

3

3

Qué es?

# La Artritis Crónica Juvenil

# 3

## Qué es? La Artritis Crónica Juvenil



Las enfermedades reumáticas también existen en la infancia y en la adolescencia. Son enfermedades que afectan al tejido conjuntivo, principal componente del aparato locomotor (articulaciones, músculos y tendones) y que también forma parte de otros órganos como la piel, ojos, vasos sanguíneos, etc. Por ello sus síntomas son muy variados, como dolor e inflamación de las articulaciones, erupciones de la piel, fiebre, aumento del tamaño de los ganglios, inflamación de los ojos, cansancio, retraso del crecimiento, etc. La enfermedad reumática infantil más frecuente es la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ), que antes se denominaba Artritis Crónica Juvenil (ACJ).

### ¿QUÉ ES LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL?

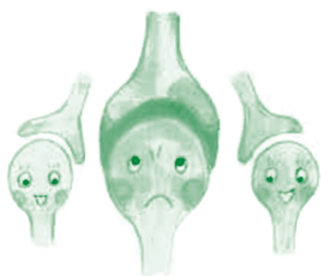
Es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta fundamentalmente a las articulaciones, pero que también puede afectar a otros órganos y puede repercutir en el crecimiento y en el desarrollo normal del niño. Comienza antes de los 16 años de edad y puede durar varios años, pero no necesariamente para toda la vida.

No todas las artritis son iguales. Hay varios tipos con características propias.

### ¿A QUIÉN AFECTA?

Generalmente es más frecuente en las niñas y comienza entre el primer y cuarto año de vida, aunque cada tipo de artritis tiene preferencia por un grupo de edad y sexo diferentes. Se ha descrito en todas las razas.

Se diagnostican 10 casos nuevos al año por cada 100.000 niños menores de 16 años, y aproximadamente uno de cada mil niños en el mundo padece artritis crónica.



**Figura 1.** Artritis: La lesión inicial es la "inflamación de la membrana sinovial"; ésta membrana va aumentando de grosor, (o sinovitis), y produce mayor cantidad de líquido de lo normal, (o derrame), distendiendo la cápsula y los ligamentos.



**Figura 2.** Los síntomas principales son: dolor, hinchazón y aumento de calor en las articulaciones, con rigidez y dificultad para realizar los movimientos.

### ¿CÓMO Y POR QUÉ SE PRODUCE?

La causa exacta es desconocida. No está producida por gérmenes por lo que no es una enfermedad infecciosa y no se cura con antibióticos, ni es contagiosa.

El clima húmedo y frío y los traumatismos no producen la enfermedad. Tampoco se hereda pero sí influyen factores hereditarios y es probable que otro miembro de la familia tenga alguna forma de artritis. Algunos niños tienen una especial predisposición genética (asociada a unos genes del sistema HLA) y si coincide con otros factores todavía desconocidos (ambientales, tóxicos, hormonales, virus) se producen unas alteraciones autoinmunes. Es decir que el propio sistema inmunológico o de defensa del niño contra las infecciones, "ataca" o "reacciona" contra su propio organismo, especialmente a nivel de la membrana sinovial que recubre las articulaciones, dando lugar a la inflamación crónica de la misma o artritis.

La lesión inicial es la "inflamación de la membrana sinovial"; esta membrana va aumentando de grosor, (o sinovitis), y produce mayor cantidad de líquido de lo normal, (o derrame), distendiendo la cápsula y los ligamentos (figura 1).

### ¿QUÉ SÍNTOMAS PRODUCE?

Los síntomas principales son: dolor, hinchazón y aumento de calor en las articulaciones, con rigidez y dificultad para realizar los movimientos (figura 2).

Unas veces el comienzo es lento, insidioso y progresivo 'sin darnos cuenta'. El niño cojea sin apreciarse franca hinchazón, o tiene un cansancio fuera de lo normal que le obliga a disminuir la actividad física habitual. Los niños más pequeños están irritables y se niegan a caminar y los mayores se sienten como 'oxidados' al levantarse de la cama.

Otras veces el comienzo es brusco y grave con importantes síntomas generales como mal estado general, fiebre alta, manchas en la piel, dolor difuso en brazos y piernas o hinchazón en muchas articulaciones.

