovial/sinovite ativa
 - Edema dos tecidos moles/medula óssea
 - Estrutura da cartilagem
 - Integridade global da articulação



AIJ | Outros exames potencialmente úteis

- **Análise de líquido sinovial**
 - Principalmente em monoartrite
 - Exclusão de artrite séptica
 - Diagnóstico diferencial com outras distrofias da sinovial (ex:):
sinovite vilonodular

 - **Ecocardiograma**
 - **Radiografia do tórax**
 - **Ecografia abdominal**
- } Avaliação envolvimento sistémico
- **Densitometria óssea**
 - Osteopenia/osteoporose (corticoterapia)

AIJ | Classificação ILAR

- Artrite sistémica
- Oligoarticular
 - Persistente
 - Extensiva
- Poliarticular com FR+
- Poliarticular com FR-
- Artrite associada a entesite
- Artrite Psoriásica
- Artrite indiferenciada
 - Artrite que não corresponde a nenhuma forma acima descrita ou que corresponde a duas ou mais formas (não classificadas)

AIJ | Epidemiologia

- Dados variáveis → dificuldades diagnósticas
- Prevalência varia de 0,07 a 4,01 para cada 1000 crianças
- Incidência varia de 0,008 a 0,226 para cada 1000 crianças
 - Forma oligoarticular é a **mais frequente** (45 a 50% dos casos)
 - Forma sistêmica presente em 10 a 15%
 - Forma poliarticular com FR+ e FR- 20%
 - Artrite com entesite - 15 a 20% dos casos
 - Artrite psoriática - 5% dos casos

AIJ sistémica

- Idade de início entre os 3 e 5 anos
- Sexo ♀ = sexo ♂ (< 12 meses: 90 % ♀)
- Caracterizada pela intensidade dos sinais extra-articulares
- Inicia-se frequentemente por febre (duração de pelo menos 2 semanas)
- Rash cutâneo maculopapular / evanescente
- Adenomegalia(s) / hepato-esplenomegalia
- Envolvimento cardíaco (+ pericardite / raramente miocardite)
- Env. Pulmonar (derrame pleural)
- Env. Abdominal (serosite peritoneal)



AIJ sistémica | Manifestações articulares

- Podem estar presentes desde o início da febre ou manifestarem-se semanas a meses após
- Mono ou oligoartrite
- Poliartrite com envolvimento das grandes e pequenas articulações (de modo +/- simétrico)

- 3 localizações particulares:

- anca → coxite destrutiva



- coluna cervical → anquilose



- art. temporomandibular → microretrognatismo

Artrite sistémica | MCDTs

- Sem alterações analíticas específicas
- Síndrome inflamatório (VS \geq 100 mm)
- PCR ($>$ 100 mg /L)
- Leucocitose com neutrofilia
- Anemia inflamatória
- Trombocitose ($>$ 600000/mm³)
- Hipergamablobulinemia
- Ferritina - elevada
- ANA e FR - negativo

Citopenia

Normalização da VS

Elevação das transaminases

Elevação franca da ferritina

Hipofibrinogenemia

Hipertrigliceridemia



Síndrome ativação macrofágica

AIJ oligoarticular |



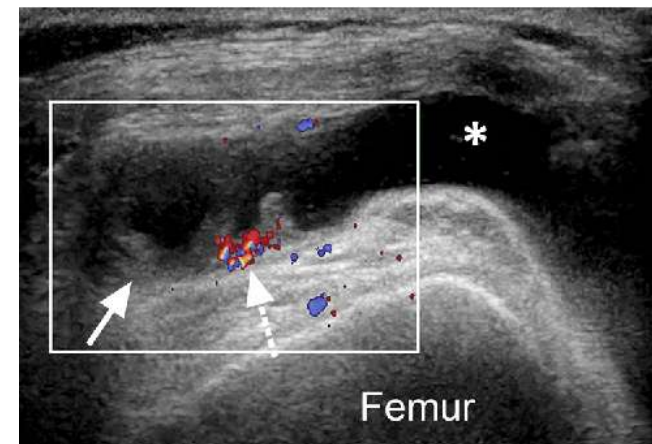
- Forma mais frequente
- Idade de início: 2 - 4 anos
- Mais frequente no sexo feminino (80% dos casos)
- Risco aumentado de uveíte (sem “olho vermelho”)

