



www.printo.it/pediatric-rheumatology/CL/intro

Artritis idiopática juvenil (AIJ)

Versión de 2016

3. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

3.1 ¿Qué exámenes de laboratorio se necesitan?

En el momento del diagnóstico, son útiles algunos exámenes de laboratorio, junto con la evaluación reumatológica que realiza su médico con las exploraciones de las articulaciones y revisiones oculares para definir mejor el tipo de AIJ y para identificar a los pacientes en riesgo de desarrollar complicaciones específicas como iridociclitis crónica.

El factor reumatoide (FR) es el examen de laboratorio que detecta un autoanticuerpo que, si da positivo y se encuentra de forma persistente en una alta concentración, indica un subtipo de AIJ.

Los anticuerpos antinucleares (ANA) corresponden a otro grupo de exámenes de laboratorio y que puede ser positivo en pacientes con AIJ oligoarticular de inicio temprano. Estos pacientes con AIJ tienen un mayor riesgo de desarrollar iridociclitis crónica y, por tanto, se les deben programar controles periódicos con Oftalmólogo utilizando una lámpara de hendidura (como recomendación cada tres meses).

El HLA-B27 es un marcador celular que puede ser positivo en hasta el 80 % de los pacientes con artritis asociada a entesitis. En cambio sólo es positivo en el 5 al 8 % de las personas sanas.

Otros exámenes como la velocidad de eritrosedimentación globular (VHS) o la proteína C reactiva (PCR), son útiles ya que miden el grado de inflamación general. Sin embargo, las decisiones de diagnóstico y tratamiento se basan más en las manifestaciones clínicas, siendo el estudio de laboratorio un complemento en las decisiones médicas.

Dependiendo del tratamiento, los pacientes pueden necesitar exámenes de laboratorio periódicos (hemogramas, pruebas de la

función hepática, renal, examen de orina) para comprobar la presencia de efectos secundarios del tratamiento y para evaluar una posible toxicidad farmacológica que pueda no presentar síntomas. La inflamación en la articulación se evalúa principalmente por la exploración clínica y algunas veces mediante estudios de imagen como las ecografías musculoesqueléticas. Las radiografías periódicas y/o resonancia nuclear magnética (RNM) se solicitarán de acuerdo a la evaluación que el médico requiera.

3.2 ¿Cómo podemos tratarla?

Como se ha mencionado la causa de AIJ es desconocida, por lo tanto no hay un tratamiento específico. . El propósito del tratamiento para todos los tipos de artritis es aliviar el dolor, la inflamación, el cansancio y la rigidez, evitar el daño en los huesos y las articulaciones, disminuir las deformidades y mejorar la movilidad preservando el crecimiento y el desarrollo. En los últimos 10 años se han producido enormes avances en el tratamiento de la AIJ con la introducción de fármacos conocidos como fármacos biológicos. Sin embargo, algunos niños pueden ser «resistentes al tratamiento», lo que significa que la enfermedad sigue siendo activa y las articulaciones siguen estando inflamadas a pesar del tratamiento. Existen algunas directrices para decidir el tratamiento, aunque este debe individualizarse para cada niño. La participación de los padres en la decisión del tratamiento es muy importante.

El tratamiento se basa principalmente en el uso de fármacos que inhiben o controlan la inflamación sistémica o articular y en los procedimientos de rehabilitación que preservan la función articular y contribuyen a evitar las deformidades.

El tratamiento es bastante complejo y requiere la participación de diferentes especialistas (reumatólogo pediátrico, pediatra, médico de atención primaria, cirujano ortopédico, fisioterapeuta y terapeuta ocupacional, oftalmólogo entre otros).

La siguiente sección describe las estrategias actuales de tratamiento para la AIJ. Se puede encontrar más información sobre los fármacos específicos en la sección de Tratamiento farmacológico. Tenga en cuenta que cada país posee una lista de fármacos aprobados localmente. Por tanto, no todos los fármacos que se indican aquí están disponibles en todos los países.

