



XVIII Congreso SERPE
Sociedad Española de Reumatología Pediátrica

TENERIFE – AUDITORIO ADÁN MARTÍN
19-20-21 de **NOVIEMBRE** 2025



SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Lo mejor del año en Reumatología Pediátrica

Inteligencia artificial

 #SERPE2025



Programa

www.serpe2025.com

Dr. Juan José Bethencourt Baute



Agenda

- Top Ten Reumatología Pediátrica
 - Lupus pediátrico
 - Autoinflamatorias
- Síndrome de Fiebre Recurrente Indiferenciado (*SURF*)
- Inteligencia Artificial



Fármacos fuera de ficha técnica

Top Ten en Reumatología Pediátrica

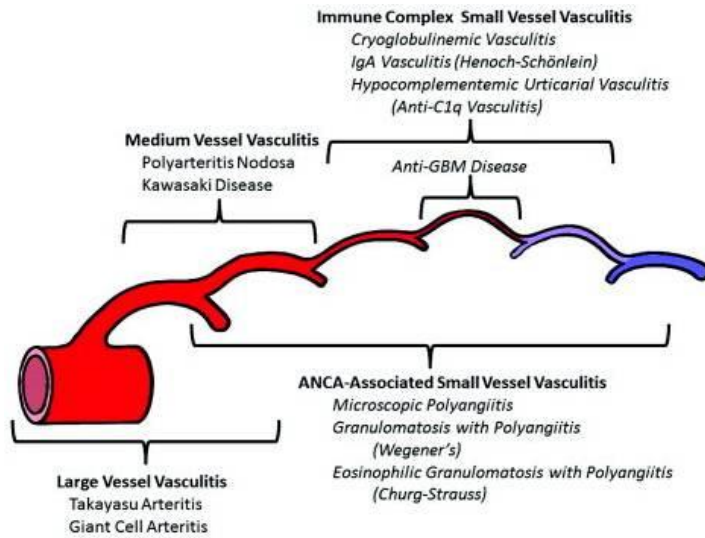


- **LESp-NL**: las guías ACR y EULAR recomiendan la triple terapia de entrada tanto en adultos como niños
 - ✓ Todas las personas con LES deben someterse a cribado, seguimiento y tratamiento de las comorbilidades asociadas con el LES y sus tratamientos.
 - ✓ El objetivo del tratamiento del LES debe ser el control óptimo de la enfermedad.
 - ✓ Las personas con síntomas activos de LES deben ser diagnosticadas y tratadas de forma rápida, guiando la intensidad y la elección de la terapia según la gravedad de la actividad lúpica
 - ✓ Cuando varios sistemas orgánicos estén afectados al inicio o durante un brote de LES, la terapia debe dirigirse a todas las manifestaciones, pero debe priorizar las áreas con mayor riesgo de daño irreversible
- La **terapia bimolecular** anti CD20 + Daratunumab (anti CD38) en el caso de los pacientes refractarios son el siguiente paso en futuros tratamientos

Lupus en niños
y adolescentes



Top Ten en Reumatología Pediátrica



- **Rituximab** similares resultados que la **Ciclofosfamida** iv en pacientes con *vasculitis ANCA*
- *Vasculitis con poliangeitis*: **avacopan** usado como terapia add-on ha mejorado los resultados
- *Granulomatosis eosinofílica con poliangeitis*: las **terapias anti IL5** (mepolizumab, benralizumab) usadas como terapia de inducción en casos no graves en adultos



Top Ten en Reumatología Pediátrica



DERMATOMIOSITIS



ELABORADO POR: YADIRA YATZEL Y ERICK JULIÁN

CLASIFICACIÓN

- DM clásica:** manifestaciones cutáneas con evidencia de debilidad muscular proximal durante los 6 primeros meses de la afectación cutánea.
- DM hipomiotópica:** manifestaciones cutáneas sin evidencia clínica.
- DM hipomiotópica:** manifestaciones cutáneas sin debilidad muscular subjetiva, pero con evidencias de miofibrilosis subclínica.
- DM juvenil:** dermatomiositis de cualquier tipo que aparece antes de los 18 años.

QUÉ ES LA DERMATOMIOSITIS:

consiste en una enfermedad difusa e inflamatoria del músculo estraído asociado a síntomas cutáneos, de origen desconocido con una evolución que puede ser aguda, subaguda o crónica, quizás auto inmunitaria en su génesis, que compromete principalmente los músculos proximales.



DATOS CLÍNICOS

- El **eritema en heliotropo** es un exantema eritematoso-violáceo que afecta a la piel periocular de forma simétrica y puede o no acompañarse de edema.
- Las **pápulas de gottron** son pápulas o placas eritematoso-violáceas, ligeramente sobreelevadas y descamativas, que recubren las prominencias óseas, afectan frecuentemente las articulaciones.
- entre las **lesiones inespecíficas:** eritema malar fotosensible, eritema violáceo en las superficies extensoras de las extremidades y alopecia no cicatrizal.



EPIDEMIOLOGÍA

Se habla de 1 a 6 casos por cada millón de habitantes, predomina en el sexo femenino, es más común en jóvenes y niños entre los 5 y 15 años de edad o alrededor de la quinta década de la vida, además existe una asociación racial con los afroamericanos.



FISIOPATOGENIA INMUNE

La inmunidad celular se encuentra intacta, por lo que el daño muscular se explica por cito toxicidad de linfocitos T contra el músculo, esto hace pensar que en la etiopatogenia de la dermatomiositis juega un papel muy importante la inmunidad celular. El complejo "complemento de ataque de membrana" ha sido encontrado en la piel de pacientes con esta enfermedad, indicando que el complemento también está involucrado en su desarrollo. Por otro lado, un incremento de los antígenos HLA-B8 y HLA-B14 sugiere un factor genético claramente asociado.



DIAGNÓSTICO

La presencia de la erupción típica proporciona certeza diagnóstica; con tres o cuatro de los restantes es definitivo; con dos, probable, y con uno, posible.

- Debilidad muscular proximal simétrica.
- Biopsia muscular anormal.
- Aumento de enzimas séricas músculo específicas.
- Electromiografía anormal.
- Erupción cutánea típica.



