

Artritis idiopática juvenil. Criterios de clasificación. Índices de actividad

Jaime de Inocencio Arocena⁽¹⁾, Clara Udaondo Gascón⁽²⁾

⁽¹⁾Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Departamento de Salud Pública y Materno-Infantil. Universidad Complutense de Madrid. Madrid

⁽²⁾Sección de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid

De Inocencio Arocena J, Udaondo Gascón C. Artritis idiopática juvenil. Criterios de clasificación. Índices de actividad. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:27-36.



RESUMEN

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es un término que agrupa todas las artritis inflamatorias de inicio en menores de 16 años, de causa desconocida y más de 6 semanas de duración. Es, por tanto, un diagnóstico clínico (ninguna prueba de laboratorio o de imagen confirma la sospecha clínica) y de exclusión (requiere descartar las causas conocidas de artritis). Su incidencia oscila entre 1,6-23 casos/100 000 menores de 16 años/año. Los criterios de clasificación de las distintas formas clínicas de AIJ de ILAR 2001 definen 7 categorías mutuamente excluyentes: sistémica, oligoarticular, poliarticular factor reumatoide (FR) positivo, poliarticular FR negativo, psoriásica, relacionada con entesitis e indiferenciada. Estos criterios de clasificación están siendo objeto de revisión.

Dado que la actividad de la enfermedad tiene múltiples dimensiones (actividad articular, analítica, limitación funcional, impacto sobre la calidad de vida, etc.) se han desarrollado varias escalas para evaluarla, que se componen de una combinación de parámetros clínicos y analíticos. El índice ACRped fue desarrollado para valorar la respuesta al tratamiento en ensayos clínicos, estableciendo distintos niveles de mejoría. El Juvenile Arthritis Disease Activity Score (JADAS) permite cuantificar la actividad de la AIJ en cada visita a consulta. También se han definido criterios de enfermedad mínimamente activa, de enfermedad inactiva y de recaída.

El desarrollo de uveítis es la complicación extraarticular más frecuente de la AIJ. Dado que en una mayoría de pacientes sigue un curso subclínico, también se dispone de recomendaciones de la frecuencia con la que los pacientes deben realizar controles oftalmológicos periódicos.

Palabras clave: artritis juvenil; clasificación; índices de actividad; recaída; cribado de uveítis.

Juvenile idiopathic arthritis. Classification criteria. Disease activity indices

ABSTRACT

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is an umbrella term that encompasses all forms of paediatric arthritis of unknown aetiology with onset before age 16 years and lasting at least 6 weeks. Therefore, JIA is a clinical diagnosis (no confirmatory laboratory or imaging tests) of exclusion (requiring ruling out of known causes of arthritis). Its incidence ranges between 1.6-23 cases/100 000 children aged less than 16 years/year. The current classification criteria (ILAR 2001) recognize seven mutually exclusive categories: systemic onset, oligoarticular, polyarticular rheumatoid factor (RF) positive, polyarticular RF negative, psoriatic, enthesitis-related and undifferentiated. These criteria are currently being revised.

Due to the multidimensional nature of the disease (joint activity, laboratory features, functional limitation, impact on quality of life), several scales have been developed for its assessment. A definition of improvement that combined a core set of outcome variables was developed (ACRped) to measure and quantify response to therapy in clinical trials. The Juvenile Arthritis Disease Activity Score (JADAS) is another composite index that measures disease at the time of each medical visit. Criteria for definition of minimal disease activity, inactive disease and flare have also been established.

Uveitis is the most common extraarticular complication of the disease. Since this complication is frequently subclinical, recommendations have also been established for the frequency of periodic ophthalmological evaluations in these patients.

Key words: juvenile arthritis; classification; disease activity; flare; uveitis screening.

1. CONCEPTO

El término artritis idiopática juvenil (AIJ) engloba todas las artritis de causa desconocida de al menos 6 semanas de evolución, de inicio antes de los 16 años de edad¹. La AIJ es, por tanto, un diagnóstico clínico de exclusión y no existe ninguna prueba de laboratorio o de imagen que confirme el diagnóstico.