Antiinflamatorios no esteroideos (AINE)

Los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) han sido tradicionalmente el principal tratamiento para todas las formas de artritis idiopática juvenil (AIJ) y de otras enfermedades reumatológicas pediátricas. Se trata de medicamentos sintomáticos antiinflamatorios y antipiréticos (para reducir la fiebre). Sintomáticos significa que no pueden inducir la remisión de la enfermedad pero sirven para controlar los síntomas debidos a la inflamación. Los AINE utilizados con mayor frecuencia son naproxeno, diclofenaco e ibuprofeno. La aspirina, aunque es eficaz y barata, se usa mucho menos en la actualidad sobre todo por su riesgo de toxicidad (efectos sistémicos en caso de altas concentraciones en la sangre, toxicidad hepática especialmente en la AIJ sistémica). Los AINE suelen tolerarse bien, y las molestias gástricas, el efecto secundario más frecuente en niños, es poco habitual en estos pacientes. De forma ocasional, un AINE puede ser eficaz mientras que otro puede no serlo. La asociación entre diferentes AINE no está indicada. El efecto óptimo sobre la inflamación articular se produce luego de varias semanas de tratamiento.

Inyecciones intra-articulares

Las inyecciones Intra-articulares se utilizan si existen una o más articulaciones con una actividad muy intensa que inhiba el movimiento normal de la misma o que sea muy dolorosa para el niño. El fármaco inyectado es un preparado de corticoesteroides de efecto prolongado dentro de la articulación. Por su efecto prolongado (habitualmente muchos meses), se prefiere el hexacetónido de triamcinolona, porque su absorción a la circulación general es mínima. Es el tratamiento de elección para la enfermedad oligoarticular y se utiliza también para control de los síntomas en las otras formas. Esta forma de tratamiento puede repetirse varias veces en la misma articulación. La inyección intrarticular puede realizarse con anestesia local o general (normalmente en edades más tempranas) dependiendo de la edad del niño, el tipo de articulación y el número de articulaciones a inyectar. No suelen recomendarse más de 3 o 4 inyecciones al año en la misma articulación.

Habitualmente, las inyecciones intra-articulares se asocian a otros tratamientos para alcanzar una mejora rápida del dolor y la rigidez o hasta que empiecen a funcionar otros fármacos.

Fármacos de segundo nivel

Los fármacos de segundo nivel están indicados en niños que presentan poliartritis progresiva a pesar del tratamiento adecuado con AINE e inyección de corticoesteroides. Los fármacos de segundo nivel suelen añadirse al tratamiento previo con AINE, que habitualmente se continúa. El efecto de la mayoría de los fármacos de segundo nivel se hace completamente evidente solamente luego de varias semanas o meses de tratamiento.

Metotrexate

No hay ninguna duda de que el metotrexate representa el fármaco de segundo nivel de primera elección en todo el mundo para los niños con AIJ. Diversos estudios han demostrado su eficacia así como su perfil de seguridad durante varios años de administración. La literatura médica ha establecido la dosis máxima efectiva (15 mg por metro cuadrado por vía oral o parenteral, normalmente a través de inyecciones subcutáneas). Por tanto, el metotrexato administrado de forma semanal es el fármaco de primera elección especialmente en niños con AIJ poliarticular. Es eficaz en la mayoría de los pacientes. Presenta actividad antiinflamatoria, pero también es capaz, en algunos pacientes y a través de mecanismos desconocidos, de reducir la progresión de la enfermedad o incluso de inducir la remisión de la misma. Normalmente se tolera bien. La intolerancia gástrica y el aumento en las concentraciones de transaminasas hepáticas representan los efectos secundarios más frecuentes. Durante el tratamiento, es necesario supervisar la posible toxicidad mediante exámenes de laboratorio periódicos.

En la actualidad, el metotrexate se ha aprobado para su uso en la AIJ en muchos países de todo el mundo. También se recomienda la combinación del tratamiento con metotrexate con el ácido fólico o folínico, una vitamina que reduce el riesgo de efectos secundarios especialmente sobre la función hepática.

Leflunomida

La leflunomida es una alternativa al metotrexate, especialmente para los niños que no lo toleran. La leflunomida se administra en comprimidos. Este tratamiento se ha estudiado en la AIJ y su eficacia está demostrada. Sin embargo, este tratamiento es más caro que el metotrexato.