TRATAMIENTO

- Antihistamínicos:** Con el fin de reducir el picor y el prurito
- Corticoides tópicos:** Para controlar al picor y el eritema se deben utilizar corticoides de potencia alta.
- Dapsone:** Actúa inhibiendo los linfocitos y el bloqueo de la vía alternativa del complemento
- Azatioprina:** Se utiliza como fármaco ahorrador de corticoides sistémicos en la terapia de las lesiones cutáneas
- Imunoglobulina intravenosa:** esta alternativa debe reservarse en pacientes que no respondan a ninguno de los tratamientos propuestos anteriormente.

PRONÓSTICO

La mayoría de los pacientes presentan un buen pronóstico, aunque requieren periodos de tratamiento prolongados. Los casos con más complicaciones son aquellos asociados a neoplasias y cuando existe compromiso cardiopulmonar.

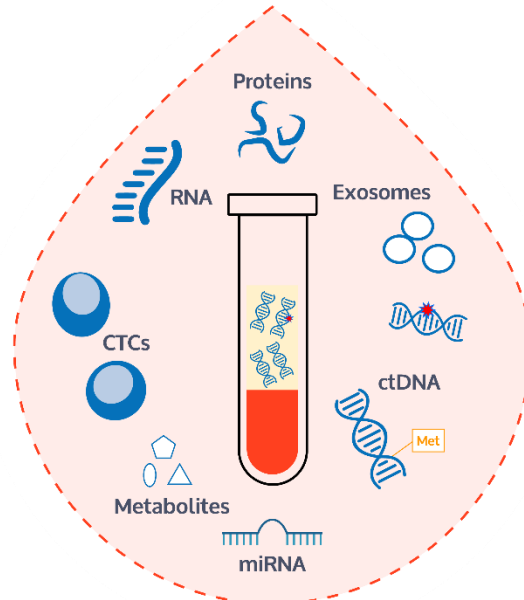
PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

se pueden recomendar algunas de las siguientes pruebas:

- Análisis de sangre
- Radiografía de tórax
- Electromiografía
- Imágenes por resonancia magnética
- Biopsia de la piel o del músculo



- La **biopsia líquida**, podría ser un método no invasivo para diagnosticar la *DMj*, evitando la biopsia clásica
- Las técnicas de **inteligencia artificial aplicadas al TACAR** en los pacientes con DMj puede detectar la forma precoz la afectación pulmonar



Top Ten en Reumatología Pediátrica



DERMATOMIOSITIS



ELABORADO POR: YADIRA YATZEL Y ERICK JULIÁN

CLASIFICACIÓN

- DM clásica:** manifestaciones cutáneas con evidencia de debilidad muscular proximal durante los 6 primeros meses de la afectación cutánea.
- DM hipomiopática:** manifestaciones cutáneas sin evidencia clínica.
- DM hipomiopática:** manifestaciones cutáneas sin evidencia de debilidad muscular subjetiva, pero con evidencias de miositis subclínica.
- DM juvenil:** dermatomiositis de cualquier tipo que aparece antes de los 18 años.

QUÉ ES LA DERMATOMIOSITIS:

consiste en una enfermedad difusa e inflamatoria del músculo estraído asociada a síntomas cutáneos, de origen desconocido con una evolución que puede ser aguda, subaguda o crónica, quizás auto inmunitaria en su génesis, que compromete principalmente los músculos proximales.



DATOS CLÍNICOS

- El **eritema en heliotropo** es un exantema eritematovioláceo que afecta a la piel periocular de forma simétrica y puede o no acompañarse de edema.
- Las **pápulas de gottron** son pápulas o placas eritematovioláceas, ligeramente sobrelevadas y descamativas, que recubren las prominencias óseas, afectan frecuentemente las articulaciones.
- entre las **lesiones inespecíficas:** eritema malar fotosensible, eritema violáceo en las superficies extensoras de las extremidades y alopecia no cicatrízal.



EPIDEMIOLOGÍA

Se habla de 1 a 6 casos por cada millón de habitantes, predomina en el sexo femenino, es más común en jóvenes y niños entre los 5 y 15 años de edad o alrededor de la quinta década de la vida, además existe una asociación racial con los afroamericanos.



FISIOPATOGENIA INMUNE

La inmunidad celular se encuentra intacta, por lo que el daño muscular se explica por cito toxicidad de linfocitos T contra el músculo, esto hace pensar que en la etiopatogenia de la dermatomiositis juega un papel muy importante la inmunidad celular. El completo **complemento de ataque de membrana** ha sido encontrado en la piel de pacientes con esta enfermedad, indicando que el complemento también está involucrado en su desarrollo. Por otro lado, un incremento de los antígenos HLA-B8 y HLA-B14 sugiere un factor genético claramente asociado.



DIAGNÓSTICO

La presencia de la erupción típica proporciona certeza diagnóstica; con tres o cuatro de los restantes es definitivo; con dos, probable, y con uno, posible.

1. Debilidad muscular proximal simétrica.
2. Biopsia muscular anormal.
3. Aumento de enzimas séricas músculo específicas.
4. Electromiografía anormal.
5. Erupción cutánea típica.



TRATAMIENTO

- Antihistamínicos:** Con el fin de reducir el disconfort y el prurito
- Corticoides tópicos:** Para controlar al picor y el eritema se deben utilizar corticoides de potencia alta.
- Dapsona:** Actúa inhibiendo los linfocitos y el bloqueando la vía alternativa del complemento
- Azatioprina:** Se utiliza como fármaco ahorrador de corticoides sistémicos en la terapia de las lesiones cutáneas
- Imunoglobulina intravenosa:** esta alternativa debe reservarse en pacientes que no respondan a ninguno de los tratamientos propuestos anteriormente.

PRONÓSTICO

La mayoría de los pacientes presentan un buen pronóstico, aunque requieren periodos de tratamiento prolongados. Los casos con más complicaciones son aquellos asociados a neoplasias y cuando existe compromiso cardiopulmonar.

