https://printo.it/pediatric-rheumatology/EC/intro

Artritis Idiopática Juvenil

Versión de 2016

Title ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

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.