Sulfasalazina y ciclosporina

Otros fármacos no biológicos, como la Sulfasalazina, también han mostrado ser eficaces en la AIJ pero normalmente se toleran peor que el metotrexato. La experiencia con la Sulfasalazina es mucho más limitada en comparación con el metotrexato. Hasta la fecha, no se han realizado estudios adecuados con la AIJ para evaluar la eficacia de otros fármacos potencialmente útiles como la ciclosporina. La Sulfasalazina y la ciclosporina se suelen usar menos, al menos en los países en los que la disponibilidad de los fármacos biológicos está más extendida. En asociación con los corticoesteroides, la ciclosporina es un fármaco valioso para el tratamiento del síndrome de activación macrofágica en niños con AIJ sistémica. Esta es una complicación grave y potencialmente mortal de la AIJ sistémica, que es secundaria a la activación general masiva del proceso inflamatorio.

Corticoesteroides

Los corticoesteroides son los fármacos antiinflamatorios más eficaces de los que se dispone, pero su uso es limitado porque, a largo plazo, están asociados con varios efectos secundarios significativos, incluida la osteoporosis y el retraso en el crecimiento. Sin embargo, los corticoesteroides son importantes para el tratamiento de los síntomas sistémicos que son resistentes a otros tratamientos, para las complicaciones sistémicas potencialmente mortales y como fármaco «puente» para controlar la enfermedad aguda mientras se espera a que hagan efecto los fármacos de segundo nivel.

Los corticoesteroides por vía tópica (colirios) se utilizan para el tratamiento de la iridociclitis. En algunos casos graves, pueden ser necesarias las inyecciones peribulbares de corticoesteroides (dentro del globo ocular) o la administración sistémica de corticoesteroides.

Fármacos biológicos

Se han presentado nuevas perspectivas en los últimos años con los fármacos conocidos como biológicos. Los médicos utilizan este término para los fármacos producidos con ingeniería biológica, que, a diferencia del metotrexato o la leflunomida, están dirigidos contra moléculas específicas llamadas citoquinas ej;ctor de necrosis tumoral o TNF, interleucina 1, interleucina 6 o una molécula estimuladora de los linfocitos T). Los fármacos biológicos se han identificado como medios

importantes para bloquear el proceso inflamatorio típico de la AIJ. En la actualidad existen diversos fármacos biológicos, casi todos específicamente aprobados para su uso en la AIJ (ver a continuación la legislación pediátrica).

Fármacos anti-TNF

Los fármacos anti-TNF bloquean selectivamente al TNF alfa, un mediador esencial del proceso inflamatorio. Se utilizan como tratamiento único o en asociación con metotrexate y son efectivos en la mayoría de los pacientes. Su efecto es bastante rápido y su seguridad ha demostrado ser buena hasta el momento, al menos, durante unos pocos años de tratamiento (ver a continuación la sección de seguridad). No obstante, es necesario realizar seguimientos más prolongados para establecer los posibles efectos secundarios a largo plazo. Los fármacos biológicos para la AIJ, incluidos diferentes tipos de bloqueantes del TNFa, son los más utilizados y difieren considerablemente en términos del método y frecuencia de administración. Por ejemplo, etanercept se administra por vía subcutánea una o dos veces por semana, adalimumab se administra por vía subcutánea cada 2 semanas e infliximab se administra generalmente una vez al mes mediante infusión intravenosa. Otros siguen bajo investigación (por ejemplo, golimumab y certolizumab pegol) en niños, y existen otras moléculas que se están estudiando en adultos que podrían estar disponibles para los niños en el futuro.

Habitualmente, los tratamientos anti-TNFa se emplean para la mayoría de categorías de AIJ, con la excepción de la oligoartritis persistente, que no suele tratarse con fármacos biológicos. Estos fármacos tienen indicaciones más limitadas en la AIJ sistémica, en la que se suelen usar otros fármacos biológicos, como anti-IL-1 (anakinra y canakinumab) o anti-IL-6 (tocilizumab). Los fármacos anti-TNFa se usan como tratamiento único (monoterapia) o en combinación con metotrexate. Al igual que otros fármacos de segundo nivel, deben administrarse bajo un control médico estricto.