PRUEBAS DIAGNOSTICAS

se pueden recomendar algunas de las siguientes pruebas:

- Análisis de sangre
- Radiografía de tórax
- Electromiografía
- Imágenes por resonancia magnética
- Biopsia de la piel o del músculo



- La **biopsia líquida**, podría ser un método no invasivo para diagnosticar la DMj, evitando la biopsia clásica
- Las técnicas de inteligencia artificial aplicadas al TACAR en los pacientes con DMj puede detectar la forma precoz la afectación pulmonar

iJAKS

- Afectación cutánea refractaria
- Debilidad muscular persistente
- Corticodependientes
- MDA5



Top Ten en Reumatología Pediátrica



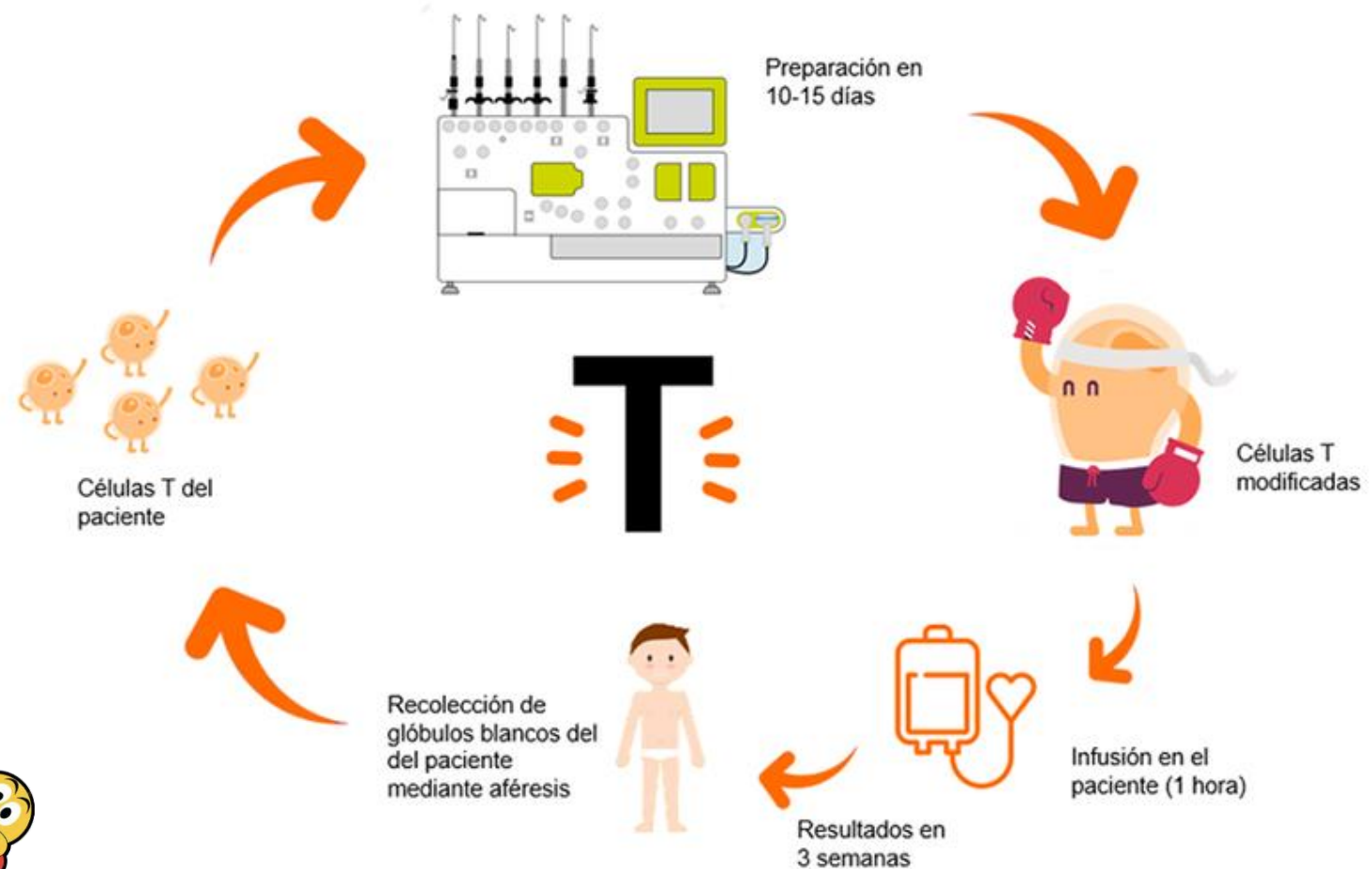
- El **PET-TAC** con *68Ga-FAPI-46 PET/CT* identifica de forma precoz la afectación orgánica en los pacientes con *esclerodermia*.
 - Potencial prueba diagnóstica a integrar en protocolos pediátricos de jSSc para diagnóstico temprano, monitorización y predicción de progresión
- Dentro de las estrategias de reinicio inmunológico, el **Trasplante Autólogo de Células Madre Hematopoyéticas** sigue siendo la opción preferida y con mayor respaldo científico para los casos de *esclerosis sistémica juvenil grave y progresiva*
- La **terapia CAR-T** podría representar una alternativa prometedora y menos tóxica para los pacientes que no son candidatos al trasplante o que permanece refractarios después de este



Top Ten en Reumatología Pediátrica



La eficacia y la seguridad de las **terapias CAR-T** en las *enfermedades autoinmunes pediátricas* está por evaluar, pero la evidencia en adultos y las *casas evidencia* en pediatría apuntan a que podría tener un futuro en caso seleccionados



