

Artritis Idiopática Juvenil

La artritis idiopática juvenil (AIJ) representa el conjunto de enfermedades reumáticas más prevalentes en la población pediátrica, constituyendo uno de los trastornos crónicos de mayor relevancia clínica en la infancia. Esta guía integral proporciona a profesionales sanitarios y estudiantes de medicina una revisión exhaustiva de los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos fundamentales para el manejo óptimo de estos pacientes complejos.



Clasificación y Epidemiología de la AIJ

La artritis idiopática juvenil comprende un grupo heterogéneo de trastornos que comparten la manifestación clínica común de la artritis crónica. La complejidad de su presentación ha llevado al desarrollo de múltiples sistemas de clasificación, siendo los más relevantes los criterios del American College of Rheumatology (ACR) y los de la International League of Associations for Rheumatology (ILAR).

300.000

Niños afectados

Número estimado de niños con artritis en Estados Unidos

0,8-22,6

Incidencia mundial

Por 100.000 niños al año

40-50%

Oligoartritis

Subtipo más frecuente de AIJ

La variabilidad en las cifras epidemiológicas refleja diferencias poblacionales significativas, incluyendo exposiciones ambientales, predisposición inmunogenética y variaciones en los criterios diagnósticos utilizados. Esta heterogeneidad subraya la importancia de un enfoque diagnóstico riguroso y personalizado.

Criterios ACR (1977)

- Término: Artritis Reumatoide Juvenil (ARJ)
- Clasificación por tipo de inicio
- Tres categorías principales
- Enfoque más restrictivo

Criterios ILAR (1997)

- Término: Artritis Idiopática Juvenil (AIJ)
- Clasificación más amplia
- Seis categorías específicas
- Inclusión de entidades adicionales

Etiología y Patogénesis: Base Científica Actual

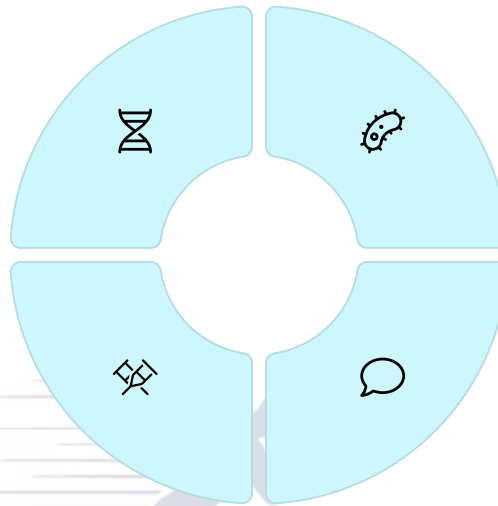
El origen y la patogénesis de la AIJ permanecen incompletamente elucidados, aunque la evidencia científica actual sugiere una interacción compleja entre factores genéticos predisponentes y desencadenantes ambientales. Los estudios en gemelos y familias han demostrado la importancia fundamental de los factores genéticos en el desarrollo de la enfermedad.

Factores Genéticos

Variantes en regiones HLA clase I y II. Polimorfismos en genes PTPN22, TNF, IL-6 y su receptor

Traumatismos

Traumatismos articulares como factor desencadenante potencial



Desencadenantes Infecciosos

Infecciones bacterianas y víricas. Respuestas inmunitarias a proteínas del shock térmico

Factores Hormonales

Concentraciones anómalas de hormonas reproductivas durante el desarrollo

La AIJ se caracteriza como una enfermedad autoinmunitaria con alteraciones significativas tanto en la inmunidad humoral como celular. Los linfocitos T desempeñan un papel central mediante la liberación de citocinas proinflamatorias que favorecen una respuesta del linfocito T cooperador tipo 1. La activación del linfocito B, la formación de inmunocomplejos y la activación del complemento también contribuyen significativamente a la perpetuación del proceso inflamatorio.

Un aspecto particularmente relevante es que la AIJ sistémica presenta características distintivas que la clasifican más como un trastorno autoinflamatorio, similar a la fiebre mediterránea familiar, que como una enfermedad autoinmunitaria clásica. Esta diferenciación patogénica tiene implicaciones terapéuticas importantes, especialmente en la respuesta característica a los inhibidores de la IL-1.