Anti CTLA4Ig (abatacept)

Abatacept es un fármaco con un mecanismo de acción diferente, dirigido frente a algunos glóbulos blancos llamados linfocitos T. En la actualidad, puede usarse para tratar a niños con poliartritis que no responden al metotrexate o a otros fármacos biológicos.

Anti interleucina 1 (anakinra y canakinumab) y anti interleucina 6 (tocilizumab)

Estos fármacos son específicamente útiles para tratar la AIJ sistémica. Normalmente, el tratamiento de la AIJ sistémica se inicia con corticoesteroides. Aunque son efectivos, los corticoesteroides están asociados con efectos secundarios, especialmente sobre el crecimiento, de modo que cuando no son capaces de controlar la actividad de la enfermedad en un periodo de tiempo breve (normalmente unos pocos meses), los médicos añaden los fármacos anti-IL-1 (anakinra o canakinumab) o anti-IL-6 (tocilizumab) para tratar las manifestaciones sistémicas (fiebre) y la artritis. En niños con AIJ sistémica, las manifestaciones generales suelen desaparecer de forma espontánea pero la artritis persiste. En estos casos, el metotrexate podría introducirse en monoterapia o en combinación con anti-TNF o abatacept. Tocilizumab puede usarse en la AIJ sistémica y poliarticular. Se comprobó en primer lugar para la AIJ sistémica y luego para la poliarticular, y puede usarse en pacientes que no han respondido al metotrexate o a otros fármacos biológicos.

Otros tratamientos complementarios

Rehabilitación

La rehabilitación es un componente esencial del tratamiento. Incluye ejercicios apropiados, así como, en los casos indicados, el uso de férulas articulares para mantener la alineación de la articulación en una posición confortable para evitar el dolor, la rigidez, las contracturas musculares y las deformidades articulares. Debe iniciarse en fases tempranas y realizarse de forma regular para mejorar o mantener sanas las articulaciones y los músculos.

Cirugía ortopédica

Las principales indicaciones de la cirugía ortopédica son la artroplastia con prótesis (sobre todo, de cadera y rodilla) en caso de destrucción de la articulación y la liberación quirúrgica de las partes blandas en caso de contracturas permanentes.

3.3 ¿Existe algún tratamiento no convencional o

complementario?

Existen muchos tratamientos complementarios y alternativos disponibles y esto puede confundir a los pacientes y sus familiares. Piense con atención los riesgos y beneficios de probar estos tratamientos, puesto que el beneficio demostrado es escaso y pueden ser costosos, tanto en términos de tiempo, carga para el niño y dinero. Si desea explorar tratamientos complementarios y alternativos, comente estas opciones con su reumatólogo pediátrico. Algunas estrategias pueden interaccionar con los medicamentos convencionales. La mayoría de los médicos no se opondrán a los tratamientos complementarios, siempre y cuando se siga el consejo médico. Es muy importante que no deje de tomar los medicamentos que le han recetado. Cuando se necesitan medicamentos como los corticoesteroides para mantener la enfermedad bajo control, puede ser muy peligroso dejar de tomarlos si la enfermedad sigue activa. Comente con el médico de su hijo las preocupaciones que pueda tener acerca de los medicamentos.

3.4 ¿Cuándo deben iniciarse los tratamientos?

En la actualidad, existen recomendaciones internacionales y nacionales que ayudan a los médicos y a las familias a elegir el tratamiento. Recientemente, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR en www.rheumatology.org) ha realizado recomendaciones internacionales, y la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES en www.pres.org.uk) está preparando otras en la actualidad. De acuerdo con estas recomendaciones, los niños con una enfermedad menos grave (afectación de pocas articulaciones) suelen tratarse principalmente con AINE y con inyecciones de corticoesteroides. Para la AIJ más grave (afectación de diversas articulaciones), el metotrexate (o leflunomida en menor medida) se administra en primer lugar y si no es suficiente, se añade un fármaco biológico (principalmente un anti-TNF) en monoterapia o en combinación con metotrexate. Para los niños que sean resistentes o intolerantes al tratamiento con metotrexate o con fármacos biológicos, puede usarse otro fármaco biológico (otro anti-TNF, abatacept o tocilizumab).

3.5 ¿Cómo está la legislación en casos pediátricos, el uso

prescrito y no prescrito y las posibilidades terapéuticas futuras?