Top Ten en Reumatología Pediátrica



Ann Rheum Dis 84 (2025) 899–909

Contents lists available at ScienceDirect

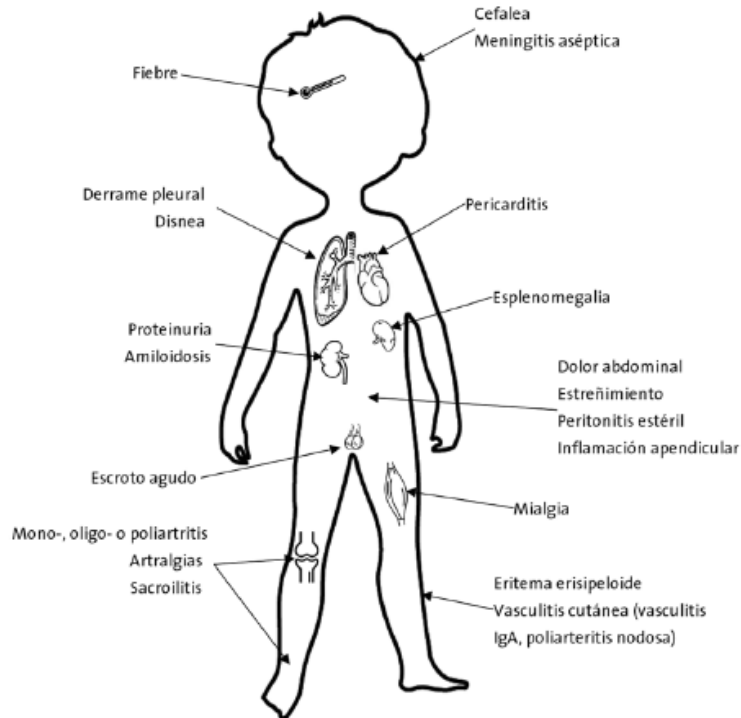
Annals of the Rheumatic Diseases

journal homepage: <https://www.sciencedirect.com/journal/annals-of-the-rheumatic-diseases>



Recommendations

EULAR/PreS endorsed recommendations for the management of familial Mediterranean fever (FMF): 2024 update



Referencias

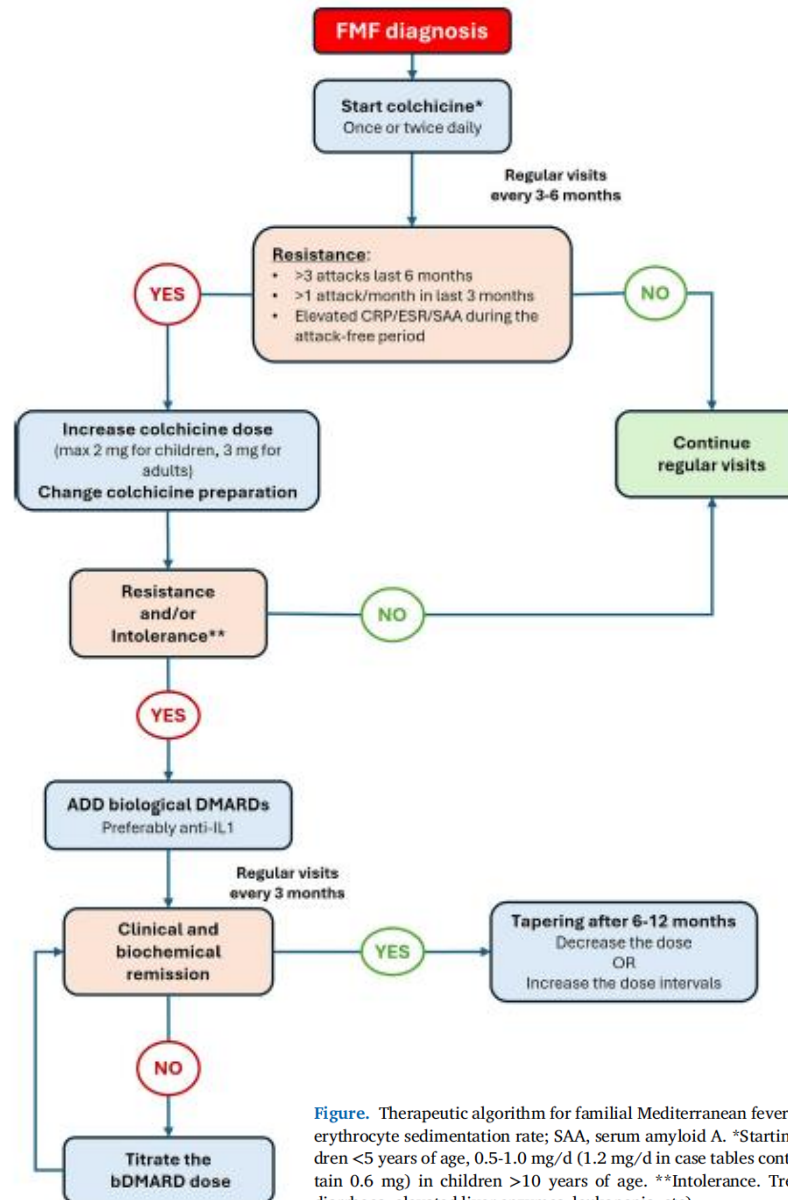


Figure. Therapeutic algorithm for familial Mediterranean fever (FMF). CRP, C-reactive protein; DMARD, disease-modifying antirheumatic drug; ESR, erythrocyte sedimentation rate; SAA, serum amyloid A. *Starting dose for colchicine. ≤ 0.5 mg/d (≤ 0.6 mg/d in case tablets contain 0.6 mg) for children < 5 years of age, 0.5-1.0 mg/d (1.2 mg/d in case tablets contain 0.6 mg) for children 5-10 years of age, 1.0-1.5 mg/d (1.8 mg/d in case tablets contain 0.6 mg) in children > 10 years of age. **Intolerance. Treatment-related conditions preventing the patient from reaching effective dose (ie, diarrhoea, elevated liver enzymes, leukopenia, etc).