La persistencia de la inflamación en unas articulaciones que están en crecimiento, altera su morfología definitiva y pueden deformarse si no se tratan correctamente desde el comienzo.

La AIJ se clasifica por las características de los síntomas en los primeros 6 meses de la enfermedad. Cuando el niño es diagnosticado de AIJ es muy importante conocer el tipo de artritis que tiene, ya que la evolución, el tratamiento y el pronóstico son diferentes.

## LOS DIFERENTES TIPOS DE ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL:

### Artritis sistémica

Llamamos enfermedad sistémica cuando el niño tiene fiebre persistente y manchas en la piel junto con artritis o dolor en las articulaciones (artralgias). Es frecuente en niños menores de 5 años y afecta tanto a niños como a niñas.

Comienza bruscamente con fiebre alta en picos, es decir, sube mucho por las tardes a 40°C y baja por las mañanas durante bastantes días, incluso semanas. Habitualmente el pico febril se acompaña de una erupción característica de la piel, con unas manchas de color rosa salmón de varios tamaños que aparecen y desaparecen.

Se produce un aumento del tamaño de los ganglios del cuello, de las axilas y de las ingles, así como del hígado y del bazo. Algunas veces se inflaman las membranas que rodean el corazón y los pulmones originando pericarditis y pleuritis.

Desde el primer día, el niño tiene dolores en los brazos y en las piernas (mialgias) o en las articulaciones (artralgias) que se acentúan cuando la fiebre es alta. A veces no hay signos de inflamación y la artritis puede aparecer días, semanas o incluso meses después. Otros niños comienzan con artritis, con una o dos articulaciones inflamadas o con muchas desde el principio.

En esta fase el niño está muy enfermo y si este estado se prolonga durante algunas semanas el niño estará postrado, pálido por la anemia, perderá peso y cada vez estará más débil. Necesita ingresar en el hospital. Hay que realizar análisis y algunas pruebas para descartar otros procesos que comienzan con síntomas parecidos como las infecciones o algunas enfermedades malignas. Es fundamental diagnosticar pronto la artritis sistémica y cuidar todos los aspectos del tratamiento, antes de que se produzcan secuelas irreversibles.

### Poliartritis

Quiere decir que desde el comienzo se inflaman muchas articulaciones (más de cuatro), sin mucha repercusión en el estado general, aunque más adelante aparece cansancio, pérdida de apetito, debilidad muscular y dificultad para realizar los movimientos. Afecta con más frecuencia a las niñas de cualquier edad.

Los niños con muchas articulaciones hinchadas adoptan malas posiciones o posturas fijas más cómodas para protegerse del dolor y de la rigidez, es decir que doblan las articulaciones dolorosas. Las rodillas pueden quedarse rígidas en flexión, los tobillos pueden quedarse hacia abajo, las muñecas se quedan caídas y el cuello tiende a quedarse hacia delante y torcido. Esto hay que vigilarlo y evitarlo con el tratamiento adecuado.



Figura 3. Artritis Reumatoide Juvenil tipo del adulto:

La poliartrosis es simétrica, es decir se inflaman las mismas articulaciones del lado derecho y del izquierdo, fundamentalmente las muñecas, las pequeñas articulaciones de las manos y de los pies, y a veces las rodillas, los codos y las caderas.

### Poliartrosis con factor reumatoide (artritis reumatoide juvenil tipo del adulto)

Es la forma menos frecuente (10%). La mayoría son niñas entre 11 y 16 años que comienzan con síntomas inespecíficos, pero enseguida presentan una poliartrosis simétrica, es decir se inflaman las mismas articulaciones del lado derecho y del izquierdo, fundamentalmente las muñecas, las pequeñas articulaciones de las manos y de los pies, y a veces las rodillas, los codos y las caderas.

Es frecuente que el dolor se acompañe de rigidez en las articulaciones, que es mayor tras el reposo, siendo muy típica la rigidez matutina al levantarse de la cama. Pueden aparecer unos nódulos debajo de la piel, sobre todo en zonas de apoyo como los codos. Estas niñas tienen en su sangre el 'factor reumatoide', como los adultos con Artritis Reumatoide y tienen una predisposición especial a un daño relevante de las articulaciones, por lo que es muy importante que se diagnostique pronto esta forma de enfermedad y se utilicen los fármacos más potentes y de larga acción (figura 3).