Hasta hace 15 años, todos los fármacos utilizados para tratar la AIJ y muchas otras enfermedades pediátricas no se habían estudiado de forma adecuada en niños. Esto significa que los médicos estaban recetando fármacos en base a la experiencia personal o en estudios realizados en pacientes adultos.

En el pasado, la realización de ensayos clínicos en reumatología pediátrica ha sido difícil, principalmente debido a la falta de financiamiento para los estudios en niños y a la falta de interés por parte de las compañías farmacéuticas por un mercado pediátrico pequeño y no rentable. La situación cambió radicalmente hace unos años. Esto se debió a la introducción de la Ley de Mejores Medicamentos para los Niños (Best Pharmaceuticals for Children Act) en EE. UU. y a la legislación específica para el desarrollo de medicamentos pediátricos (Regulación Pediátrica) en la Unión Europea (UE). En esencia, estas iniciativas obligaron a las compañías farmacéuticas a estudiar también los medicamentos en niños.

Las iniciativas europea y estadounidense, junto con 2 grandes redes, la Organización Internacional de Ensayos en Reumatología Pediátrica (PRINTO en www.printo.it), que une a más de 50 países de todo el mundo, y el Grupo de Estudio Colaborativo de Reumatología Pediátrica (PRCSG en www.prcsg.org), con sede en Estados Unidos, han tenido un impacto positivo en el desarrollo de la Reumatología Pediátrica, en particular, en el desarrollo de nuevos tratamientos para los niños con AIJ. Cientos de familias de niños con AIJ tratados por los centros de PRINTO o PRCSG de todo el mundo han participado en estos ensayos clínicos, permitiendo que los niños con AIJ sean tratados con fármacos específicamente estudiados para ellos. A veces, la participación en estos estudios requiere el uso de placebo (es decir, un comprimido o una infusión intravenosa sin principio activo) para asegurarse que el fármaco del estudio es más beneficioso que perjudicial.

Debido a esta importante investigación, en la actualidad, se han aprobado varios fármacos específicamente para la AIJ. Esto significa que las autoridades reguladoras, como la Administración Estadounidense de Medicamentos y Alimentos (FDA) y la Agencia Europea del Medicamento (EMA) y varias autoridades nacionales han revisado la información científica procedente de ensayos clínicos y han permitido a las compañías farmacéuticas establecer en la etiqueta del

fármaco que es eficaz y seguro para los niños.

La lista de fármacos específicamente aprobados para la AIJ incluye el metotrexate, etanercept, adalimumab, abatacept, tocilizumab y canakinumab.

Otros fármacos se están estudiando en la actualidad en niños, de modo que su médico podría pedirle a su hijo que participase en estos estudios.

Existen otros fármacos que no han sido aprobados formalmente para su uso en la AIJ, como diversos antiinflamatorios no esteroideos, azatioprina, ciclosporina, anakinra, infliximab, golimumab y certolizumab. Estos fármacos pueden usarse incluso sin una indicación aprobada (el llamado uso extraoficial o para una indicación no autorizada) y su médico podría proponer su uso específicamente si no hay otros tratamientos disponibles.

3.6 ¿Cuáles son los principales efectos secundarios del tratamiento?

Los fármacos utilizados en el tratamiento de la AIJ suelen tolerarse bien. La intolerancia gástrica, el efecto secundario más frecuente de los AINE (por lo que deben tomarse con alimentos), es menos frecuente en niños que en adultos. Los AINE pueden causar un aumento en las concentraciones sanguíneas de algunas enzimas hepáticas, pero este es una situación muy poco frecuente con fármacos diferentes a la aspirina.

El >metotrexate también se tolera bien. Los efectos secundarios gastrointestinales, como las náuseas y los vómitos, son poco frecuentes. Para supervisar la posible toxicidad, se deben controlar las enzimas hepáticas realizando análisis de manera regular. Las alteraciones de laboratorio más frecuente es un aumento en las enzimas hepáticas, que se normaliza con la suspensión del fármaco o con la reducción de la dosis de metotrexato. La administración de ácido fólico o folínico es eficaz para reducir la frecuencia de la toxicidad hepática. Las reacciones de hipersensibilidad al metotrexate ocurren en raras ocasiones.

