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

Artritis Idiopática Juvenil

Versión de 2016

Title ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

1. ¿QUÉ ES LA AIJ?

1.1 ¿En qué consiste?

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una enfermedad crónica caracterizada por la inflamación persistente de las articulaciones. Los signos típicos de la inflamación articular son el dolor, la inflamación y la limitación del movimiento. El término «idiopática» significa que no conocemos la causa de la enfermedad y «juvenil», en este caso, significa que el inicio de los síntomas suele producirse antes de los 16 años de edad.

1.2 ¿Qué significa enfermedad crónica?

Se dice que una enfermedad es crónica cuando el tratamiento apropiado no proporciona necesariamente una cura para el trastorno, sino que da lugar a una mejora de los síntomas y de los resultados de los análisis.
También significa que cuando se realiza el diagnóstico, es imposible predecir durante cuánto tiempo estará enfermo el niño.

1.3 ¿Es muy frecuente?

La AIJ es una enfermedad relativamente rara que afecta a entre 1 y 2 personas cada 1.000 niños.

1.4 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

Nuestro sistema inmunitario nos protege de las infecciones que ocasionan diversos microorganismos como los virus o las bacterias. Es capaz de distinguir entre lo que es potencialmente ajeno y peligroso y que debe ser destruido y lo que forma parte de nosotros.
Se cree que la artritis crónica es una respuesta anómala de nuestro sistema inmunitario, que en parte, pierde su capacidad de distinguir las células «ajenas» de las «propias», atacando a los propios componentes del cuerpo y dando lugar a la inflamación, por ejemplo, del revestimiento de la articulación. Por ello, las enfermedades como la AIJ también se llaman «autoinmunitarias», lo que significa que el sistema inmunitario reacciona contra el propio organismo.
No obstante, al igual que en la mayoría de las enfermedades crónicas humanas, se desconocen los mecanismos precisos que ocasionan la AIJ.

1.5 ¿Es una enfermedad hereditaria?

La AIJ no es una enfermedad hereditaria, ya que no puede transmitirse directamente de padres a hijos. Sin embargo, existen algunos factores genéticos, en su mayoría desconocidos, que predisponen a las personas a la enfermedad. La comunidad científica está de acuerdo en que la enfermedad es el resultado de una combinación de predisposiciones genéticas y de la exposición a factores ambientales (probablemente infecciones). Incluso cuando existe una predisposición genética, es muy poco frecuente tener dos niños afectados en la misma familia.

1.6 ¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico de la AIJ se basa en la presencia y persistencia de la artritis y en descartar cuidadosamente cualquier otra enfermedad mediante la evaluación de los antecedentes médicos, la exploración física y pruebas analíticas.
La AIJ se produce cuando la enfermedad se inicia antes de los 16 años, los síntomas duran más de 6 semanas y cuando se ha descartado otras enfermedades que podrían ser responsables de la artritis.
El motivo para este periodo de 6 semanas es permitir la exclusión de otras formas de artritis como las que pueden seguir a diversas infecciones. El término AIJ incluye todas las formas de artritis persistente de origen desconocido con inicio en la infancia.
La AIJ incluye diferentes formas de artritis (ver a continuación).

1.7 ¿Qué les sucede a las articulaciones?

La membrana sinovial es el revestimiento delgado de la cápsula articular, que en la artritis se vuelve mucho más gruesa y se llena de células inflamatorias y tejido, además, se produce una mayor cantidad de líquido sinovial dentro de la articulación. Esto produce inflamación, dolor y limitación del movimiento. Una característica distintiva de la inflamación articular es la rigidez articular, que se produce después de periodos prolongados de reposo. Por tanto, esto es especialmente marcado en la mañana (rigidez matutina).

Habitualmente, el niño trata de reducir el dolor manteniendo la articulación en una posición semiflexionada. Esta posición se denomina «antálgica», para subrayar el hecho de que pretende reducir el dolor. Si se mantiene durante periodos prolongados (habitualmente más de 1 mes), esta posición anómala conduce al acortamiento (contractura) de los músculos y tendones y al desarrollo de deformidad en flexión.