La AIJ ha recibido distintos nombres con anterioridad, artritis crónica juvenil en Eu-

ropa y artritis reumatoide juvenil en América. Aunque estos términos se han utilizado erróneamente como sinónimos, no son equivalentes, ya que son procesos definidos mediante diferentes criterios. La heterogeneidad resultante dificultaba la realización de estudios multicéntricos, por lo que la Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología (ILAR) auspició en 1993 la creación del Grupo de Trabajo de Criterios de Clasificación de la Artritis Juvenil, con el fin de emitir unos criterios “unificados, acep-

tables y aplicables internacionalmente [...] con el fin de facilitar la investigación y la atención de los pacientes”. Entre sus objetivos, se incluía “delinear unas categorías de artritis idiopática pediátrica relativamente homogéneas que resultaran mutuamente excluyentes”¹. A diferencia de clasificaciones anteriores, la propuesta por ILAR ha sido revisada en dos ocasiones y validada internacionalmente en varios países (**Tabla 1**), incluyendo España.

Es importante tener presente que el término AIJ es un término paraguas, que engloba las formas más frecuentes de artritis inflamatoria crónica pediátrica, sin que por ello se trate de una única enfermedad. De hecho, hay abundantes evidencias de que incluye un conjunto heterogéneo de enfermedades, tanto desde el punto de vista clínico² como genético³.

2. EPIDEMIOLOGÍA

La AIJ es la enfermedad reumática crónica más frecuente en Pediatría. La incidencia y la prevalencia de la enfermedad son variables. Globalmente, su incidencia oscila entre 1,6-23 casos/100 000 menores de 16 años/año y su prevalencia entre 3,8-400/100 000⁴. La distribución más comúnmente aceptada de las distintas formas clínicas se representa en la **Tabla 2**⁵.

3. CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DE LA AIJ

Los criterios de inclusión y de exclusión (Edmonton, 2001)¹ de las distintas categorías de AIJ se exponen en la **Tabla 1**. El glosario de términos incluidos en la definición¹ figura en el **Anexo 1**.

3.1. Revisión de los criterios de clasificación de la AIJ

Desde hace algunos años se está proponiendo modificar los criterios de clasificación de la AIJ. Esto se debe a la creciente evidencia de que el objetivo de ILAR de delimitar categorías homogéneas de artritis pediátrica no se alcanza con la clasificación actual, ya que algunas categorías de AIJ presentan un marcado solapamiento². Tanto la poliartritis factor reumatoide (FR) negativo como la AIJ psoriásica constituyen grupos heterogéneos, ya que ambas incluyen un subgrupo de pacientes caracterizados por el inicio temprano de la enfermedad y la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA). Asimismo, algunas formas clínicas de AIJ no son exclusivamente pediátricas y tienen un claro equivalente en la edad adulta, como son la AIJ poliarticular FR positivo, que constituye una artritis reumatoide FR positivo del adulto de inicio juvenil, y la artritis relacionada con entesitis (o espondiloartropatía juvenil), indistinguible de la espondiloartropatía indiferenciada del adulto.

La forma clínica más homogénea de artritis crónica pediátrica no solo es exclusiva de la infancia, sino que además representa la forma más frecuente en el mundo occidental, la afectación oligoarticular o poliarticular en pacientes ANA positivo². Los pacientes con artritis ANA positivo, independientemente del número de articulaciones afectadas o de la presencia de psoriasis, tienen una menor edad al inicio de la enfermedad, una mayor frecuencia de artritis asimétrica y un mayor riesgo de desarrollar uveítis.

Por tanto, ni el número de articulaciones involucradas, característica utilizada para diferen-

Tabla 1. Categorías de AIJ de acuerdo con los criterios de clasificación de ILAR (Edmonton 2001)¹