Manifestaciones Clínicas y Presentación

El diagnóstico de AIJ requiere la presencia de artritis durante más de 6 semanas, criterio fundamental que distingue esta condición de artritis transitoria de otras etiologías. La artritis se caracteriza por edema intraarticular o la presencia de dos o más síntomas específicos: limitación de la amplitud de movimiento, sensibilidad o dolor con el movimiento, y aumento de temperatura local.

Síntomas Iniciales Característicos

Los síntomas pueden ser sutiles o agudos, manifestándose frecuentemente como rigidez matutina con cojera o gelificación después de períodos de inactividad. Los pacientes pueden presentar fatigabilidad fácil y deterioro en la calidad del sueño.

Características Articulares

Las articulaciones afectadas típicamente presentan tumefacción, calor al tacto e incomodidad con el movimiento o durante la palpación, con amplitud de movimiento reducida. Característicamente, no suelen estar eritematosas.

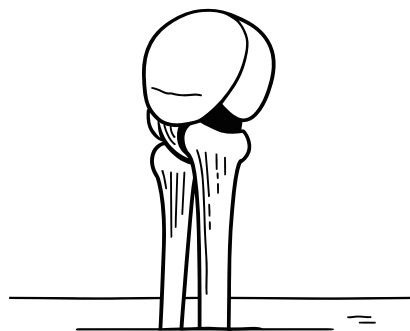
Efectos en el Crecimiento

La artritis en articulaciones grandes, especialmente rodillas, inicialmente acelera el crecimiento lineal local, resultando en discrepancia en la longitud de extremidades. La inflamación continua puede provocar cierre prematuro del cartílago de crecimiento.

AIJ Oligoarticular

Afecta menos de 4 articulaciones en los primeros 6 meses. Predomina en articulaciones grandes de extremidades inferiores, especialmente rodillas y tobillos.

Los ANA positivos confieren mayor riesgo de uveítis anterior asintomática, requiriendo examen periódico con lámpara de hendidura.



La AIJ sistémica presenta un cuadro clínico distintivo caracterizado por artritis, fiebre, exantema y afectación sistémica prominente incluyendo hepatoesplenomegalia, linfadenopatía y serositis. La fiebre característica se define por picos febriles de $\geq 39^{\circ}\text{C}$ que aparecen diariamente o cada dos días durante al menos 2 semanas, con retorno rápido a temperaturas normales o hipotérmicas.

AIJ Sistémica: Manifestaciones Complejas

La artritis idiopática juvenil sistémica representa la forma más desafiante clínicamente, caracterizada por manifestaciones sistémicas prominentes que van más allá de la afectación articular. Las lesiones cutáneas típicas son de color salmón, evanescentes, lineales o circulares, con distribución frecuente sobre el tronco y región proximal de las extremidades.

01

Fiebre Característica

Picos febriles diarios $\geq 39^{\circ}\text{C}$ con retorno rápido a temperaturas normales. Patrón típicamente vespertino acompañado de exantema macular eritematoso.

02

Manifestaciones Cutáneas

Lesiones evanescentes no pruriginosas de duración < 1 hora. Fenómeno de Koebner positivo con aparición de lesiones tras traumatismo superficial.

03

Afectación Sistémica

Hepatoesplenomegalia, linfadenopatía y serositis presentes en $> 70\%$ de los casos. Compromiso potencial de múltiples sistemas orgánicos.

⊗ Síndrome de Activación de Macrófago (SAM)

Complicación poco frecuente pero potencialmente mortal que puede ocurrir en cualquier momento del curso de la AIJ sistémica. Se manifiesta con fiebre alta aguda, linfadenopatía, esplenomegalia y encefalopatía. Requiere tratamiento urgente con metilprednisolona, ciclosporina o anakinra.

> 684

Ferritina ng/ml

Criterio principal para SAM

< 181

Plaquetas $\times 10^9/\text{l}$

Trombocitopenia criterio SAM

> 48

AST U/l

Elevación enzimas hepáticas

El metabolismo óseo mineral puede verse gravemente afectado en la AIJ, especialmente en pacientes con enfermedad sistémica. Los niños pueden desarrollar osteopenia asociada al incremento de la actividad inflamatoria, con efectos particularmente pronunciados durante el brote de crecimiento puberal debido a las concentraciones elevadas de citocinas como $\text{TNF-}\alpha$ e IL-6.