- Fase inicial
 - atingimento de 1 a 4 articulações (durante os 6 primeiros meses)
 - início frequentemente monoarticular - 70% dos casos (dx ≠ art. Infecciosa)
 - predominante nos membros inferiores e de forma assimétrica (joelhos 70%; pés 40%; punhos 20%)
 - dor é inconstante / motivo de consulta → edema articular ou claudicação

- Após 6 meses de evolução:
 - Oligoartrite persistente (envolvimento de 1 a 4 articulações)
 - Oligoartrite extensiva (envolvimento de 5 ou mais articulações)

AIJ oligoarticular | MCDTs

- Síndrome inflamatório biológico é inconstante
- ANA + em 70 % dos casos (a sua negatividade não exclui o diagnóstico)
- Fator reumatóide é sempre negativo
- Líquido articular é inflamatório



AIJ poliarticular FR + |

- Equivalente a artrite reumatóide do adulto
- Idade de início: entre os 4 e 16 anos (pico entre 10-12 anos)
- Predomínio no sexo feminino (80% dos casos)
- Artrite de 5 ou mais articulações (desde o início)
 - Atingimento articular bilateral e simétrico
 - Localização: punhos, pequenas articulações das mãos, tornozelos, MTF's, joelhos, ancas, art. temporomandibulares e coluna cervical
- Habitualmente sem atingimento sistémico
- Sinais extra-articulares são raros: uveíte (< 5%), nódulos reumatóides



AIJ poliarticular FR + | MCDTs

- Síndrome inflamatório variável (↑VS; ↑PCR)
- Sem leucocitose
- ANA podem ser positivos
- Factor reumatóide é positivo (critério diagnóstico)
- Anti-CCP + em 57 a 90% dos casos



AIJ poliarticular FR - |

Grupo heterogéneo:

- Formas poliarticulares em que a clínica e perfil radiológico é sobreponível às formas poliarticulares FR+
- Oligoartrite rapidamente extensiva na fase inicial (< 6 meses)
 - Perfil evolutivo semelhante às formas oligoarticulares extensivas
 - Frequentemente com ANA +
 - Possibilidade de aparecimento de uveíte

Artrite com entesite (espondilartropatias) |

- Artrite associada a entesite ou artrite/entesite com, pelo menos, dois dos seguintes:
 - Lombalgia inflamatória/dor nas sacroilíacas
 - Início ≥ 6 anos em ♂
 - Uveíte anterior aguda
 - HLA-B27 +
 - Hx familiar de uveíte, espondilartrite, DII (parente do 1º grau)
- Espondilartropatias de início juvenil
- Idade de início: ~ 10 anos
- Predomínio no sexo masculino (80% dos casos)
- Associadas à presença de HLA-B27 (70-80% dos casos)
- Em 1/3 dos casos existem antecedentes familiares de espondilartropatia, uveíte ou doença inflamatória intestinal

Artrite com entesite (espondilartropatias) |

- Início habitualmente monoarticular de predomínio nos membros inferiores
 - joelhos, pés (mais frequente)
 - anca – pode ser inaugural
- Pode desenvolver-se, posteriormente, numa oligo ou poliartrite
 - Assimétrica
 - Atingimento característico das IF's (“dedos em salsicha”)

