



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CL/intro>

Artritis idiopática juvenil (AIJ)

Versión de 2016

2. DIFERENTES TIPOS DE AIJ

2.1 ¿Hay diferentes tipos de la enfermedad?

Hay diversas formas de AIJ. Se distinguen principalmente por el número de articulaciones afectadas (AIJ oligoarticular o poliarticular) y por la presencia de síntomas adicionales como la fiebre, eritema cutáneo y otros (ver los párrafos siguientes). El diagnóstico de las diferentes formas se realiza observando los síntomas durante los primeros 6 meses de la enfermedad. Por ello, también se las suele conocer como formas de inicio.

2.1.1 AIJ sistémica

Sistémica significa que pueden estar afectados varios órganos del cuerpo, además de la artritis.

La AIJ sistémica se caracteriza por la presencia de fiebre, eritema cutáneo e inflamación intensa de diversos órganos del cuerpo, que pueden aparecer antes de la artritis o durante la evolución de la misma. Se produce fiebre intensa y prolongada, así como eritema cutáneo que aparece principalmente durante el aumento de la fiebre. Otros síntomas pueden incluir dolor muscular, aumento del tamaño del hígado, del bazo o de los ganglios linfáticos e inflamación de las membranas que rodean al corazón (pericarditis) y a los pulmones (pleuritis), la artritis que generalmente afecta a 5 o más articulaciones puede estar presente en el inicio de la enfermedad o puede aparecer más tarde. La enfermedad puede afectar a niños y niñas de cualquier edad, pero es especialmente frecuente en niños pequeños y en niños en edad preescolar.

Alrededor de la mitad de los pacientes presentan un episodio limitado de fiebre y artritis, estos pacientes tienden a tener un mejor pronóstico a largo plazo. En la otra mitad, la fiebre puede disminuir, mientras la artritis se vuelve más importante y a veces difícil de tratar. En una minoría de estos pacientes, la fiebre y la artritis persisten de forma conjunta. La AIJ sistémica representa menos del 10 % de todos los casos de AIJ. Es típica de la infancia y se observa con muy poca frecuencia en adultos.

2.1.2 AIJ poliarticular

La AIJ poliarticular se caracteriza por el compromiso de 5 o más articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad en ausencia de fiebre. Existen análisis de sangre que evalúan el factor reumatoide (FR) que puede distinguir entre los dos tipos: AIJ negativa para el FR y positiva para el FR.

AIJ poliarticular positiva para el FR: esta forma es muy poco frecuente en niños (menos del 5 % de los pacientes con AIJ). Es el equivalente a la artritis reumatoidea positiva para el FR en adultos (el tipo más frecuente de artritis crónica en adultos). Habitualmente causa artritis simétrica que, sobre todo, afecta inicialmente a las articulaciones pequeñas de las manos y de los pies y que luego se extiende a otras articulaciones. Es mucho más frecuente en mujeres que en hombres y su inicio se produce habitualmente después de los 10 años de edad. Generalmente corresponde a una forma grave de artritis que evoluciona con secuelas importantes.

AIJ poliarticular negativa para el FR: esta forma representa entre el 15 y el 20 % de todos los casos de AIJ. Puede afectar a los niños de cualquier edad. Puede verse afectada cualquier articulación y normalmente están inflamadas tanto las articulaciones grandes como las pequeñas.

Para ambas formas, el tratamiento debe planificarse, tan pronto se confirme el diagnóstico, ya que el tratamiento temprano y apropiado daría lugar a unos mejores resultados terapéuticos. Sin embargo, es difícil predecir la respuesta al tratamiento en sus primeras etapas. La respuesta al tratamiento varía enormemente de un niño a otro.

2.1.3 AIJ oligoarticular (persistente o extendida)

La AIJ oligoarticular es el subtipo más frecuente de AIJ, representando

casi el 50 % de todos los casos. Se caracteriza por la presencia, en los primeros 6 meses de la enfermedad, de menos de 5 articulaciones afectadas en ausencia de síntomas sistémicos. Generalmente afecta de forma asimétrica a articulaciones grandes (como las rodillas y los tobillos). Algunas veces solo se ve afectada una articulación (forma monoarticular). En algunos pacientes, el número de articulaciones afectadas aumenta después de los primeros 6 meses de la enfermedad a 5 o más. A esta forma se la denomina oligoartritis extendida. Si durante la evolución de la enfermedad hay menos de 5 articulaciones afectadas, esta forma se identifica como oligoartritis persistente.

La oligoartritis habitualmente tiene su inicio antes de los 6 años de edad y se observa principalmente en mujeres. Con un tratamiento oportuno y apropiado, el pronóstico de la articulación suele ser bueno en pacientes en los que la enfermedad permanece limitada a unas pocas articulaciones. La respuesta a tratamiento es más variable en aquellos pacientes que desarrollan una extensión del compromiso articular a poliartritis.

Una proporción significativa de pacientes puede desarrollar complicaciones oculares, como la inflamación de la parte anterior del globo ocular (uveítis anterior), una capa con vasos sanguíneos que envuelve el ojo. Puesto que la parte anterior de la úvea está formada por el iris y el cuerpo ciliar, la complicación se denomina iridociclitis crónica o uveítis anterior crónica. En la AIJ, este es un trastorno crónico que se desarrolla de forma lenta y silenciosa, es decir, sin causar ningún síntoma evidente (como dolor o enrojecimiento). Si no se reconoce oportunamente y permanece sin tratar, la uveítis anterior progresa y puede dañar gravemente al ojo. Por tanto, el reconocimiento temprano de esta complicación es de una gran importancia. Como se mencionó es silenciosa, el ojo no se vuelve rojo y el niño no se queja de visión borrosa, los padres o los médicos no pueden percatarse de la uveítis anterior. Los factores de riesgo para el desarrollo de la uveítis anterior son el inicio temprano de la AIJ y los resultados positivos para los ANA (anticuerpos antinucleares).