Enfoque Diagnóstico y Pruebas Complementarias

El diagnóstico de AIJ constituye fundamentalmente un diagnóstico clínico, sin existir una prueba diagnóstica de laboratorio específica. Este enfoque requiere una exclusión clínica escrupulosa de otras enfermedades y numerosas condiciones que pueden simular la presentación de AIJ. Los datos de laboratorio, incluyendo los anticuerpos antinucleares (ANA) y el factor reumatoide (FR), funcionan únicamente como apoyo diagnóstico o pronóstico.

Crterios Clínicos Fundamentales

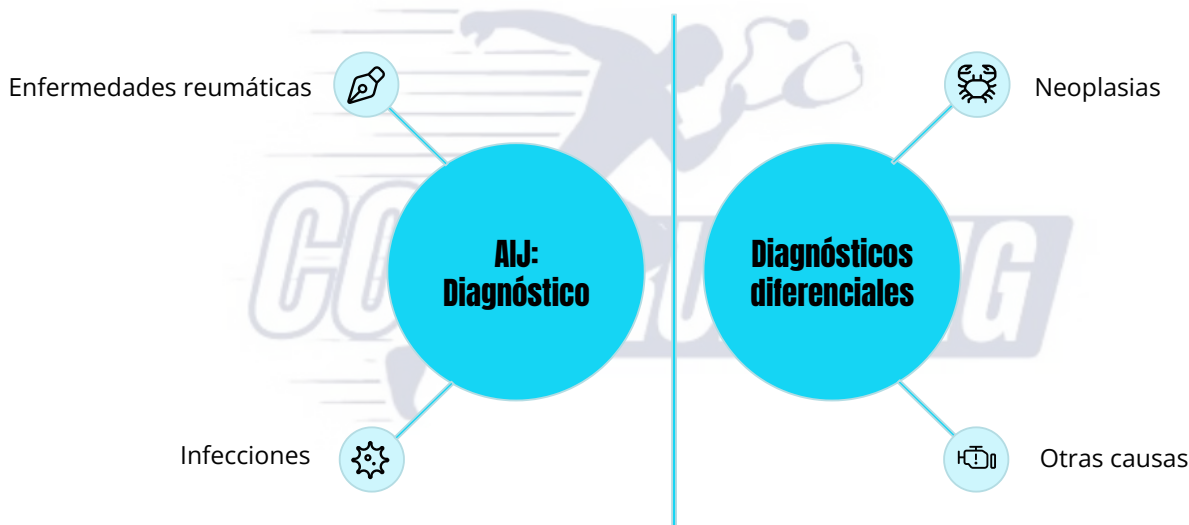
Artritis presente durante ≥ 6 semanas en pacientes < 16 años. Exclusión rigurosa de otras causas de artritis crónica.

Evaluación de Laboratorio

ANA positivos en 40-85% de casos
oligoarticulares/poliarticulares. FR positivo en 5-15% de casos poliarticulares.

Marcadores Inflamatorios

VSG y PCR pueden estar elevadas pero frecuentemente normales. Anomalías hematológicas reflejan grado de inflamación.



El diagnóstico diferencial de la artritis en pediatría es extraordinariamente amplio y requiere una investigación sistemática y exhaustiva. La artritis puede representar una manifestación de cualquier enfermedad reumática multisistémica de la infancia, incluyendo lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis juvenil, sarcoidosis y síndromes vasculíticos.

Infecciones Asociadas

- Virus: parvovirus B19, rubéola, Epstein-Barr, Hepatitis B.

Neoplasias Malignas

- Leucemia: infiltración de médula ósea

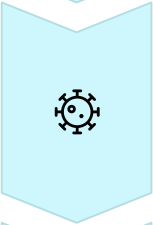
Estrategias Terapéuticas Actuales

El tratamiento contemporáneo de la AIJ se fundamenta en objetivos claramente definidos: alcanzar la remisión de la enfermedad, prevenir o detener el daño articular, y promover el crecimiento y desarrollo normales. Cada paciente requiere un plan terapéutico individualizado, adaptado al subtipo específico, gravedad de la enfermedad, presencia de indicadores pronósticos de severidad y respuesta a medicamentos previos.