Top Ten en Reumatología Pediátrica



Rheumatology, 2024, **63**, S1260–S1268
<https://doi.org/10.1093/rheumatology/kead596>
Advance access publication 6 November 2023
Original Article



British Society for
Rheumatology

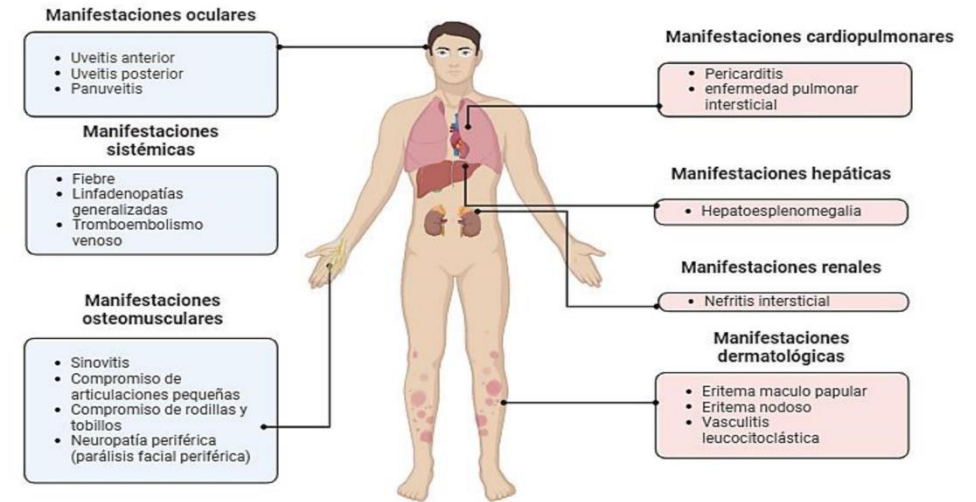
RHEUMATOLOGY

OXFORD

Basic science

Molecular diagnostic yield for Blau syndrome in previously diagnosed juvenile idiopathic arthritis with uveitis or cutaneous lesions

Manifestaciones clínicas del síndrome de Blau



- En algunos pacientes con artritis de inicio pediátrico que presentan complicaciones como uveítis o lesiones cutáneas, puede ser necesario reevaluar el diagnóstico de AIJ
- La secuenciación dirigida de NOD2 permitió establecer el diagnóstico molecular de síndrome de Blau en casi una quinta parte de estos casos, proporcionando información clínicamente relevante para la toma de decisiones en el cuidado del paciente



Autoinflammatory disorders

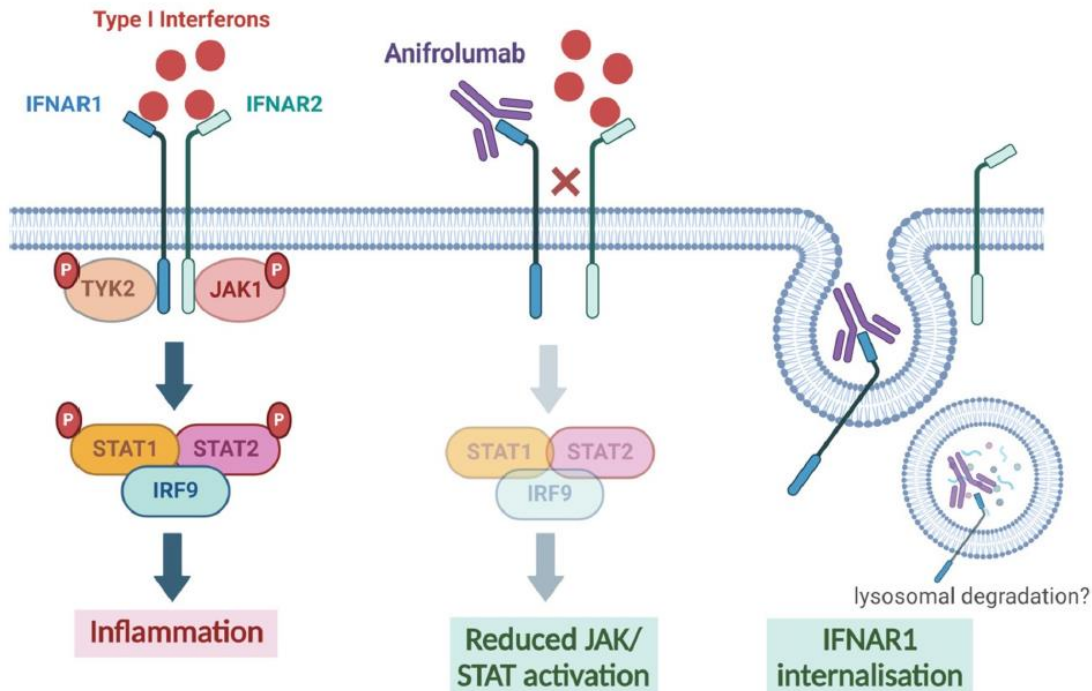
EDITORIAL

Anifrolumab: the new frontier in the treatment of genetic interferonopathies

Marie-Louise Frémond ^{1,2}, Clémence David, ² Christophe Richez ^{3,4}

RMD
Open

Rheumatic &
Musculoskeletal
Diseases



- Desarrollo de ensayos clínicos que permitan determinar la estrategia de tratamiento óptima, ya sea con **anifrolumab** en monoterapia o en combinación con **inhibidores de JAK**
- La disponibilidad de anifrolumab supone una oportunidad para los pacientes que padecen *Interferonopatías tipo 1*, afecciones para las que se esperan tratamientos más específicos y eficaces, con el potencial de mejorar significativamente la calidad de vida de estos pacientes