### Oligoartritis (o artritis pauciarticular)

Es el tipo de artritis más común y quiere decir que se afectan pocas articulaciones (menos de 4). Es más frecuente en las niñas menores de 6 años, generalmente comienza entre los dos y tres años.

Cuando sólo se inflama una articulación, se llama 'monoartritis', y habitualmente es la rodilla (figura 4). Como a esta edad los niños se caen frecuentemente, los padres suelen culpar a una caída previa a la aparición de la inflamación de la rodilla. El niño puede continuar con una sola articulación inflamada, y nunca tener otras. Otras veces se afectará, en los primeros meses, una segunda, tercera o cuarta articulación que con más frecuencia son: la otra rodilla, el tobillo, un dedo o el codo.

Este tipo de artritis no afecta el estado general del niño. En cambio tiene un alto riesgo de producir inflamación de los ojos, lo que se llama 'iridociclitis' o 'uveítis anterior crónica'. La uveítis ocurre en el 30% de estas niñas pequeñas, sobretodo si tienen en la sangre unos anticuerpos antinucleares. Es frecuente que pase desapercibida porque

los ojos no se ponen rojos ni duelen. Si el problema no se descubre y no se trata pronto, puede tener serias complicaciones con pérdida de visión e incluso ceguera. Por esto es muy importante que el niño con este tipo de artritis sea explorado regularmente por el oftalmólogo.

### Artritis con entesitis

Aparece con más frecuencia en los niños de más de 10-12 años. Estos chicos portan un factor genético especial, llamado HLA-B27, que también pueden tener otros miembros de su familia sanos o con otras enfermedades reumáticas como la Espondilitis Anquilosante.

Las articulaciones que más se afectan son las de las piernas: caderas, rodillas, tobillos y dedos de los pies. Es muy característica la inflamación de las zonas de unión del hueso con los tendones y ligamentos (entesitis). Lo más típico es en los calcáneos, lo que produce dolor en los talones (o talalgia) al iniciar la deambulación. Más adelante puede aparecer dolor en las nalgas, incluso de madrugada despertando al niño, lo que significa afectación de las sacroilíacas, que son las articulaciones que unen la columna con la cadera. Esta lesión se puede detectar con las radiografías.



Figura 4. Cuando sólo se inflama una articulación, se llama 'monoartritis', y habitualmente es la rodilla.

En este tipo de artritis puede aparecer otro problema ocular, llamado "iritis aguda". Aquí los ojos se ponen rojos y dolorosos, por lo que en estos pacientes no hay que vigilar tan estrechamente los ojos como en las niñas con oligoartritis, ya que la inflamación ocular se ve directamente y el tratamiento es muy eficaz.

Estos pacientes también están predispuestos a padecer brotes agudos de artritis, o 'artritis reactiva', ante infecciones intestinales con diarrea, o infecciones urinarias.

### **Artritis con psoriasis**

Es una artritis que acompaña a una enfermedad cutánea llamada psoriasis, en la que la piel se descama y aparecen unas lesiones puntiformes, como 'pocillos', en las uñas. Es poco frecuente en la infancia pero puede afectar a niños de más de 8-10 años. Otros miembros de la familia pueden presentar psoriasis o artritis.

Es característico que primero se inflamen las pequeñas articulaciones de los dedos y luego se afecten las uñas y por último la piel. La artritis suele ser recurrente y a veces muy importante, afectando a muchas articulaciones, incluso la cadera y la columna.

## **¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?**

No hay ningún análisis que nos dé el diagnóstico seguro en la artritis idiopática juvenil. El diagnóstico se basa en los síntomas que cuenta el niño o sus padres, en la exploración física del paciente y en los resultados de los análisis de sangre y orina, de las radiografías y de otras pruebas.

Es esencial descartar otras enfermedades más graves, algunas infecciones o artritis desencadenadas por virus, artritis traumáticas por caídas, artritis que aparecen como síntomas de otras enfermedades como el Lupus Eritematoso, etc.

Las alteraciones analíticas como la anemia y la velocidad de sedimentación elevada, indican la presencia, pero no la causa, de inflamación.

El Factor Reumatoide, que se encuentra en la mayoría de los adultos con artritis reumatoide, raramente se ve en los niños y sólo se presenta en el grupo de poliartritis tipo del adulto.