Primera Línea: AINE

Naproxeno, ibuprofeno, meloxicam. Respuesta parcial en oligoartritis, raramente suficiente en formas poliarticulares o sistémicas.



Segunda Línea: Corticoides Intraarticulares

Hexacetónido de triamcinolona para pacientes con respuesta inadecuada a AINE o limitaciones funcionales.



FARME Convencionales

Metotrexato como piedra angular, 0,5-1 mg/kg/semana. Efectos visibles en 6-12 semanas.



Terapias Biológicas

Anti-TNF (etanercept, adalimumab), abatacept, tocilizumab. Revolucionando el pronóstico de la AIJ.

Los medicamentos biológicos que inhiben citocinas proinflamatorias como TNF- α , IL-1 e IL-6 han demostrado control excelente de la enfermedad. Los antagonistas del TNF se emplean para tratar niños con respuesta inadecuada al metotrexato, con factores pronósticos de gravedad o inicio grave de la enfermedad. El tratamiento inicial intensivo con combinaciones de metotrexato y antagonistas del TNF puede lograr más rápidamente una enfermedad clínicamente inactiva.

Medicamento	Indicación Principal	Vía Administración	Frecuencia
Etanercept	Poliartritis, oligoartritis extendida	Subcutánea	Semanal
Adalimumab	Poliartritis, uveítis	Subcutánea	Quincenal
Tocilizumab	AIJ sistémica	Intravenosa	Cada 2-4 semanas

Complicaciones y Seguimiento Especializado

La uveítis anterior crónica representa una de las complicaciones más graves de la AIJ, particularmente en pacientes con oligoartritis, ANA positivos y inicio temprano de la enfermedad. Esta complicación ocular requiere un programa de cribado sistemático y riguroso, dado su curso típicamente asintomático y potencial para causar secuelas visuales permanentes.



Las complicaciones ortopédicas incluyen discrepancias en longitud de extremidades y contracturas en flexión, particularmente en rodillas, caderas y muñecas. Estas complicaciones pueden controlarse mediante alza en calzado, control médico intensivo de la artritis, infiltraciones intraarticulares de corticoides e inmovilización apropiada.

Impacto Psicosocial

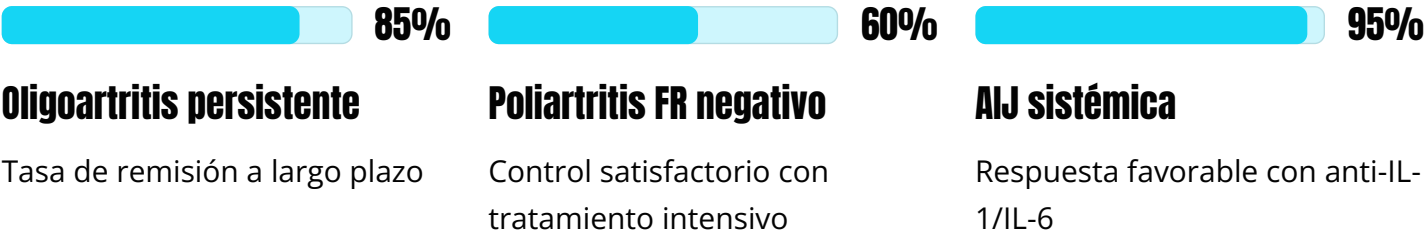
Los estudios demuestran que un número significativo de niños con AIJ presenta problemas de adaptación y empleo a lo largo de su vida. Las complicaciones psicológicas, incluyendo problemas de asistencia escolar y socialización, pueden beneficiarse de intervenciones psicológicas especializadas.

La incapacidad no asociada directamente a la artritis puede continuar hasta el inicio de la edad adulta en el 20% de los pacientes, junto con síndromes dolorosos crónicos persistentes.