<p>Sistémica</p> <p>Artritis en 1 o más articulaciones coincidente con o precedida por fiebre diaria ≥ 2 semanas de evolución; la fiebre debe ser documentada y cotidiana (ver Anexo 1) durante al menos 3 días</p> <p>Además de la artritis y la fiebre debe presentar al menos 1 de los siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Exantema eritematoso evanescente 2. Adenopatías 3. Hepato- o esplenomegalia 4. Serositis <p>Criterios de exclusión: a, b, c, d</p>	<p>Oligoartritis</p> <p>Artritis en 1-4 articulaciones en los 6 primeros meses de enfermedad. Se reconocen 2 subcategorías:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Oligoartritis persistente: no más de 4 articulaciones afectadas en la evolución posterior 2. Oligoartritis extendida: se afectan más de 4 articulaciones después de los 6 primeros meses. <p><i>Criterios de exclusión: a, b, c, d, e.</i></p>
<p>Poliartritis FR (+)</p> <p>Artritis en 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad, con 2 o más test para FR (IgM) positivos con, al menos, 3 meses de intervalo.</p> <p><i>Criterios de exclusión: a, b, c, e</i></p>	<p>Poliartritis FR (-)</p> <p>Artritis en 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad, con FR (IgM) negativo.</p> <p><i>Criterios de exclusión: a, b, c, d, e</i></p>
<p>Artritis psoriásica</p> <p>Artritis y psoriasis o Artritis y, al menos, 2 de los siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Dactilitis 2. Hoyuelos ungueales u onicólisis 3. Psoriasis en familiar de primer grado <p><i>Criterios de exclusión: b, c, d, e</i></p>	<p>Artritis relacionada con entesitis</p> <p>Artritis y entesitis o Artritis o entesitis y, al menos, 2 de los siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Dolor a la palpación de articulaciones sacroiliacas o dolor inflamatorio lumbosacro 2. HLA-B27+ 3. Comienzo en varón >6 años 4. Uveítis anterior aguda 5. Historia de EA, ARE, SI asociada a EII, síndrome de Reiter o UAA en familiar de primer grado <p>Criterios de exclusión: a, d, e.</p>
<p>Artritis indiferenciada</p> <p>Artritis que no cumple criterios de ninguna categoría o bien los cumple de 2 o más categorías</p> <p>Criterios de exclusión:</p> <ol style="list-style-type: none"> a. Psoriasis o historia de psoriasis en el paciente o en familiares de primer grado b. Artritis de comienzo después de los 6 años en varón HLA-B27+ c. EA, ARE, SI asociada a EII, síndrome de Reiter, UAA o historia de ello en el paciente o en familiar de primer grado d. FR+ en 2 determinaciones separadas al menos 3 meses entre sí e. Presencia de AIJ sistémica en el paciente 	

FR: factor reumatoide; **EA:** espondilitis anquilosante; **ARE:** artritis relacionada con entesitis; **SI:** sacroilitis; **EII:** enfermedad inflamatoria intestinal; **UAA:** uveítis anterior aguda; **AIJ:** artritis idiopática juvenil.

Tabla 2. Epidemiología de las distintas formas clínicas de AIJ⁵

Forma clínica	Frecuencia	Edad de aparición	Sexo
Artritis sistémica	4-17%	Cualquier edad	♀=♂
Oligoartritis	27-56%	Primera infancia, pico a los 2-4 años	♀>>>♂
Poliartritis FR (+)	2-7%	Infancia tardía o adolescencia	♀>>♂
Poliartritis FR (-)	11-28%	Distribución bifásica, primer pico a los 2-4 años, segundo a los 6-12 años	♀>>♂
Artritis entesitis	3-11%	Infancia tardía o adolescencia	♀<<♂
Artritis psoriásica	2-11%	Distribución bifásica, primer pico a los 2-4 años, segundo a los 9-11 años	♀>♂
Artritis indiferenciada	11-21%	-	-

FR: factor reumatoide.

ciar las formas de AIJ con afectación predominantemente periférica (de las articulaciones de los miembros), ni la presencia o antecedentes familiares de psoriasis, motivo más frecuente de exclusión de las distintas categorías de AIJ, permiten obtener formas clínicas homogéneas de artritis. Paradójicamente, el marcador más importante para diferenciar unas artritis pediátricas de otras no es clínico sino de laboratorio: la presencia de anticuerpos antinucleares.

La AIJ sistémica parece ser un síndrome más que una única enfermedad, con una patogenia muy diferente del resto de formas clínicas de AIJ (autoinflamatoria en lugar de autoinmune). Cada vez existen más evidencias de que, aunque sea más frecuente en la infancia, tiene un equivalente en adultos, la enfermedad de Still del adulto, para cuya clasificación no se exige, a diferencia de los criterios ILAR, la presencia de artritis.

Por todos estos motivos, recientemente se ha propuesto una nueva clasificación⁶ dirigida a identificar grupos más homogéneos de artritis pediátricas y a analizar de manera más precisa la evolución, pronóstico y tratamiento de cada forma clínica. Esta nueva propuesta facilitaría

la unificación de la terminología a la hora de la transición de los pacientes a las unidades de adultos. Esta clasificación no ha sido validada, por lo que siguen vigentes los criterios ILAR revisados en Edmonton en 2001¹.