Si no se trata de forma adecuada, la inflamación de la articulación puede causar daño articular a través de dos mecanismos principales: la membrana sinovial se vuelve muy gruesa y blanda (con la formación de lo que se conoce como panus sinovial), y a través de la liberación de diversas sustancias que provocan la pérdida del cartílago y hueso de la articulación. En las radiografías, esto tiene un aspecto de agujeros en el hueso que se denominan erosiones óseas. El mantenimiento prolongado de la posición antálgica provoca atrofia muscular (pérdida del músculo), extensión o retracción de los músculos y de las partes blandas, dando lugar a la deformidad en flexión.

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, erupción cutánea 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, erupción cutánea 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 duradera, así como erupción cutánea que aparece principalmente durante los picos de 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 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 suelen tener un mejor pronóstico a largo plazo. En la otra mitad, la fiebre suele tender a 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 la afectación de 5 o más articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad en ausencia de fiebre. El factor reumatoide (FR) es un examen de laboratorio que a veces está positivo, y permite distinguir entre dos tipos de AIJ: la AIJ FR negativa y AIJ FR positiva.
AIJ poliarticular FR positiva : esta forma es muy poco frecuente en niños (menos del 5 % de los pacientes con AIJ). Es el equivalente a la artritis reumatoide FR positiva de los 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. Normalmente es una forma grave de artritis.
AIJ poliarticular FR negativa: 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 de forma temprana, tan pronto se confirme el diagnóstico. Se cree que el tratamiento temprano y apropiado da lugar a mejores resultados. 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. 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 tras los primeros 6 meses de la enfermedad a 5 o más. A esta 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 normalmente tiene su inicio antes de los 6 años de edad y se observa principalmente en mujeres. En los pacientes en los que la enfermedad permanece limitada a unas pocas articulaciones y reciben un tratamiento oportuno y apropiado, el pronóstico suele ser bueno. Mientras que en aquellos pacientes que desarrollan una extensión de la afectación articular a poliartritis el pronóstico es más variable
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 sin causar ningún síntoma evidente (como dolor o enrojecimiento). Si no se reconoce 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. Ya que 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 regulares por parte de un oftalmólogo mediante un aparato especial conocido como lámpara de hendidura. La frecuencia de la exploración 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" 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.
El desenlace 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 encuentra asociada normalmente a dolor intenso. La entesitis se encuentra localizada con mayor frecuencia en las plantas y en la parte trasera de los talones, donde se insertan los tendones de Aquiles. Algunas veces, estos pacientes desarrollan uveítis anterior aguda. A diferencia de otras formas de AIJ, normalmente presentan ojos rojos y con lagrimeo así como una mayor sensibilidad a la luz. La mayoría de los pacientes dan positivo para un examen de laboratorio llamado HLA B27: este analiza la posibilidad de una predisposición familiar a la enfermedad. Esta forma 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 vuelve inactiva pasado un tiempo, mientras que en otros se disemina a la parte inferior de la columna vertebral y a las articulaciones unidas a la pelvis (las articulaciones sacroilíacas) lo que limita los movimientos de flexión de la espalda. El dolor lumbar presente en las mañanas y asociado con la rigidez sugiere claramente la inflamación de la articulación de la columna vertebral. De hecho, 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) es producida por una respuesta anómala del sistema inmune contra el ojo (autoinmunitaria). Sin embargo, se desconocen los mecanismos precisos. Esta complicación se observa principalmente en pacientes con inicio temprano de AIJ y con 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 deben seguir realizándose exploraciones periódicas con lámpara de hendidura 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. Puede preceder a la artritis, pero de forma menos frecuente. Estos son normalmente los casos menos afortunados, ya que la enfermedad es asintomática y el diagnóstico tardío 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 reumatoide, 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.

3. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

3.1 ¿Qué exámenes de laboratorio se necesitan?