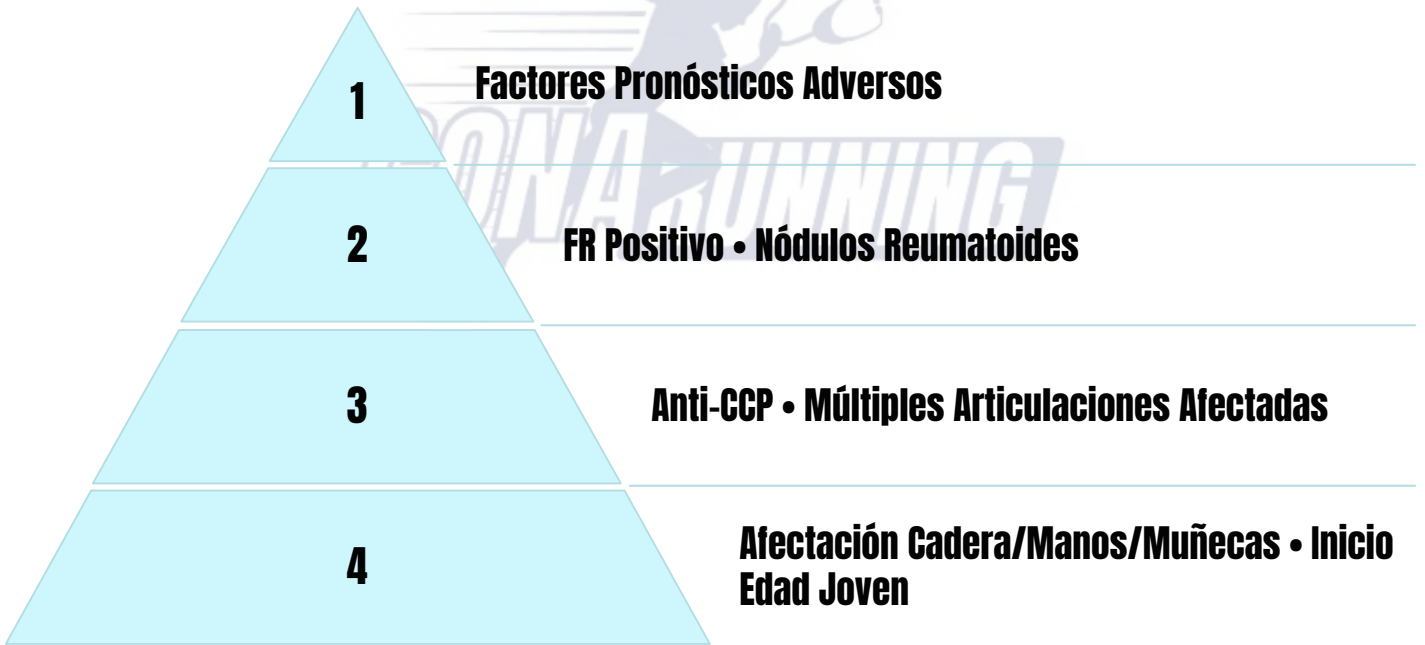


Pronóstico y Evolución a Largo Plazo

El pronóstico de la AIJ ha experimentado una mejora dramática con la introducción de las terapias biológicas, particularmente los inhibidores del TNF- α . Mientras que estudios históricos previos a la era anti-TNF indicaban que hasta el 50% de los pacientes tenía enfermedad activa persistente hasta la edad adulta, los datos contemporáneos muestran resultados significativamente más favorables.



Los niños con enfermedad oligoarticular persistente presentan el mejor pronóstico, con la mayoría alcanzando remisión de la enfermedad. Aquellos con enfermedad oligoarticular extendida tienen pronóstico menos favorable. Los niños con oligoartritis, particularmente niñas con ANA positivo e inicio antes de los 6 años, presentan mayor riesgo de uveítis crónica, aunque no existe correlación entre actividad articular y ocular.



La AIJ sistémica históricamente representaba la forma más difícil de controlar, pero los inhibidores de IL-1 e IL-6 han transformado el tratamiento y mejorado significativamente los resultados en niños con enfermedad sistémica grave y prolongada. El pronóstico adverso se relaciona con distribución poliarticular de la artritis, fiebre persistente durante más de 3 meses y elevación sostenida de marcadores inflamatorios durante más de 6 meses.