Por tanto, es imprescindible que los niños en alto riesgo se sometan a revisiones oculares periódicas con Oftalmólogo mediante un aparato especial conocido como lámpara de hendidura. La frecuencia de la exploración recomendada suele ser cada 3 meses y debe mantenerse a largo plazo.

2.1.4 Artritis psoriásica

La artritis psoriásica se caracteriza por la presencia de artritis asociada con psoriasis. La psoriasis es una enfermedad inflamatoria de la piel con zonas de piel descamada que suele localizarse en los codos y las rodillas. A veces la psoriasis sólo afecta a las uñas o sólo hay antecedentes familiares de psoriasis. La enfermedad de la piel puede preceder o seguir al inicio de la artritis. Los signos típicos que sugieren este subtipo de AIJ incluyen inflamación de todo el dedo de la mano o del pie (llamado dedo «salchicha» o dactilitis) y cambios en las uñas ("pitting", piqueteado o pequeñas marcas como al clavar una aguja). También puede producirse la presencia de psoriasis en un familiar de primer grado (progenitor o hermano). Puede aparecer una uveítis anterior crónica, por lo que se recomiendan revisiones oculares periódicas.

La evolución de la enfermedad varía, puesto que la respuesta al tratamiento puede ser diferente para la enfermedad de la piel y de la articulación. Si un niño presenta artritis en menos de 5 articulaciones, el tratamiento es el mismo que para el tipo oligoarticular. Si el niño presenta más de 5 articulaciones afectadas, el tratamiento es el mismo que para las formas poliarticulares. La diferencia puede estar relacionada con la respuesta al tratamiento para la artritis y la psoriasis.

2.1.5 Artritis asociada con entesitis

Las manifestaciones más frecuentes son la artritis que afecta principalmente a las articulaciones grandes de las extremidades inferiores y la entesitis. Entesitis significa inflamación de la «entesis», el punto de inserción de los tendones sobre los huesos (el talón es un ejemplo de entesis). La inflamación localizada en esta área se asocia a dolor intenso. La entesitis se encuentra localizada con mayor frecuencia en las plantas y en la parte posterior de los talones, donde se insertan los tendones de Aquiles. Estos pacientes pueden desarrollar uveítis anterior aguda. A diferencia de otras formas de AIJ, presenta ojos rojos y con lagrimeo así como una mayor sensibilidad a la luz. La mayoría de los pacientes tienen positivo un examen de laboratorio llamado HLA B27. Esta prueba analiza la posibilidad de una predisposición familiar a

la enfermedad. Esta forma de artritis afecta de forma predominante a los varones y se inicia normalmente después de los 6 años de edad. La evolución de esta forma es variable. En algunos pacientes, la enfermedad se inactiva pasado un tiempo, mientras que en otros pacientes se puede extender a la parte inferior de la columna vertebral y a las articulaciones unidas a la pelvis que se llaman articulaciones sacroilíacas, lo que limita los movimientos de flexión de la espalda. El dolor lumbar presente en las mañanas y asociado a rigidez sugiere claramente la inflamación de la articulación de la columna vertebral. Esta forma se asemeja a una enfermedad de la columna vertebral que se observa en adultos, la espondilitis anquilosante.

2.2 ¿Qué causa la iridociclitis crónica? ¿Existe alguna relación con la artritis?

La inflamación ocular (iridociclitis) está producida por una respuesta anómala del sistema inmunitario contra el ojo (autoinmunitaria). Sin embargo, se desconocen los mecanismos precisos. Esta complicación se observa principalmente en pacientes con inicio temprano de la AIJ y resultados positivos para los ANA.

Se desconocen los factores que vinculan el ojo con la enfermedad articular. Sin embargo, es importante recordar que la artritis y la iridociclitis pueden seguir una evolución independiente, de modo que se debe continuar con los controles periódicos con Oftalmólogo para evaluación de actividad o presencia de iridociclitis sa incluso si la artritis remite, ya que la inflamación ocular puede reaparecer sin síntomas e incluso cuando la artritis ha mejorado. La evolución de la iridociclitis se caracteriza por brotes periódicos que también son independientes de los de la artritis.

La iridociclitis suele seguir al inicio de la artritis o puede detectarse al mismo tiempo que esta.. Es menos frecuente que preceda a la artritis y cuando esto ocurre tiene más posibilidades de no detectarse, de tener una evolución crónica asintomática con las complicaciones de un diagnóstico tardío que puede dar lugar a la deficiencia visual.

2.3 ¿La enfermedad en niños es diferente que la que presentan los adultos?

En la mayoría de las formas sí. La forma poliarticular positiva para el

FR, que representa menos del 5 % de los casos de AIJ, es similar a la artritis reumatoidea, responsable de un 70 % de los casos de artritis en adultos. La forma oligoarticular con inicio temprano representa un 50 % de los casos de AIJ y no se ha observado en adultos. La artritis sistémica es característica de niños y se observa en raras ocasiones en adultos en los que se denomina Enfermedad de Still.