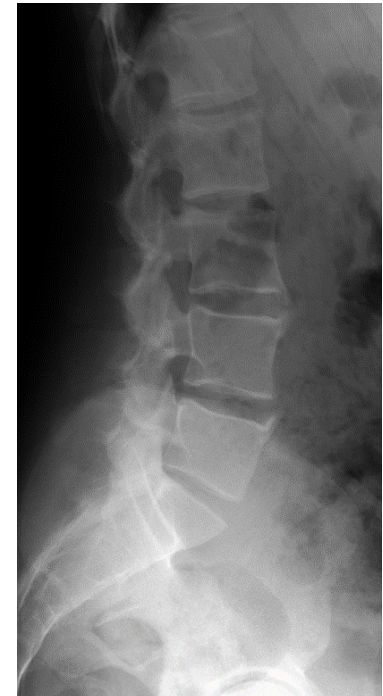
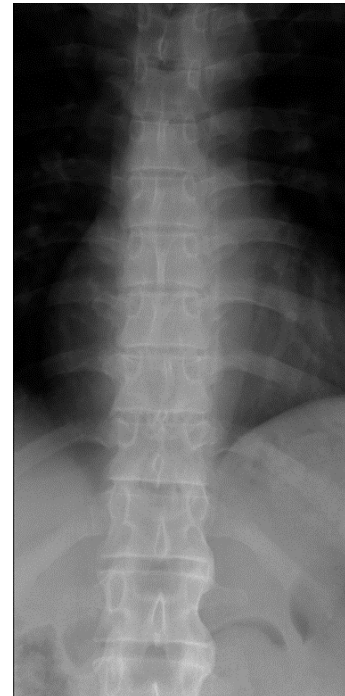
Artrite com entesite (espondilartropatias) |

- Atingimento do esqueleto axial (raquialgias dorso-lombares / lombossacralgias de ritmo inflamatório associadas a rigidez matinal) apenas em 20-30%
- Entesopatias, muito características das espondilartropatias
 - Aponevrose plantar (+ freq.) → talalgias inflamatórias
 - Tendão de aquiles
 - Tendão rotuliano
- As manifestações extra-articulares são pouco frequentes
 - alteração do estado geral
 - astenia e emagrecimento



Artrite com entesite | MCDTs

- Síndrome inflamatório variável e inconstante
- HLA-B27 + em 70 a 80% dos casos (critério de diagnóstico)
- Ecografia útil para avaliar entesite
- Sacroileíte em radiografia/RM/TC



Artrite psoriática |

- Entidade heterogénea definida por
 - associação de artrite e psoríase
 - Artrite e 2 ou + dos seguintes:
 - Dactilite
 - Pitting ungueal ou onicólise
 - Psoríase em familiar de 1º grau
- Dificuldade diagnóstica quando as alterações cutâneas aparecem posteriormente



Artrite psoriática |

- Idade de início: 6 anos
- Predomínio no sexo feminino
- 2 picos
 - 1º: 2- 5 anos com predomínio feminino
 - 2º: 12-13 anos com predomínio masculino
- Hx familiar de psoríase (30-50 % dos casos)
- O atingimento articular precede o atingimento cutâneo em cerca de 40% dos casos
- Oligoartrite assimétrica dos membros inferiores / dactilite
- Uveíte surge em 6-20% dos casos

Artrite psoriática | MCDTs

- Síndrome inflamatório inconstante
- FR - negativo (critério de exclusão)
- ANA podem estar presentes em 20-60% dos casos (formas iniciais, no sexo feminino)
- HLA-B27 + em 11-28% dos casos (essencialmente nas formas mais tardias no sexo masculino)



Conclusão

- O exame físico completo, apoiado numa história clínica concisa é fundamental para o diagnóstico do numeroso leque de doenças reumáticas em idade pediátrica, incluindo a artrite idiopática juvenil.
- Os achados clínicos de um exame físico bem estruturado são fundamentais na formulação diagnóstica, minimizando o pedido excessivo de exames complementares de diagnóstico, bem como de atitudes mais interventivas

OBRIGADA