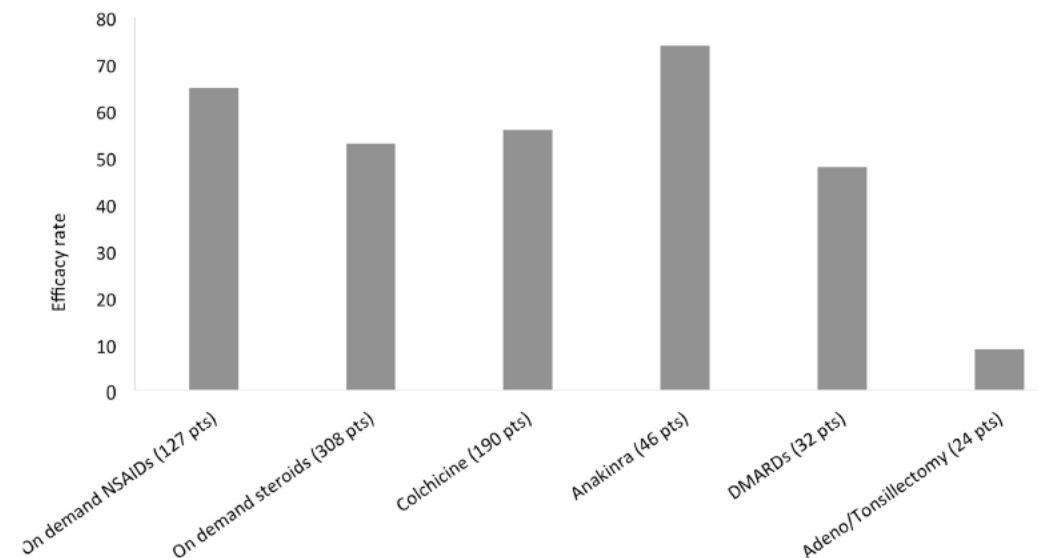
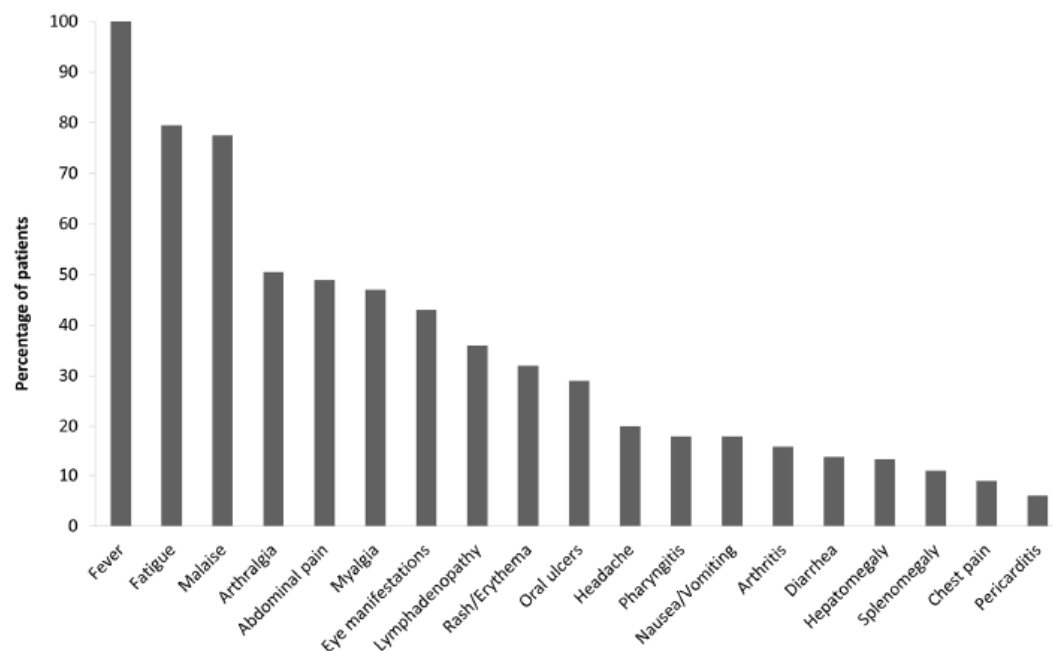


Review

Syndrome of Undifferentiated Recurrent Fever (SURF): An Emerging Group of Autoinflammatory Recurrent Fevers

Riccardo Papa , Federica Penco, Stefano Volpi , Diana Sutera, Roberta Caorsi  and Marco Gattorno *

J. Clin. Med. 2021, 10, 1963. <https://doi.org/10.3390/jcm10091963>



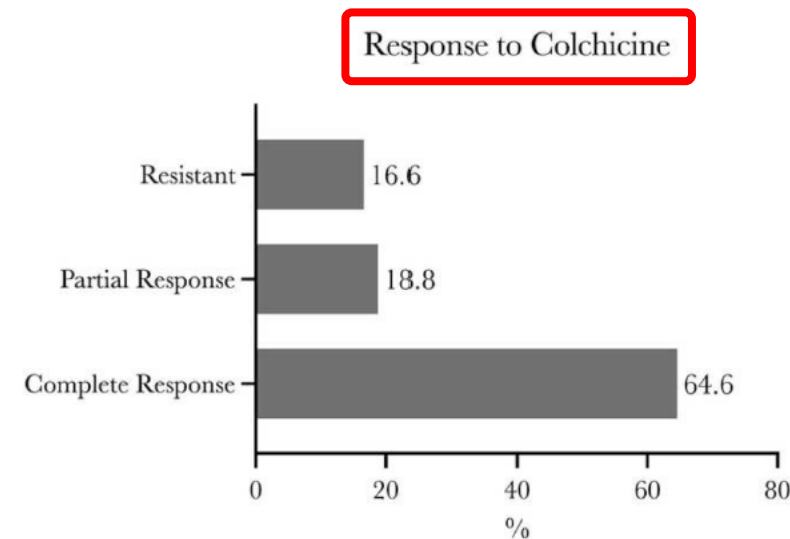
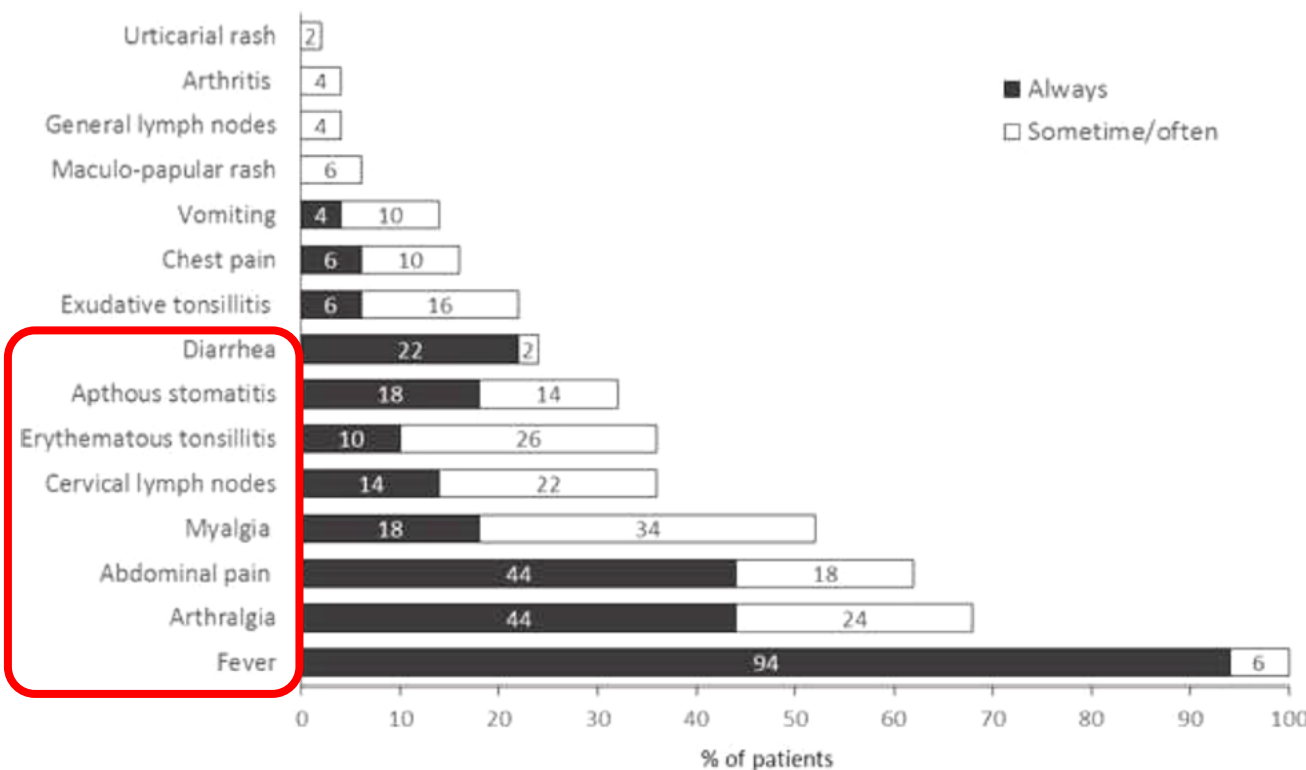
Conferencia Magistral