En el momento del diagnóstico, son útiles ciertos exámenes, junto con la exploración de las articulaciones y las revisiones oculares para definir mejor el tipo de AIJ y para identificar a los pacientes en riesgo de desarrollar complicaciones específicas como la iridociclitis crónica.
El factor reumatoide (FR) es examen 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) suelen dar positivo en los exámenes en pacientes con AIJ oligoarticular de inicio temprano. Esta población de pacientes de AIJ tienen mayor riesgo de desarrollar iridociclitis crónica y, por tanto, se les deben programar exploraciones oculares utilizando una lámpara de hendidura (cada tres meses).
El HLA-B27 es un marcador celular que es 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.
Son útiles otras exploraciones, como la velocidad de sedimentación

globular (VSG) o la proteína C reactiva (CRP), que miden el grado de inflamación general. Sin embargo, las decisiones de diagnóstico y tratamiento se basan más en las manifestaciones clínicas que en las pruebas analíticas.
Dependiendo del tratamiento, los pacientes pueden necesitar exámenes de laboratorio periódicos (como hemogramas, análisis de la función hepática, análisis 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. Las radiografías periódicas o las resonancias magnéticas (RM) pueden ser útiles para evaluar la salud ósea y el crecimiento óseo, adaptando así el tratamiento.

3.2 ¿Cómo podemos tratarla?

No hay un tratamiento específico para curar la AIJ. El propósito del tratamiento para todos los tipos de artritis es aliviar el dolor, el cansancio y la rigidez, evitar el daño en los huesos y las articulaciones, minimizar 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 progenitores en la decisión del tratamiento es muy importante.
El tratamiento se basa principalmente en el uso de fármacos que inhiben 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 cooperación de diferentes especialistas (reumatólogo pediátrico, pediatra de atención primaria, cirujano ortopédico, fisioterapista y terapista ocupacional, oftalmólogo).
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. 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 reumáticas 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 el naproxeno y el 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 tras varias semanas de tratamiento.

Inyecciones intrarticulares

Las inyecciones intrarticulares 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. 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 muchas 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 intrarticulares 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 tras 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, se ha aprobado el uso de metotrexate en la AIJ en muchos países de todo el mundo. También se recomienda la combinación del tratamiento con metotrexato 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 metotrexato, 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.

Sulfazalacina y ciclosporina

Otros fármacos no biológicos, como la sulfazalacina, también han mostrado ser eficaces en la AIJ pero normalmente se toleran peor que el metotrexato. La experiencia con la sulfazalacina 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 sulfazalacina y la ciclosporina se suelen usar menos, principalmente en países en los que la disponibilidad de los fármacos biológicos esta más extendida. En asociación con los corticoesteroides, la ciclosporina es un fármaco valioso para el tratamiento del síndrome de activación de los macrófagos 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 (factor 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, un mediador esencial del proceso inflamatorio. Se utilizan como tratamiento único o en asociación con metotrexato 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 TNF, 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 una vez al mes mediante perfusión intravenosa. Otros siguen bajo investigación (por ejemplo, golimumab y certolizumab pegol) en niños, y existen otras moléculas que se están estudiando en adultos que pueden estar disponibles para los niños en el futuro.
Habitualmente, los tratamientos anti-TNF 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-TNF se usan como tratamiento único (monoterapia) o en combinación con metotrexato. Al igual que otros fármacos de segundo nivel, deben administrarse bajo un control médico estricto.

Anti CTL4Ig (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 metotrexato 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 espontanea pero la artritis persiste. En estos casos, el metotrexato podría introducirse en monoterapia o en combinación con anti-TNF o abatacept. Tocilizumab puede usarse en la AIJ sistémica y poliarticular. Se comprobó que es útil en primer lugar para la AIJ sistémica y luego para la poliarticular, y puede usarse en pacientes que no han respondido al metotrexato 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 interactuar con los medicamentos convencionales. La mayoría de los médicos no se opondrán a los tratamientos alternativos, 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 emitido recomendaciones internacionales, y la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES en www.pres.eu) 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 metotrexato (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 metotrexato. Para los niños que sean resistentes o intolerantes al tratamiento con metotrexato 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.

De hecho, en el pasado, la realización de ensayos clínicos en reumatología pediátrica había 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 Norteamérica, 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 perfusión sin principio activo) para asegurarse de 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 de Medicamentos (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 metotrexato, 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 un acontecimiento raro con fármacos diferentes a la aspirina.
El metotrexato también se tolera bien. Los efectos secundarios gastrointestinales, como las náuseas y los vómitos, son poco frecuentes. Para supervisar la posible toxicidad, se deben vigilar las enzimas hepáticas realizando exámenes de manera regular. La alteración de laboratorio más frecuente es un aumento en las enzimas hepáticas, que se normaliza con la retirada 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 toxicidad hepática. Las reacciones de hipersensibilidad al metotrexato ocurren en raras ocasiones.
La sulfazalacina se tolera razonablemente bien, y los efectos secundarios más frecuentes incluyen la erupción cutánea, problemas