La Sulfasalazina se tolera razonablemente bien, y los efectos secundarios más frecuentes incluyen la erupción cutánea, problemas gastrointestinales (toxicidad hepática), leucopenia (disminución de los leucocitos, que puede dar lugar al riesgo de infecciones). Al igual que

con el metotrexate, es necesario realizar controles periódicos de exámenes de laboratorio..

El uso a largo plazo de los corticoesteroides en altas dosis se asocia con diversos efectos secundarios importantes. Estos incluyen retraso en el crecimiento y osteoporosis. Los corticoesteroides a altas dosis causan un aumento pronunciado en el apetito, que, a su vez, pueden dar lugar a obesidad. Por tanto, es importante animar a los niños a ingerir alimentos que puedan satisfacer su apetito sin aumentar la ingesta calórica.

Normalmente, los fármacos biológicos se toleran bien, al menos en los primeros años de tratamiento. Los pacientes deben supervisarse con atención en busca de la aparición de posibles infecciones u otros eventos adversos. No obstante, es importante comprender que la experiencia con todos los fármacos que se usan en la actualidad para la AIJ es limitada en tamaño (en los ensayos clínicos solamente han participado unos pocos centenares de niños) y en tiempo (los fármacos biológicos solamente han estado disponibles desde el año 2000). Por ello, en la actualidad existen diversos registros de la AIJ para realizar el seguimiento de los niños con tratamientos biológicos por país (por ejemplo, en Alemania, Reino Unido, EE. UU. y otros países) e internacional (por ejemplo, Pharmachild, que es un proyecto realizado por PRINTO y PRES) con el objetivo de supervisar estrechamente a los niños con AIJ y ver si podrían producirse acontecimientos de seguridad a largo plazo (varios años después de que se hayan administrado los fármacos).

3.7 ¿Cuánto tiempo debería durar el tratamiento?

El tratamiento debe durar mientras la enfermedad persista. La duración de la enfermedad es impredecible. En la mayoría de los casos, la AIJ entra en remisión, es decir ausencia de síntomas espontánea tras una evolución que va de pocos a muchos años. La evolución de la AIJ suele caracterizarse por remisiones y exacerbaciones periódicas que conducen a cambios importantes en el tratamiento. Solamente se considera retirar en forma completa el tratamiento después de que la artritis no haya mostrado síntomas durante mucho tiempo (entre 6 y 12 meses o más). Sin embargo, no existe información definitiva sobre la posible reaparición de la enfermedad una vez que el fármaco se haya retirado. Los médicos suelen realizar el seguimiento de los niños con AIJ

hasta que son adultos, incluso si la artritis no muestra síntomas.

3.8 ¿Con qué frecuencia y durante cuánto tiempo debe realizarse la exploración ocular (exploración con lámpara de hendidura)?

En pacientes con riesgo (especialmente si son positivos para ANA), la exploración con lámpara de hendidura debe realizarse al menos cada tres meses. Aquellos que hayan desarrollado iridociclitis deben someterse a controles oftalmológicos más frecuentes, dependiendo de la gravedad de la afectación ocular determinada durante las visitas oftalmológicas.

El riesgo de desarrollar iridociclitis disminuye con el tiempo, sin embargo, este trastorno también puede desarrollarse muchos años después del inicio de la artritis. Por tanto, es prudente someterse a exploraciones oculares durante muchos años, incluso si la artritis se encuentra en remisión.

La uveítis aguda, que puede producirse en pacientes con artritis y entesitis, es sintomática (ojos rojos, dolor ocular y exposición molesta a la luz o fotofobia). Si existen estos síntomas, es necesario derivar rápidamente al oftalmólogo. A diferencia de la iridociclitis, no existe necesidad de exploraciones periódicas con lámpara de hendidura para un diagnóstico temprano.

3.9 ¿Cuál es la evolución a largo plazo (el pronóstico) de la artritis?