Clinical characterization, long-term follow-up, and response to treatment of patients with syndrome of undifferentiated recurrent fever (SURF)

Diana Suter^{a,b,1}, Marta Bustaffa^{a,1}, Riccardo Papa^a, Caterina Matucci-Cerinic^c,
Simona Matarese^c, Claudia D'Orsi^c, Federica Penco^b, Ignazia Prigione^b, Serena Palmeri^c,
Francesca Bovis^{d,e}, Stefano Volpi^{a,c}, Roberta Caorsi^a, Marco Gattorno^{a,*}

Seminars in Arthritis and Rheumatism 55 (2022) 152024

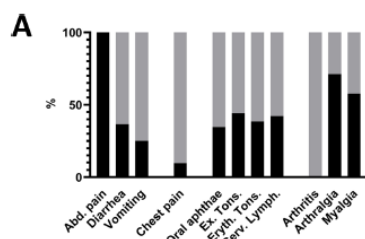




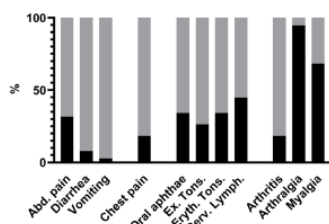
Predictive factors for therapeutic response and cluster analysis in syndrome of undifferentiated recurrent fever (SURF)

Serena Palmeri ^{1,2}, Marta Ponzano,³ Giada Recchi,² Chiara Conti,^{1,2}
Saverio La Bella ², Diana Sutura,² Marta Bustaffa,² Caterina Matucci-Cerinic,^{1,2}
Roberta Bertelli,⁴ Federica Penco,² Ignazia Prigione,² Riccardo Papa ²,
Isabella Ceccherini,⁵ Stefano Volpi ^{1,2}, Roberta Caorsi ^{1,2},
Marco Gattorno ²

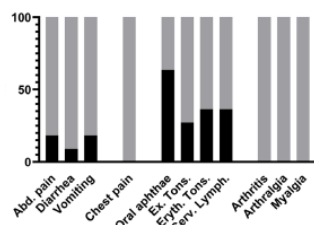
Palmeri S, et al. *RMD Open* 2025;11:e005874. doi:10.1136/rmdopen-2025-005874



Cluster 1
Prevalent abdominal
involvement
N=52



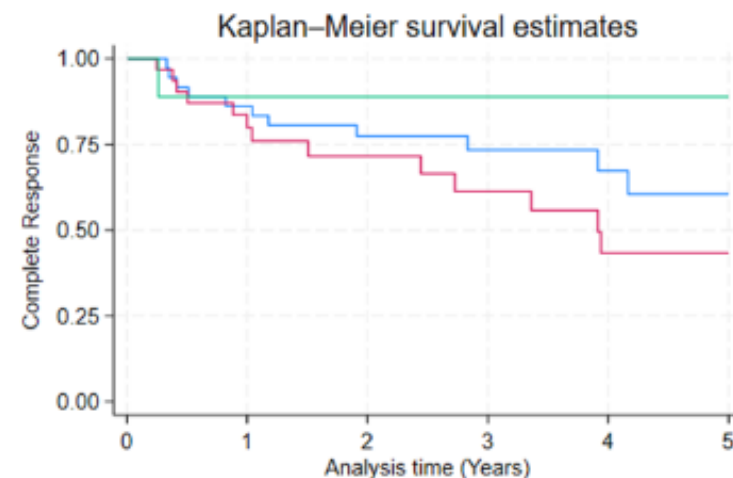
Cluster 2
Prevalent articular
involvement
N=38



Cluster 3
Prevalent oral aphthae
N=11



— Absence
— Presence



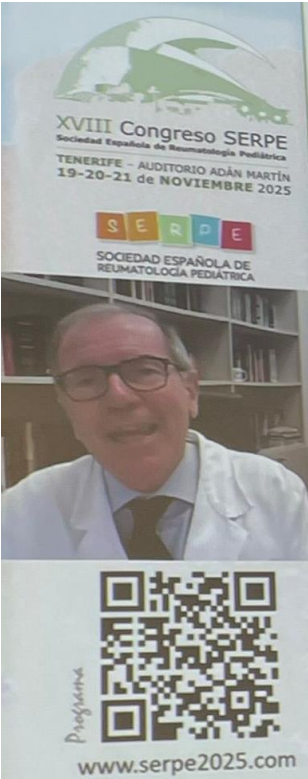
Number at risk						
Cluster 1	36	31	24	16	11	7
Cluster 2	32	21	15	11	7	5
Cluster 3	9	5	5	4	3	2