Otra alteración analítica que se puede encontrar son los llamados Anticuerpos Antinucleares, que son muy frecuentes en las niñas con uveítis anterior crónica y alertan al médico para que vigile los ojos.

A veces el reumatólogo necesitará extraer líquido sinovial de algunas articulaciones inflamadas, para analizarlo al microscopio y realizar cultivos en el laboratorio.

También se hacen radiografías y ecografías de las articulaciones para descartar otras enfermedades de los huesos y para valorar el grado de evolución de la artritis.

Habitualmente, sólo el niño con el tipo de artritis sistémica necesita ingresar en el hospital, ya que es necesario realizar más pruebas (ecocardiograma, hemocultivos, estudio de la médula ósea,...) para hacer el diagnóstico definitivo.

## **¿CÓMO EVOLUCIONA?**

Aunque esta es una enfermedad importante, la mayoría de los niños tendrán una vida normal y serán independientes cuando sean adultos. Pero no es fácil. No es una enfermedad que llega y se va, sino que siempre puede haber recaídas.

Basándonos en otros niños que han tenido la misma enfermedad en sus diferentes formas, y se han seguido hasta que fueron adultos, podemos ser optimistas en cuanto al futuro.

En la forma sistémica, la mitad de los niños se recuperan en meses, después de tener varios brotes de fiebre y otros síntomas graves, algunos se quedarán sin lesión articular y otros tendrán sólo pequeñas limitaciones articulares. En la otra mitad la enfermedad es más agresiva, persistiendo durante años la inflamación en muchas articulaciones, quedando secuelas irreversibles y repercutiendo negativamente en el crecimiento y en el desarrollo del niño, si no recibe el tratamiento adecuado.

Los niños que comienzan con poliartritis pueden recuperarse en unos años, pero en la mitad de ellos la enfermedad se prolonga más. Si la enfermedad está activa durante mucho tiempo, la artritis es progresiva y hay mayor riesgo de que queden deformidades articulares.

Los niños con monoartritis y oligoartritis, suelen estacionarse y no se afectan otras articulaciones, terminando por desaparecer. Otros evolucionan por brotes durante años, inflamándose nuevas articulaciones y luego mejoran. Frecuentemente la monoartritis de rodilla produce diferencias de longitud o de forma de las piernas, siendo necesaria la colocación de un alza en el zapato de la pierna sana. En este tipo de AIJ es muy importante el control periódico de los ojos.

## **¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?**

El tratamiento debe instaurarse lo más precoz posible y cada niño tiene que ser considerado individualmente, por lo que la terapéutica va a tener distintos niveles de intensidad dependiendo del tipo, del momento y de la gravedad de la enfermedad.

Su objetivo es cuidar el desarrollo íntegro del niño, tanto físico como psíquico, intentando mejorar en todos los aspectos su calidad de vida.

Para conseguir que no queden secuelas o sean mínimas, se necesita un esfuerzo continuo y una estrecha colaboración entre el niño y sus padres o familia con los médicos: reumatólogo, pediatra, rehabilitador, fisioterapeuta, oftalmólogo, psicólogo, cirujano ortopeda y dentista. Es fundamental que los padres conozcan la naturaleza de esta enfermedad y el niño lo irá comprendiendo en función de su edad.

El tratamiento, además de los fármacos, las medidas generales, los ejercicios y los cuidados posturales, incluye la educación del niño y de los padres, así como la colaboración de todas las personas de su entorno.

## MEDIDAS GENERALES

**La Alimentación:** La alimentación debe ser normal y equilibrada en hidratos de carbono y proteínas, proporcionando el aporte calórico necesario para el desarrollo de los músculos. El calcio de la leche es importante para mantener la fuerza de los huesos. No hay que excluir ningún alimento de la dieta.

El niño no debe estar gordo, porque entonces se acumula sobre las articulaciones más peso del que pueden soportar.

Los niños con enfermedad sistémica suelen pasar temporadas con poco apetito y hay que ayudarles con suplementos proteicos y vitamínicos; a veces toman corticoides, que producen descalcificación de los huesos, por lo que hay que darles un aporte extra de calcio y vitamina D.

