

Concepto y clasificación de la Artritis Crónica Juvenil (ACJ), ahora denominada “Artritis Idiopática Infantil”

E. González Pascual

Concepto

Se denomina ACJ la presencia de "artritis" (dolor, rubor, calor, tumefacción e impotencia funcional) en un paciente menor de 16 años, que afecta una o más articulaciones durante un periodo mínimo de 3 meses y habiendo excluido cualquier otra causa de artritis.

Etiología

Desconocida. Estudios epidemiológicos han demostrado cierto predominio estacional en la forma de inicio sistémico de la enfermedad, aspecto que podría implicar a agentes infecciosos en su etiología. Recientemente se ha documentado que la prevalencia e incidencia de la enfermedad cambia a lo largo del tiempo y esto podría relacionarse con ciertos factores ambientales. Varios agentes potencialmente patológicos han sido implicados sin demostrarse definitivamente su relación causal.

Patogenia

Desconocida. De forma simple podríamos decir que la enfermedad se manifiesta en un individuo predispuesto genéticamente, sobre el cual actuarían los factores ambientales para desencadenar una manifestación adecuada en un momento determinado. La interacción de estos factores ambientales con esta diferente predisposición personal daría lugar a las distintas formas clínicas.

Formas de comienzo (clasificación)

- A. ACJ de comienzo sistémico (más afectación extraarticular).
- B. ACJ de comienzo oligoarticular o pauciar-ticular (afectación de menos de 5 articulaciones), esta forma de presentación tiene a su vez tres subgrupos:
 1. Forma precoz que se da más en niñas (50% de anticuerpos antinucleares (ANA) positivos y factor reumatoide (FR) negativo).
 2. Forma tardía que se presenta más en niños (ANA negativo, FR negativo y HLA-B27 positivo en el 75% de los casos).
 3. Forma inclasificable (ANA, FR y HLA-B27 negativos).
- C. ACJ de comienzo poliarticular (afectación de más de 5 articulaciones).

Hasta ahora ésta es la clasificación utilizada, pero se debe ir modificando el nombre y la clasificación. Se quiere denominar "artritis idiopática juvenil" (AIJ) y la clasificación propuesta últimamente (Durban, 1997) se refiere a siete grupos:

1. AIJ sistémica.
2. AIJ oligoarticular que puede ser persistente (hasta 4 articulaciones), o bien extendida según el número de articulaciones afectadas durante los primeros 6 meses (en

la extendida se pueden afectar 5-6 o 7 articulaciones).

3. Poliartritis FR negativo.
4. Poliartritis FR negativo.
5. Artritis psoriásica.
6. Artritis-entesitis.
7. Otras artritis.

Manifestaciones clínicas y diagnóstico

La manifestación clínica principal, excepto en la *forma de comienzo sistémica*, siempre es la artritis y en base a esta manifestación se desarrolla todo lo demás. En la forma sistémica existen más manifestaciones extraarticulares que en las otras formas, siendo éstas muy importantes, como la fiebre elevada con unas características peculiares en forma de picos y que no responde a los antipiréticos habituales. El exantema presenta igualmente unas características especiales, en forma de máculas que aparecen por cara, tronco, espalda, brazos y extremidades, no pruriginoso y que aumenta con la fiebre. Aparecen linfadenopatías que a veces pueden ser muy voluminosas, serositis (en pulmón, en corazón e incluso en abdomen con las dificultades diagnósticas que puede reportar), hepatomegalia no muy intensa, así como esplenomegalia. La artritis puede existir en cualquier articulación, grandes y pequeñas, y sobre todo aparece un entumecimiento matutino muy evidente que va mejorando a lo largo del día.

Con objeto de seguir un orden actualizado, vamos a describir las manifestaciones clínicas de las formas de las AIJ, haciendo la descripción de la forma y las exclusiones específicas para que puedan cumplir los criterios.

Oligoartritis persistente. Se refiere a la afectación articular de 1 a 4 articulaciones durante

los 6 primeros meses de la enfermedad. Exclusiones específicas son historia familiar de psoriasis o de espondiloartropatía o bien el FR positivo. Esta forma comprende el mayor porcentaje de niños afectados de artritis.

Oligoartritis extendida. Se refiere a la afectación articular de 1 a 4 articulaciones, pero en los 6 primeros meses de enfermedad pueden afectarse 5, 6 o 7 articulaciones. Exclusiones específicas son historia familiar de psoriasis o bien FR positivo. El factor principal de esta forma es la evolución poliarticular.