4. ESCALAS DE VALORACIÓN DE LA AIJ

Dada la naturaleza de la enfermedad, no existe una única medida capaz de identificar y estandarizar el grado de actividad clínica para valorar la evolución de las distintas formas clínicas o la respuesta al tratamiento. Por ello, se han desarrollado varias escalas de medición de actividad, que incluyen la valoración combinada de diferentes parámetros clínicos, funcionales y de laboratorio⁷ considerados importantes para este fin. Los más importantes son:

4.1. Criterio de mejoría ACR Pediátrico⁸

Es el criterio de mejoría de la artritis pediátrica de la Sociedad Americana de Reumatología. El American College of Rheumatology pediatric index (ACRped) incluye la valoración combinada de las siguientes variables:

- Número de articulaciones con artritis activa (NAA).
- Número de articulaciones con limitación de la movilidad (NAL).
- Evaluación global de la enfermedad realizada por el médico (EVAc). Se utiliza para ello una escala visual analógica que consiste en una línea horizontal de 10 cm en cuyos extremos figuran el valor cero (“enfermedad inactiva”) y el valor diez (“actividad máxima”).
- Evaluación global de la enfermedad realizada por el paciente o su familia (EVAp). Se utiliza una EVA de 10 cm con las características descritas en el punto anterior.
- Capacidad funcional valorada mediante un cuestionario. En la actualidad se emplea la versión española del Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ), que valora la dificultad del niño para realizar diversas actividades cotidianas. Sus resultados se expresan en una escala que oscila entre 0 (ninguna limitación) y 3 (muy dependiente, precisa ayuda para realizar la mayoría de las actividades diarias).
- Reactante de fase aguda. Velocidad de sedimentación globular (VSG) o proteína C reactiva (PCR).

Para considerar que se ha producido una mejoría en un paciente dado, se requiere que exista mejoría de al menos un 30% en 3 de las 6 variables descritas, sin que empeore más de 1 de las 3 restantes en más de un 30% (ACRped 30). Este criterio presenta una sensibilidad del 100%, una especificidad del 85%, una tasa de falsos positivos del 11% y una tasa de falsos

negativos del 0%. El ACRped se ha aplicado en todos los ensayos clínicos que se han realizado desde su publicación en pacientes con AIJ^{7,8}.

Este mismo índice se puede utilizar con porcentajes de mejoría superiores (50, 70 o 90%), manteniendo el mismo criterio de que ninguna de las restantes variables empeore más de un 30%, originando los índices ACRped 50, ACRped 70 y ACRped 90 respectivamente^{7,8}.

4.2. Cuestionario de valoración de la actividad de la Artritis Juvenil⁹

El Juvenile Arthritis Disease Activity Score (JADAS) es una herramienta publicada en 2009, diseñada para medir el grado de actividad de la enfermedad en un momento determinado. Es aplicable a todas las formas clínicas de AIJ, excepto la AIJ sistémica. Permite comparar el grado de actividad de un mismo paciente a lo largo del tiempo o comparar grupos de pacientes en ensayos clínicos. Se obtiene de la suma de cuatro componentes:

- Número de articulaciones activas. Dependiendo del número de articulaciones que se valoren, existen tres versiones del JADAS:
 - JADAS 10. Suma de todas las articulaciones activas (cualesquiera que sean) hasta un máximo de 10.
 - JADAS 27. Valoración de 27 articulaciones concretas: columna cervical, codos, carpos, metacarpofalángicas de los dedos primero a tercero, interfalángicas proximales de las manos, caderas, rodillas y tobillos.
 - JADAS 71. Suma de todas las articulaciones activas sobre un máximo de 71.

- Evaluación global de la enfermedad por parte del médico (EVAc 0-10 cm).
- Evaluación global de la enfermedad por parte del paciente y su familia (EVAp 0-10 cm).
- Elevación de reactantes de fase aguda. Incluye la valoración de la proteína C reactiva o de la VSG normalizada de acuerdo con la siguiente fórmula: $[VSG (mm/h)-20] / 10$.

Este instrumento ha demostrado ser muy útil porque permite identificar el grado de actividad de acuerdo con varios puntos de corte (**Tabla 3**):

- Enfermedad inactiva: puntuación menor de 1, tanto en AIJ oligoarticular como poliarticular.
- Enfermedad mínimamente activa: puntuación entre 1 y 2 en AIJ oligoarticular y entre 1 y 3,8 en AIJ poliarticular.