Los adolescentes no deben fumar ni tomar alcohol.

**El Reposo:** En general estos niños van a necesitar periodos de reposo más largos, y a intervalos más frecuentes que sus compañeros, pero está demostrado que un reposo prolongado en cama es perjudicial para esta enfermedad. Tienen que descansar diez horas seguidas por la noche y una o dos horas durante el día.

Cuando el niño esté muy decaído por la actividad de la enfermedad o por la anemia, podrá descansar más, pero el quedarse todo el día en la cama sólo está indicado en los periodos en los que el niño está muy enfermo.

**La Forma adecuada de descansar:** En todo momento hay que vigilar las posturas, para evitar que las articulaciones inflamadas se queden rígidas en una mala posición para su función. Hay que dormir con los brazos y las piernas estirados, para que las articulaciones mantengan su postura correcta. Si las caderas o las rodillas están afectadas, es conveniente descansar boca abajo durante media o una hora al acostarse para que estas articulaciones se pongan derechas con su propio peso.

La cama debe tener un colchón duro y una almohada baja para que la espalda adquiera su postura normal y el cuello no se quede doblado hacia delante. Las mantas no deben pesar, para evitar la presión sobre las articulaciones y así el niño podrá moverse fácilmente. Nunca hay que poner almohadas debajo de las rodillas, aunque el niño se queje de dolor, porque se pueden quedar flexionadas.

**Las Férulas:** A veces se necesitan férulas de descanso para ayudar a mantener las articulaciones en buena posición durante el sueño. Especialmente en las muñecas y en las rodillas. Si los tobillos también están afectados, las férulas tienen que incluir el pie (figura 5).



**Figura 5.** A veces se necesitan férulas de descanso para ayudar a mantener las articulaciones en buena posición durante el sueño. Especialmente en las muñecas y en las rodillas.



**Figura 6.** Los ejercicios son necesarios para mantener y mejorar la función articular y la fuerza muscular.

**Los Ejercicios:** Éstos son necesarios para mantener y mejorar la función articular y la fuerza muscular (figura 6). Hay varias clases de ejercicios: los activos, que son los ejercicios físicos que realiza el propio niño; los pasivos, que otra persona ayuda a realizarlos y los isométricos que consisten en contraer un determinado músculo durante unos segundos, sin mover la articulación inflamada.

Cuando el niño está en la fase aguda de la enfermedad y permanece en la cama, debe realizar tres veces al día un programa de ejercicios pasivos, ayudado por sus padres. Estos Figura 6.

Los ejercicios deben hacerse suavemente, sin forzar las articulaciones inflamadas, buscando la máxima amplitud de movimiento y la posición adecuada.

Cuando el niño supera esta fase, el programa de ejercicios será más activo, con isométricos para fortalecer los músculos por encima y por debajo de las articulaciones afectadas, así como para desarrollar la musculatura general.

Posteriormente el programa de ejercicios activos hay que hacerlos, al menos dos veces al día, todos los días. Este programa de ejercicios será progresivo y lo comenzará el fisioterapeuta, pero la familia y el niño (en función de la edad) tienen un papel muy importante, ya que tendrán que aprenderlos y realizarlos en casa.

El calor húmedo alivia el dolor, la hinchazón y la rigidez de las articulaciones, por lo que es muy útil que el niño reciba un baño de agua caliente, por la mañana y por la tarde, procurando moverse libremente en la bañera. También pueden usar duchas de agua caliente sobre las articulaciones para aliviar el dolor antes de hacer los ejercicios.

**Juegos y deportes:** La natación es uno de los mejores ejercicios. Relaja los músculos, las articulaciones se mueven más fácilmente sin soportar peso sobre ellas y además es un buen deporte. El niño con artritis debe aprender a nadar lo antes posible (figura 7).

Si el niño es muy pequeño, hay que introducir juegos para que muestre interés y no se aburra. Modelar con plastilina o dibujar fortalece los dedos. Los juegos con paleta y pelota, como el ping pong, mejoran la movilidad de los brazos y de las manos. Cuando se afectan las caderas y las rodillas y el niño no quiere andar, el triciclo y la bicicleta son muy útiles para mantener la movilidad articular sin forzar las articulaciones inflamadas.

