

Nueva denominación y nueva clasificación de la artritis crónica juvenil llamada ahora artritis idiopática juvenil

Gaztaroko artritis idiopatikoaren izendapen eta sailkapen berriak

E. González Pascual

Jefe de la Unidad de Reumatología Pediátrica del Hospital Sant Joan De Déu. Esplugues. Barcelona

Correspondencia: E. González Pascual. Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Sant Joan De Déu. Esplugues. Barcelona

INTRODUCCIÓN

Vamos a intentar poner al día los diferentes nombres por los que ha pasado la artritis crónica juvenil (ACJ) llamada así en Europa desde que en 1977 se acordó darle este nombre bajo los auspicios de la EULAR (Liga Europea contra el Reumatismo) y de la OMS en la ciudad de Oslo. Esta fue la conclusión a la que llegó la comisión de expertos allí reunida y se debían abandonar los términos de artritis reumatoide juvenil, poliartitis crónica juvenil y enfermedad de Still.

Asimismo quedó establecido que la ACJ se definía como: la presencia de artritis (definida como inflamación o dolor y limitación del movimiento de una articulación) en un sujeto menor de 16 años, que persistiera como un tiempo mínimo de 3 meses y que la forma de comienzo podía ser sistémica, poliarticular o pauciarticular u oligoarticular, en función del número de articulaciones afectadas según fuera de 4 o más. Por estar basado el concepto de ACJ en un criterio clínico tan amplio, era necesario descartar todo una serie de procesos con artritis que no cumplieran todos los criterios, pero quedaban englobadas entidades como la artritis psoriásica, las espondiloartropatías y las artritis crónicas asociadas a patología inflamatoria intestinal que pudieran debutar antes de los 16 años.

Los criterios propuestos por la *American Rheumatism Association* (ARA), actualmente denominada *American College of Rheumatology* (ACR), difieren de los criterios de EULAR. Primero en la duración del tiempo mínimo que ellos lo consideran de 6 semanas, segundo en que la positividad del factor reumatoide (FR) para los americanos no modifica la clasificación en cambio para los europeos si se halla presente se le denomina artritis reumatoide juvenil (ARJ), tan importante es este punto y tanta confusión genera, que para los americanos se llama ARJ

a todo el grupo clasificatorio y sin embargo para los europeos solo se llama ARJ aquella ACJ que tiene el FR positivo (es decir la artritis crónica juvenil poliarticular seropositiva). Por último los americanos no incluyen en la clasificación de ACJ las espondiloartropatías.

Hasta este punto quisiera dejar claro esta confusión que se creó y que era difícil de entender para quienes no trabajaban en este tipo de enfermedades. Había discordancia de nombres, pero también había discordancia en clasificar las enfermedades, no se podía continuar así y era importante poderse poner de acuerdo. Estos acuerdos se debían tomar en comisiones y estas comisiones deberían estar formadas por médicos de todos los continentes.

Pero todavía se podía complicar un poco más la cosa cuando se explicaba los subgrupos de la clasificación. La forma sistémica aparecía en ocasiones sin artritis y esta se presentaba a los 2-3 meses de iniciado el proceso y entonces se le denominaba incompleta. La forma pauciarticular u oligoarticular que es la que tiene afectación hasta 4 articulaciones, en ocasiones evoluciona a 5-6 y no tiene las características de una forma poliarticular. La forma pauciarticular u oligoarticular que afecta a las espondiloartropatías, éstas representan un conjunto de enfermedades de difícil caracterización y clasificación, dado que, primero no existe una serie de criterios diagnósticos adaptados a pacientes pediátricos y segundo que con frecuencia estas enfermedades son indiferenciables durante los primeros años de su evolución de la artritis oligoarticular, dado que la afectación axial característica de estos procesos puede no estar presente en pacientes pediátricos o sólo aparecer muchos años después del inicio de los síntomas. Asimismo la inclusión tradicional de la artritis psoriásica dentro del grupo de las espondiloartropatías no parece ser apropiada, dado que sólo una de las cinco formas clínicas de la enferme-

dad se caracteriza por la afectación axial y la presencia del antígeno HLA-B27 definitoria de este conjunto de enfermedades. Por otro lado la presencia de entesopatía (inflamación en el punto de inserción de los tendones en el hueso) es una característica clínica muy útil a la hora de alertar al clínico del posible desarrollo de afectación axial en el futuro, dado que, aunque no es exclusiva de espondiloartropatía, sí que es mucho más frecuente en este conjunto de enfermedades.