gastrointestinales, hipertransaminasemia (toxicidad hepática), leucopenia (disminución de los leucocitos, que puede dar lugar al riesgo de infecciones). Al igual que con el metotrexato, es necesario realizar exámenes de laboratorio de forma regular.
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 tomar 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 acontecimientos 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 a nivel nacional (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 espontánea tras una evolución que va de pocos a muchos años. La evolución de la AIJ suele caracterizada por remisiones y exacerbaciones periódicas que conducen a cambios importantes en el tratamiento. Solamente se considera la retirada completa del 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 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 exploraciones 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 estas quejas, 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 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 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 inmunodepresor. 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 FR positivo 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 reumatoide con factor reumatoide (FR) positivo de los adultos.
La AIJ poliarticular FR negativo es compleja, tanto en las manifestaciones clínicas como en el pronóstico. Sin embargo, el pronóstico general es mucho mejor que para la AIJ poliarticular FR positivo 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 a diversas articulaciones (oligoartritis extendida) tienen un pronóstico similar a los pacientes con AIJ poliarticular FR negativo.
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 ni exámenes de laboratorio que permitan a los médicos 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 analíticos para predecir cuándo es el momento de detener el tratamiento con metotrexato o 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.

4. VIDA COTIDIANA

4.1 ¿Puede influir la dieta en la evolución de la enfermedad?

No existen pruebas de que la dieta pueda influir en la enfermedad. En general, el niño debe seguir una dieta equilibrada y normal para su edad. Los pacientes que tomen corticoesteroides deben evitar comer en exceso, ya que estos fármacos aumentan el apetito y deben evitarse los alimentos muy calóricos y ricos en sodio durante el tratamiento con corticoesteroides, incluso si el niño toma una dosis pequeña.

4.2 ¿Puede influir el clima en la evolución de la enfermedad?

No existen pruebas de que el clima pueda afectar a las manifestaciones de la enfermedad. Sin embargo, la rigidez matutina puede persistir durante más tiempo en climas fríos.

4.3 ¿Qué es lo que puede añadir el ejercicio y la fisioterapia?

El propósito del ejercicio y de la fisioterapia es permitir que el niño participe de forma óptima en todas las actividades de la vida cotidiana y que cumpla todas las funciones sociales deseadas. Además, el ejercicio y la fisioterapia pueden usarse para animar a un estilo de vida saludable y activo. Para ser capaz de alcanzar estos objetivos, un requisito previo es tener unos músculos y articulaciones saludables. El ejercicio y la fisioterapia pueden usarse para alcanzar una mejor movilidad articular, estabilidad articular, flexibilidad muscular, fuerza muscular, coordinación y resistencia. Estos aspectos de la salud musculoesquelética permiten que el niño participe con éxito y de forma segura en las actividades escolares y extracurriculares, como las actividades de ocio y los deportes. Los programas de tratamiento y de ejercicio en casa pueden ser útiles para alcanzar la fortaleza y el nivel de condición física necesarios.

4.4 ¿Se puede realizar deporte?

Practicar deportes es un aspecto esencial de la vida cotidiana de un niño sano. Uno de los objetivos del tratamiento de la AIJ es permitir que los niños lleven una vida normal en la medida de lo posible y no se consideren diferentes a sus compañeros. Por tanto, la recomendación general es permitir que los pacientes participen en actividades deportivas y confiar que se detendrán si una articulación duele, al tiempo que se aconseja a los monitores que eviten las lesiones deportivas, en particular, en el caso de los adolescentes. Aunque el estrés mecánico no es beneficioso para una articulación inflamada, se supone que el pequeño daño que pueda sobrevenir es mucho menor que el daño psicológico de verse incapaz de practicar deporte con los amigos como consecuencia de la enfermedad. Esta elección es parte de una actitud más general que tiende a animar al niño para que sea autónomo y capaz de hacer frente por sí mismo a los límites impuestos por la enfermedad.

Aparte de estas consideraciones, es mejor favorecer los deportes en los que el estrés mecánico para las articulación esté ausente o sea mínimo, como la natación o andar en bici.

4.5 ¿El niño puede ir a la escuela con regularidad?