Los deportes como el baloncesto, saltar a la cuerda, patinar, esquiar o montar a caballo, están contraindicados porque producen 'choques' en las articulaciones.

## TRATAMIENTO CON FÁRMACOS

No hay un fármaco capaz de curar definitivamente a todos los pacientes, pero podemos utilizar medicamentos, solos o combinados, para disminuir la inflamación y ayudar a controlar la enfermedad, siempre considerando si es mayor el beneficio que el riesgo. Como ocurre con todos los tratamientos, pueden producirse efectos secundarios.



**Figura 7.** DEPORTES: la natación es uno de los mejores ejercicios. El triciclo y la bicicleta son muy útiles para mantener la movilidad articular sin forzar las articulaciones inflamadas.

Los antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) (ibuprofeno, naproxeno, tolmetín, indometacina...etc) son un grupo de medicamentos sintomáticos, es decir controlan la inflamación, el dolor y la rigidez matinal a corto plazo, pero que no evitan la progresión de la enfermedad.

Los glucocorticoides (prednisona, deflazacort, etc.), tienen una acción antiinflamatoria muy potente. Las dosis altas se reservan para los casos con enfermedad sistémica grave o uveítis resistentes al tratamiento. Las dosis bajas se utilizan en los niños con poliartritis que no han mejorado con los fármacos anteriores. Es importante vigilar estrechamente los posibles efectos secundarios, como el retraso del crecimiento, la disminución de la formación del hueso y el mayor riesgo ante las infecciones.

Las infiltraciones o inyecciones intraarticulares de corticoides son muy eficaces en las articulaciones persistentemente hinchadas, especialmente en la rodilla.

Existe otro grupo de medicamentos, llamado 'Fármacos de acción lenta o modificadores de la enfermedad', como el metotrexato, la sulfasalacina, la hidroxicloroquina, la ciclosporina y la leflunomida que se utilizan precozmente en los niños con poliartritis, para conseguir la remisión de la enfermedad antes de que se produzcan las lesiones articulares irreversibles. Es necesario realizar análisis de sangre y orina con cierta frecuencia.

Sin embargo, un grupo reducido de pacientes no responde a ningún fármaco o combinación de fármacos anteriores. La utilización de nuevos tratamientos biológicos, como el infliximab, etanercept y adalimumab, está dando resultados muy esperanzadores.

## CIRUGÍA

Algunos niños necesitarán operarse para extirpar el tejido inflamado de una articulación o tendón (sinovectomía), o alinear los huesos de una pierna (osteotomía). En algunas artritis muy destructivas será necesario colocar una prótesis, habitualmente en cadera y rodilla, cuando acabe el periodo de crecimiento.

También puede ser necesario que el cirujano plástico corrija el defecto de crecimiento de la mandíbula (micrognatia), y que el dentista indique ortodoncia.



**Figura 8.** Algunos niños con algún tipo de incapacidad necesitarán adaptar o utilizar utensilios especiales para algunas actividades de la vida diaria.

## ADECUAR EL MODO DE VIDA

Los padres deben recibir la suficiente información para comprender la naturaleza de la enfermedad y sus diferentes formas de evolución. En las fases en que el niño sea incapaz de participar en las actividades propias de su edad y esenciales para su aprendizaje y desarrollo, la familia deberá compensarle de estas privaciones, pero no 'mimarle', debiendo recibir la misma educación que sus hermanos o amigos.

Los profesores deben conocer el tipo de enfermedad que padece el niño, así como el psicólogo y asistente social, por si precisa alguna adaptación escolar.

Algunos niños con algún tipo de incapacidad necesitarán adaptar o utilizar utensilios especiales para algunas actividades de la vida diaria (figura 8).

La adolescencia es una etapa difícil tanto para el paciente como para sus padres. En ocasiones hay rechazo a la enfermedad y al cumplimiento del tratamiento; o sentimientos de culpabilidad, por lo que puede ser necesaria la ayuda del psicólogo en esta edad.

Educar a un niño con artritis es un reto que requiere un esfuerzo conjunto de todas las personas que lo rodean, familia, amigos, profesores y equipo médico, sin olvidar que el actor principal es el propio paciente. Su lucha diaria le permitirá tener una vida lo más normal posible, recibir una educación y orientación profesional adecuadas y ocupar en la sociedad el lugar que le corresponde.