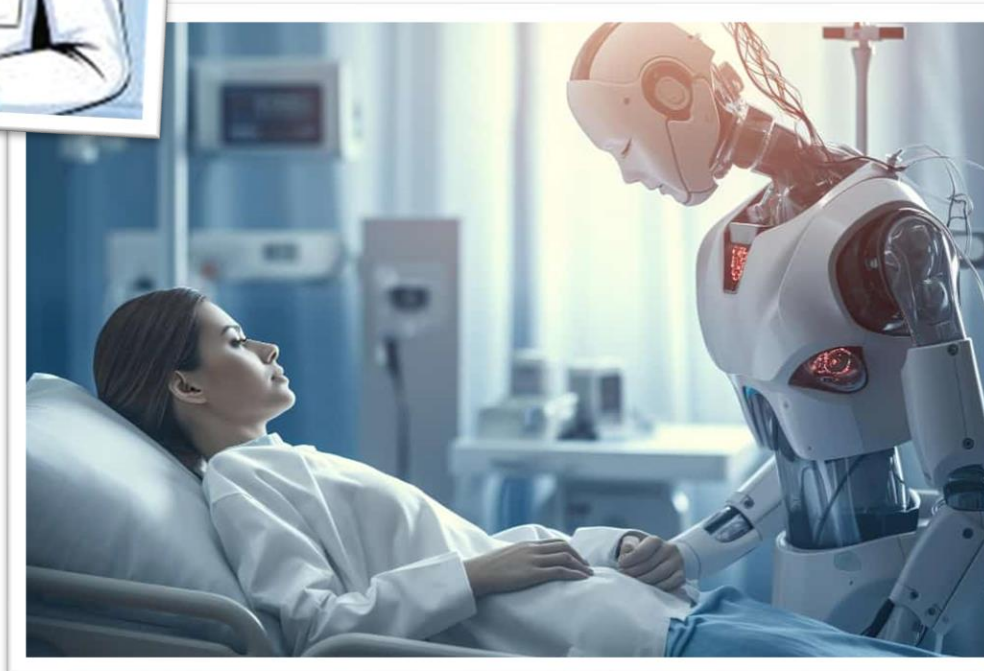
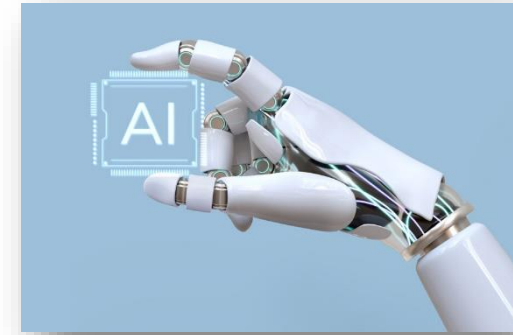


Conclusiones

- Un importante número de pacientes que no cumplen criterios de PFAPA y el estudio genético negativo asociado a Síndromes de Fiebre Periódica Hereditaria
- Un grupo de estos pacientes tienen un fenotipo homogéneo y una buena respuesta general a la colchicina
- Un nuevo grupo de fiebres indiferenciadas ***SURF***
- Primera aproximación patogénica
 - Activación de las pirinas
 - Datos de proteómica
- Necesidad de mayor evidencia, incluyendo análisis genéticos extensos
- Necesidades de criterios de clasificación para futuros estudios



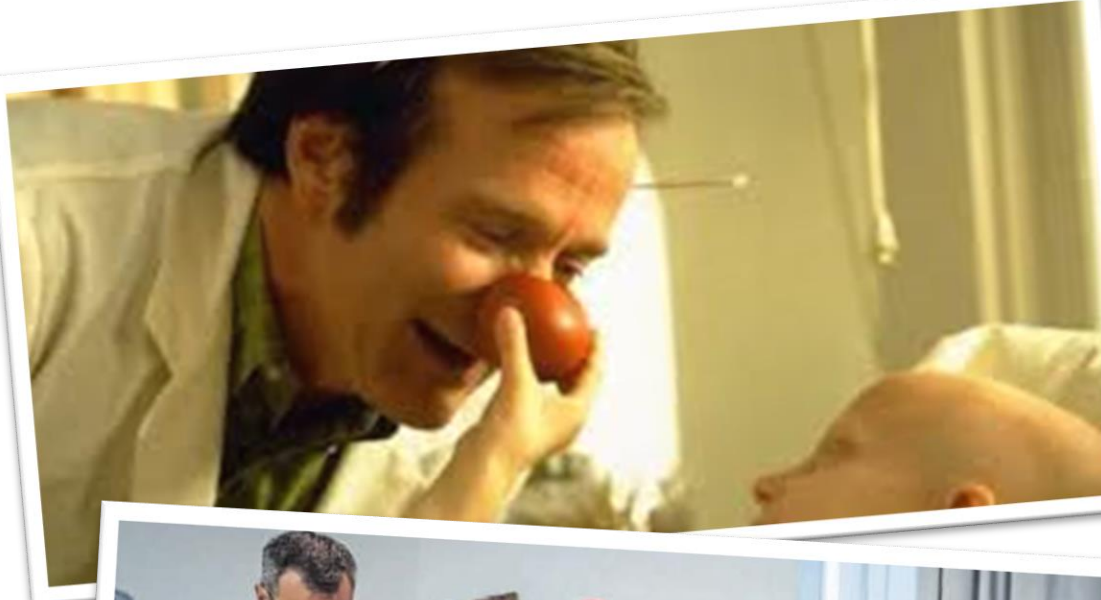
Coloquio IA



Coloquio IA



- Diagnóstico asistido por IA
- Detección precoz de enfermedades
- Monitorización continua de pacientes
- Robótica médica
- Predicción y prevención de epidemias
- Terapias personalizadas



GRACIAS