Poliartritis FR negativo. Se refiere a pacientes con afectación de más de 5 articulaciones o más, durante los 6 primeros meses de enfermedad, y el FR deberá ser negativo en dos determinaciones practicadas durante 3 meses. Exclusión fundamental es el FR positivo.

Poliartritis FR positivo. Pacientes con afectación articular de 5 articulaciones o más, durante los 6 primeros meses, y el FR deberá ser positivo igualmente en dos determinaciones durante 3 meses. Como exclusión, historia familiar de psoriasis.

Artritis psoriásica. Se trata de artritis y psoriasis o historia familiar de psoriasis en padres o hermanos y además dactilitis en el paciente y/o alteraciones en las uñas (punteado u onicólisis). La exclusión fundamental es el FR positivo.

Artritis relacionada con entesitis. Es la presencia de artritis y entesitis o bien artritis y al menos dos de los siguientes síntomas: artralgia sacroilíaca, dolor inflamatorio de la columna vertebral, presencia de HLA-B27, uveítis anterior que se asocia con dolor, enrojecimiento o fotofobia, e historia familiar de al menos una de las manifestaciones (uveítis anterior, espondiloartropatía o enfermedad inflamatoria intestinal). Como exclusiones específicas, el FR positivo o ANA positivo, o

bien artritis asociada a enfermedad inflamatoria intestinal.

Finalmente existen otras artritis infantiles de causa desconocida que persisten al menos 6 semanas y además no cumplen criterios de ninguna de las otras categorías o bien cumplen algún criterio de más de una de las otras categorías. Se excluyen los pacientes que cumplen criterios de otra categoría.

Diagnóstico diferencial

Para diferenciar escrupulosamente las enfermedades con las que se pueden confundir las diferentes formas de artritis que hemos expuesto se debería hacer con cada una de las formas en particular, pero de forma general vamos a describir los cuadros más importantes en los que debemos pensar siempre que estemos ante un paciente con estas características. Debemos descartar siempre un proceso infeccioso, una artritis infecciosa (características del líquido articular, cultivos, gammagrafía, etc.), procesos sépticos cuando se acompaña de fiebre, mononucleosis infecciosa, salmonelosis, rickettsiosis, etc. En determinadas ocasiones debemos pensar en la fiebre reumática, hoy en día poco frecuente, pero que nunca se debe olvidar (aplicando los signos de Jones). Procesos neoplásicos como leucosis y linfomas se deben tener muy presentes, sobre todo en aquellas formas sistémicas (ante la menor duda practicar punción medular). Finalmente debemos hacer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades reumáticas como el lupus (LES) en su fase inicial, la dermatomiositis y otras.

Exploración complementaria

Siempre, el diagnóstico de la ACJ o AIJ es un diagnóstico por exclusión y por consiguiente no hay ninguna exploración complementaria

que sea patognomónica del proceso que estamos describiendo; únicamente los datos clínicos que hemos señalado, excluyendo otros procesos descritos, nos darán el diagnóstico de ACJ o AIJ. Hacemos mucho énfasis en aclarar este apartado porque se piden determinaciones analíticas con mucha frecuencia pensando en la ayuda diagnóstica y como máximo nos sirven para clasificar el proceso pero no para su diagnóstico. Igualmente, las pruebas de radiografía, radiología simple, gammagrafía, ecografía, RM, o bien el TAC nos ayudarán a saber la situación anatómica de la sinovial, si está engrosada, si hay líquido en la cavidad articular, si hay aumento del espacio articular o lesiones de partes blandas, pero sólo estaremos ante una artritis posiblemente inflamatoria, y debe cumplir los criterios que se han señalado en el protocolo para catalogarla.

Información a los padres

Es muy importante este apartado porque cuando explicamos a unos padres que su hijo tiene una artritis reumática el desconocimiento en la inmensa mayoría de las veces es total, y la gran preocupación es la evolución que va a tener la enfermedad. Siempre se les debe tranquilizar y explicar de la forma más simple posible lo que en la práctica puede ser muy complicado, y todo va a depender de la forma clínica que se desarrolle; por esta circunstancia debemos procurarnos la confianza de la familia, sobre todo en aquellas formas oligoarticulares que van a seguir un curso en general muy favorable, sobre todo en el aspecto articular, y el control debe basarse en la patología ocular. Pero siempre debemos ser prudentes y a medida que va pasando el tiempo ir explicando el proceso con toda claridad, ya que a veces no podemos saber la evolución que va a seguir por tal motivo creemos que es muy importante ganarnos la con-