Tabla 3. Valoración de la actividad e inactividad de la enfermedad de acuerdo con el JADAS⁹

	JADAS 10/71	JADAS27	cJADAS10
Oligoartritis			
Inactiva	≤1	≤1	≤1
Actividad leve	1,1-2	1,1-2	1,1-1,5
Actividad moderada	2,1-4,2	2,1-4,2	1,51-4
Actividad alta	>4,2	>4,2	>4
Poliartritis			
Inactiva	≤1	≤1	≤1
Actividad leve	1,1-3,8	1,1-3,8	1,1-2,5
Actividad moderada	3,9-10,5	3,9-8,5	2,51-8,5
Actividad alta	>10,5	>8,5	>8,5

JADAS: Juvenile Arthritis Disease Activity Score.

Existe una versión clínica del JADAS⁹ (cJADAS o JADAS3) que no incluye los reactantes de fase aguda. Se obtiene de la suma de los tres primeros componentes, siendo su aplicación clínica similar. La principal ventaja que presenta es que es más sencilla de aplicar en la práctica clínica habitual, al no realizarse analítica en todos los controles clínicos; además, permite obtener la puntuación sin la demora que representa esperar al resultado de la analítica.

4.3. Criterio de enfermedad mínimamente activa¹⁰

Se ha propuesto la definición de enfermedad mínimamente activa cuando se cumplen los siguientes 2 o 3 criterios:

- AIJ oligoarticular: evaluación global de la enfermedad por el médico (EVA clínico) ≤2,5 cm y recuento de articulaciones activas de 0 (sin articulaciones activas).
- AIJ poliarticular: evaluación global de la enfermedad por el médico (EVA clínico) ≤3,4 cm, evaluación global de la enfermedad por los padres o el paciente (EVA paciente) ≤2,5 cm y un recuento de articulaciones activas ≤1.

4.4. Criterio provisional de enfermedad inactiva¹¹

Requiere la presencia de los siguientes 6 ítems:

- No evidencia de artritis activa en ninguna articulación.
- No fiebre, exantema, serositis, esplenomegalia o linfadenopatía generalizada atribuible a AIJ.

- No evidencia de uveítis activa definida de acuerdo con el Grupo de Trabajo para la eS-tandarización de la Nomenclatura de Uveítis (SUN)¹².
- VSG o PCR normales o, si están elevadas, que no sea atribuible a AIJ.
- Evaluación global de la enfermedad realizada por el médico con la mejor puntuación posible en la escala que se utilice.
- Rigidez matutina ≤ 15 minutos.

Cuando se cumplen estos 6 ítems durante más de 6 meses seguidos mientras se recibe medicación, hablamos de remisión clínica con medicación. Se considera remisión clínica sin medicación cuando se cumplen estos 6 ítems seguidos durante 12 meses una vez suspendido el tratamiento¹¹.

4.5. Criterio preliminar de recaída¹³

Se define como el empeoramiento $\geq 40\%$ de dos de las 6 variables recogidas en el ACRped, sin que mejore ninguna de las restantes variables en al menos un 30%. Un estudio realizado posteriormente confirmó la utilidad de estos criterios en la definición de recaída en la práctica clínica.

5. CONTROLES OFTALMOLÓGICOS

La periodicidad de los controles oftalmológicos en pacientes con AIJ sin antecedentes de uveítis (Tabla 4) depende de la forma clínica, de la presencia de ANA, de la edad al inicio de la enfermedad y de los años de evolución¹⁴.

En los pacientes que presentan o han presentado uveítis la periodicidad de los controles (se-

Tabla 4. Periodicidad de los controles oftalmológicos en niños con AIJ sin antecedentes de uveítis¹⁴

Forma clínica	ANA	Edad al diagnóstico (años)	Duración de la enfermedad (años)	Riesgo	Frecuencia del control oftalmológico
Oligoartritis o Poliartritis FR negativo	+	≤ 6	≤ 4	Alto	3 meses
	+	≤ 6	> 4	Moderado	6 meses
	+	≤ 6	> 7	Bajo	12 meses
	+	> 6	≤ 4	Moderado	6 meses
	+	> 6	> 4	Bajo	12 meses
	-	≤ 6	≤ 4	Moderado	6 meses
	-	≤ 6	> 4	Bajo	12 meses
Resto de categorías	No aplicable	No aplicable	No aplicable	Bajo	12 meses

ANA: anticuerpos antinucleares; **FR:** factor reumatoide.

Recomendaciones de las Secciones de Reumatología y Oftalmología de la Academia Americana de Pediatría.

manuales, mensuales o trimestrales) se realizará de acuerdo con las indicaciones del servicio de oftalmología.