✓

Perspectivas Futuras

El desarrollo de terapias dirigidas y la medicina personalizada prometen mejorar aún más

Lupus Eritematoso Sistémico

El lupus eritematoso sistémico (LES) representa una enfermedad autoinmunitaria crónica multisistémica de complejidad extraordinaria en población pediátrica. Comparado con la presentación en adultos, el LES pediátrico se caracteriza por mayor gravedad, afectación de múltiples órganos y evolución más agresiva, requiriendo un enfoque diagnóstico y terapéutico altamente especializado.



Epidemiología

Incidencia 1-6/100.000 niños. Predominio femenino 2-5:1 prepuberal, 9:1 adolescentes. Mayor prevalencia en poblaciones no caucásicas.



Manifestaciones

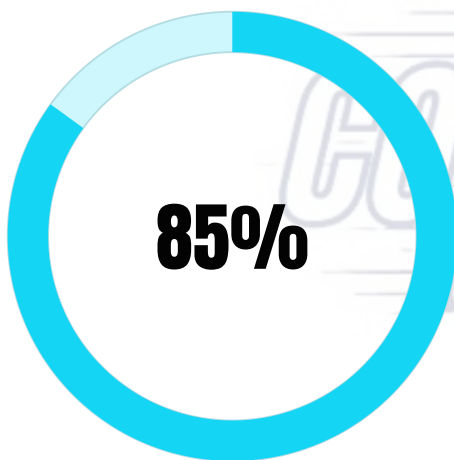
Fiebre, astenia, artritis poliarticular simétrica, manifestaciones cutáneas, nefritis (frecuentemente asintomática), citopenias.



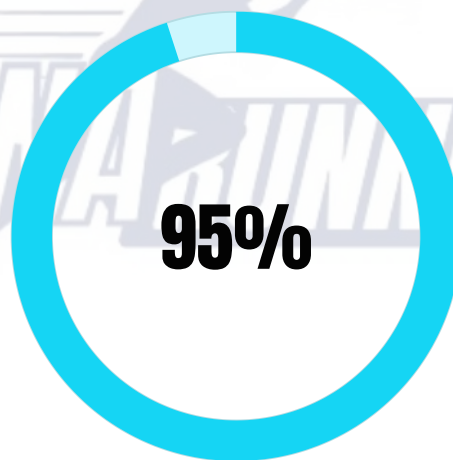
Criterios Diagnósticos

ANA positivos 95-99%. Anti-DNA bicatenario y anti-Smith específicos. Criterios ACR 1997 y SLICC 2012 validados.

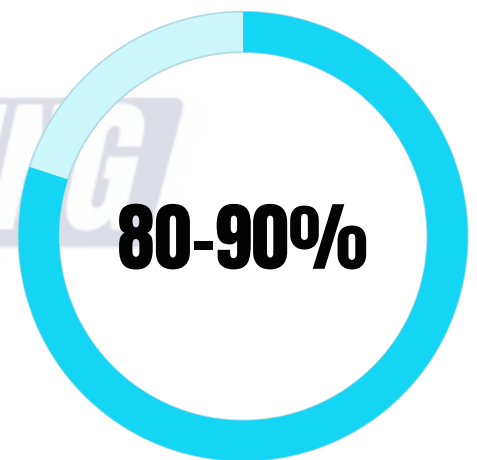
La patogénesis del LES involucra una desregulación compleja del sistema inmunitario, caracterizada por la producción de autoanticuerpos dirigidos contra antígenos nucleares. Durante la necrosis celular o apoptosis se liberan antígenos intracelulares, llevando a la formación de inmunocomplejos que se depositan en tejidos, activando el complemento e iniciando cascadas proinflamatorias.



Pacientes con firma del interferón tipo I



Supervivencia a 5 años en LES pediátrico



Supervivencia a 10 años

El tratamiento del LES pediátrico requiere un enfoque individualizado y multidisciplinario. La hidroxicloroquina constituye la base terapéutica para todos los pacientes que la toleren, complementada con protección solar rigurosa. Las manifestaciones graves requieren corticosteroides sistémicos, frecuentemente combinados con inmunosupresores como metotrexato, micofenolato