Es extremadamente importante que el niño vaya a la escuela con regularidad. La movilidad limitada puede ser un problema a la hora de asistir a la escuela, ya que puede ocasionar dificultad para andar, una menor resistencia al cansancio, dolor o rigidez. Por tanto, en algunos casos es importante hacer que el equipo y los compañeros de la escuela conozcan las limitaciones del niño, para proporcionar servicios de movilidad, muebles y herramientas ergonómicas para escribir a mano o con teclado. Se anima a la educación física y a la participación en las actividades deportivas de acuerdo con las limitaciones de la movilidad, debido a la actividad de la enfermedad. Es importante que el equipo de la escuela comprenda la AIJ y que también conozca la evolución de la enfermedad y que pueden producirse recaídas impredecibles. Puede que los planes para la docencia en el domicilio sean necesarios. También es importante explicar a los maestros las posibles necesidades del niño: mesas adecuadas, movimientos regulares durante las horas de clase para evitar la rigidez articular, posible dificultad a la hora de escribir. Siempre que sea posible, los pacientes deben participar en las clases de educación física. En este caso, deben tenerse en cuenta las mismas consideraciones comentadas anteriormente en términos de actividades deportivas.

La escuela para un niño es lo mismo que el trabajo para un adulto: un lugar donde aprende a ser una persona autónoma, productiva e independiente. Los padres y los maestros deben hacer todo lo posible para animar al niño enfermo a que participe en las actividades escolares de una forma normal para poder tener unos buenos resultados académicos, pero también una buena capacidad de comunicación con los compañeros y adultos, para que los amigos le acepten y aprecien.

4.6 ¿Se permiten las vacunas?

Si se está tratando a un paciente con tratamiento inmunodepresor (corticoesteroides, metotrexato, fármacos biológicos), debe posponerse o evitarse la vacunación con microorganismos vivos atenuados (como la vacuna contra la rubéola, el sarampión, paperas, poliomielitis [polio Sabin, vacuna oral de poliomielitis] y BCG) debido al posible riesgo de que las infecciones se diseminen como resultado de la reducción de las

defensas del sistema inmunitario. Lo ideal es que estas vacunas se administren antes de iniciar el tratamiento con corticoesteroides, metotrexato o fármacos biológicos. Pueden administrarse las vacunas que no contengan microorganismos vivos sino solamente proteínas infecciosas (las vacunas contra el tétanos, difteria, poliomielitis [polio Salk, vacuna intramuscular contra la poliomielitis], hepatitis B, tos ferina, neumococo, gripe, meningococo). El único riesgo es que la vacuna no funcione debido a la condición de inmunodepresión, de tal manera que la vacuna ofrezca menos protección. Sin embargo, se recomienda que se siga el calendario de vacunación en los niños pequeños, incluso si la protección es menor.

4.7 ¿El niño tendrá una vida normal cuando sea adulto?

Este es uno de los principales objetivos del tratamiento y puede alcanzarse en la mayoría de los casos. De hecho, el tratamiento de la AIJ ha mejorado de una manera considerable y, con los nuevos fármacos, será incluso mejor en el futuro. En la actualidad, el uso combinado de tratamiento farmacológico y rehabilitación puede evitar el daño articular en la mayoría de los pacientes.

Debe prestarse mucha atención al impacto psicológico de la enfermedad en el niño y en su familia. Una enfermedad crónica como la AIJ es un reto difícil para toda la familia y, por supuesto, cuanto más grave sea la enfermedad, más difícil es hacer frente a ella. Para el niño será difícil hacer frente a la enfermedad de forma adecuada si los progenitores no lo hacen. Los padres tienen un fuerte apego hacia su hijo y, a fin de evitarle cualquier posible problema, pueden llegar a ser sobreprotectores.

Una actitud positiva de los progenitores que apoyan y animan al niño a que sea todo lo independiente posible a pesar de la enfermedad, será mucho mejor para ayudar a que el niño supere las dificultades relacionadas con la enfermedad, para hacer frente a ellas con éxito con sus compañeros y a que desarrolle una personalidad independiente y bien equilibrada.

El equipo del reumatólogo pediátrico debe ofrecer apoyo psicosocial cuando sea necesario.

Las asociaciones de familias también podrían ayudar a las familias a hacer frente a la enfermedad.