BIBLIOGRAFÍA

- Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, *et al.* International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol.* 2004;31(2):390-2.
- Ravelli A, Varnier GC, Oliveira S, Castell E, Arguedas O, Magnani A, *et al.* Antinuclear antibody-positive patients should be grouped as a separate category in the classification of juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum.* 2011;63(1):267-75.
- Nigrovic PA, Raychaudhuri S, Thompson SD. Genetics and the classification of arthritis in adults and children. *Arthritis Rheumatol.* 2018;70(1):7-17.
- Thierry S, Fautrel B, Lemelle L, Guillemin F. Prevalence and incidence of juvenile idiopathic arthritis. A systematic review. *Joint Bone Spine.* 2014;81(2):112-7.
- Ravelli A, Martini A. Juvenile Idiopathic Arthritis. *Lancet.* 2007;369(9563):767-78.
- Martini A, Ravelli A, Avcin T, Beresford MW, Burgos-Vargas R, Cuttita R, *et al.* Toward new classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: first steps. *Pediatric Rheumatology International Trials Organization International consensus.* *J Rheumatol.* 2019;46(2):190-7.
- McErlane F, Beresford M, Baildam E, Thomson W, Hyrich K. Recent developments in disease activity indices and outcome measures for juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology.* 2013;52(1):1941-51.
- Giannini EH, Ruperto N, Ravelli A, Lovell DJ, Felson DT, Martini A. Preliminary definition of improvement in Juvenile Arthritis. *Arthritis Rheum.* 1997;40(7):1202-9.
- Consolaro A, Giancane G, Schapapietra B, Davi S, Calandra S, Lanni S, *et al.* Clinical outcome measures in Juvenile Idiopathic Arthritis. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2016;14(1):23.
- Magni-Manzoni S, Ruperto N, Pistorio A, Sala E, Solari N, Palmisani E, *et al.* Development and validation of a preliminary definition of minimal disease activity in patients with Juvenile Idiopathic Arthritis. *Arthritis Rheum.* 2008;59(8):1120-7.
- Wallace CA, Giannini EH, Huang B, Ibert L, Ruperto N; for the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance (CARRA), the Pediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO) and the Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group (PRCSG). American College of Rheumatology provisional criteria for defining clinical inactive disease in select categories of Juvenile Idiopathic Arthritis. *Arthritis Care Res.* 2011;63(7):929-36.
- Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT; Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the First International Workshop. *Am J Ophthalmol.* 2005;140(3):509-16.
- Brunner HI, Lovell DJ, Finck BK, Giannini EH. Preliminary definition of disease flare in Juvenile Rheumatoid Arthritis. *J Rheumatol.* 2002;29(5):1058-64.
- Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, Nocton J; Section on Rheumatology; Section on Ophthalmology. Ophthalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics.* 2006;117(5):1843-5.

Anexo 1. Glosario¹

- **Artritis:** derrame articular o limitación de la movilidad con dolor o molestias en la articulación, que persiste durante al menos 6 semanas, que es observada por un médico, y que no se debe a trastornos mecánicos u otras causas identificables.
- **Artritis de la articulación sacroilíaca:** molestias a la compresión directa sobre las articulaciones sacroilíacas.
- **Dactilitis:** hinchazón de uno o más dedos, generalmente asimétrica, que se extiende más allá del margen articular.
- **Dolor inflamatorio lumbosacro:** dolor lumbosacro en reposo con rigidez matutina que mejora con la actividad.
- **Entesitis:** dolor o molestias en la inserción ósea de un tendón, ligamento, cápsula articular o fascia.
- **Espondiloartropatía:** inflamación de las entesis y articulaciones de la columna lumbosacra.
- **Factor reumatoide (FR), determinación positiva:** análisis positivo (de acuerdo con la definición del laboratorio de referencia) en al menos dos ocasiones separadas 3 meses entre sí en los primeros 6 meses de enfermedad.
- **Fiebre cotidiana:** fiebre ≥ 39 °C una vez al día que vuelve a la basal (≤ 37 °C) entre los picos.
- **Número de articulaciones afectas:** articulaciones que pueden ser evaluadas individualmente y que clínicamente se consideran como articulaciones separadas.
- **Psoriasis:** diagnosticado por un médico (no necesariamente un dermatólogo).
- **Punteado ungueal:** un mínimo de dos fosis en una o más uñas presentes en cualquier momento.
- **Serositis:** pericarditis o pleuritis o peritonitis.
- **Uveítis:** uveítis crónica anterior diagnosticada por un oftalmólogo.