El pronóstico de la artritis ha mejorado de forma significativa durante los últimos 10 años, pero sigue dependiendo de la gravedad de la forma clínica de la AIJ y de un tratamiento temprano y adecuado. Existen investigaciones en marcha para desarrollar nuevos fármacos biológicos y no biológicos y para hacer disponible el tratamiento a todos los niños. El pronóstico de la artritis ha mejorado de forma considerable en los últimos diez años. En general, alrededor del 40 % de los niños estarán sin medicación y sin síntomas (remisión) entre 8 y 10 años tras el inicio de la enfermedad. Las mayores tasas de remisión las encontramos en los tipos oligoarticular persistente y sistémico.

La AIJ sistémica tiene un pronóstico variable. Alrededor de la mitad de los pacientes tienen pocos signos de artritis y la enfermedad se

caracteriza principalmente por brotes periódicos de la misma enfermedad. El pronóstico definitivo suele ser bueno a medida que la enfermedad entra en remisión espontánea. En la otra mitad de los pacientes, la enfermedad se caracteriza por artritis persistente, mientras que los síntomas sistémicos tienden a desaparecer con los años. En este subconjunto de pacientes puede desarrollarse destrucción articular grave. Por último, en una pequeña minoría de este segundo grupo de pacientes, los síntomas sistémicos persisten junto con la afectación articular. Estos pacientes tienen el peor pronóstico y pueden desarrollar amiloidosis, una complicación grave que requiere tratamiento inmunosupresor. El progreso del tratamiento biológico dirigido con anti-IL-6 (tocilizumab) y anti-IL-1 (anakinra y canakinumab) probablemente mejore considerablemente el pronóstico a largo plazo. La AIJ poliarticular positiva para el FR tiene con más frecuencia una evolución articular progresiva que puede dar lugar a daño articular grave. Esta forma es la equivalente en la infancia de la artritis reumatoidea positiva para el factor reumatoide (FR) en adultos. La AIJ poliarticular negativa para el FR es compleja, tanto en las manifestaciones clínicas como en el pronóstico. Sin embargo, el pronóstico general es mucho mejor que para la AIJ poliarticular positiva para el FR, y únicamente alrededor de una cuarta parte de los pacientes desarrollan daño articular.

La AIJ oligoarticular suele tener un pronóstico articular bueno cuando la enfermedad permanece limitada a unas pocas articulaciones (la llamada oligoartritis persistente). Los pacientes en los que la enfermedad articular se extiende para afectar a diversas articulaciones (oligoartritis extendida) tienen un pronóstico similar a los pacientes con AIJ poliarticular negativa para el FR.

Muchos pacientes con AIJ psoriásica tienen una enfermedad similar a la AIJ oligoarticular mientras que en otros es similar a la artritis psoriásica de adultos.

La AIJ asociada con entesopatía también tiene un pronóstico variable. En algunos pacientes, la enfermedad entra en remisión, mientras que en otros, progresa y puede afectar a las articulaciones sacroilíacas. En la actualidad, en la etapa inicial de la enfermedad no hay características clínicas o de laboratorio confiables disponibles y los médicos no pueden predecir qué paciente tendrá el peor pronóstico. Estos factores predictivos serían de una considerable importancia clínica, ya que permitirían la identificación de pacientes a los que se les

debería recetar un tratamiento más agresivo desde el inicio de la enfermedad. Se siguen estudiando otros marcadores de laboratorio para predecir cuándo es el momento de detener el tratamiento con metotrexate o con los fármacos biológicos.

3.10 ¿Y de la iridociclitis?

Si no se trata la iridociclitis, puede tener consecuencias muy graves, incluidos problemas como la opacidad del cristalino de los ojos (cataratas) y ceguera. Sin embargo, si se trata en sus primeras etapas, estos síntomas suelen desaparecer con el tratamiento, que consiste en gotas oculares (colirio) para controlar la inflamación y dilatar las pupilas. Si los síntomas no pueden controlarse con colirio, puede recetarse tratamiento con fármacos de segunda línea (metotrexate) y biológicos. Sin embargo, todavía no existen pruebas claras para sugerir la mejor elección para tratar la iridociclitis grave, debido a la respuesta variable al tratamiento de un niño a otro. Por tanto, el diagnóstico temprano es el principal determinante del pronóstico. Las cataratas también pueden ser consecuencia del tratamiento a largo plazo con corticoesteroides, especialmente en pacientes con AIJ sistémica.