Con todos estos problemas que son de por sí muy complicados, la Liga Internacional contra el Reumatismo (ILAR, asociación que comprende reumatólogos de todos los continentes) ha creado un comité para emitir nuevos criterios y nueva denominación de estas artritis crónicas y que se puedan poner de acuerdo empezando por la denominación e intentar hacer un borrón y cuenta nueva.

Hasta esta fecha los nombres que se barajaban eran: ACJ en Europa. ARJ en América y Canadá. Poliartritis crónica juvenil ó enfermedad de Still en el Reino Unido.

En el año 1994 en la reunión de ILAR que tuvo lugar en Santiago de Chile ya se hizo una primera propuesta auspiciada por *Task Force of the Pediatric Standing Committee of the International League for Rheumatology*, un grupo internacional que planteó la reforma del nombre y la clasificación que vamos a exponer. En el año 1997 el Comité Pediátrico de ILAR, tuvo una segunda reunión en Durban (África del Sur) desde el 17-20 de Marzo. Los miembros de ese Comité repasaron los criterios para la clasificación de las artritis crónicas en los niños, así como todos los comentarios que surgieron para poder llegar a un acuerdo. La meta de este Comité era desarrollar los criterios que pudieran identificar los grupos homogéneos de niños con artritis crónica, para facilitar la investigación inmunológica y los resultados terapéuticos.

Los términos artritis reumatoide juvenil (ARJ) y artritis crónica juvenil (ACJ) son los mayores motivos de discordia y por tal mo-

tivo deben desecharse. Así pues se adopta de forma mayoritaria la denominación de artritis idiopática juvenil (AIJ) como un término intermedio, para indicar que es un proceso de la infancia, que se caracteriza principalmente por artritis que persiste durante 6 semanas como mínimo y que no se puede atribuir a ninguna causa conocida actualmente. Este término idiopática evita de una forma rotunda el crónico y el reumatoide y reconoce que el origen de estas enfermedades es todavía desconocido, por tal motivo se le denomina artritis idiopática juvenil (AIJ).

Se llegó a un consenso para definir 7 categorías con el fin de asegurar una gran homogeneidad dentro de las categorías con unas exclusiones determinadas. Se determinó una nueva categoría con 2 subdivisiones, con objeto de clasificar aquellos niños con artritis idiopática que no encajara en ninguna categoría o cumpliera criterios para 2 o más categorías. Se asume que la manifestación de la enfermedad ha de comenzar antes de los 16 años para todas las categorías, aunque se reconoce que la edad es arbitraria, pero no existía ningún otro parámetro fiable que pudiera definir de forma universal la definición de juvenil en cuanto al inicio de la manifestación del proceso.

Estos grupos o entidades definidas son:

1. Artritis idiopática juvenil (AIJ) de forma de inicio sistémica.
2. AIJ de forma de inicio oligoartritis persistente.
3. AIJ de forma de inicio oligoartritis extendida.
4. AIJ de forma de inicio poliartritis FR positivo.
5. AIJ de forma de inicio poliartritis FR negativo.
6. Artritis psoriásica.
7. Artritis entesitis.
8. Otras artritis en las que también hay 2 subgrupos:

a) Cumple criterios para más de una de las categorías.

b) No cumple criterios para ninguna categoría.

AIJ DE INICIO SISTÉMICO

Definición. Artritis precedida o no por fiebre de al menos 2 semanas de duración, confirmada al menos durante 3 días consecutivos y que además se acompaña de uno o más de los siguientes síntomas:

1. Exantema evanescente.
2. Linfadenopatía generalizada.
3. Hepatoesplenomegalia.
4. Serositis.

Exclusiones. No se especifican exclusiones, pero obliga siempre al diagnóstico diferencial con procesos infecciosos o neoplásicos.

Comentarios. La diferencia más importante con los criterios de Santiago de Chile es que se desestima la artritis sistémica probable, es decir las manifestaciones sistémicas de enfermedad (fiebre, rash cutáneo, etc.) sin la presencia de artritis. Se sugiere que el diagnóstico de artritis sistémica no se defina hasta que la manifestación articular no este presente (en un 33% de pacientes no se advierte la presencia de artritis en las primeras fases de la enfermedad, es por lo que antes si se detectaba la fiebre con sus características típicas y el rash, pero además había adenopatías serositis o hepatoesplenomegalia, descartando igualmente los procesos infecciosos ó neoplásicos, se hablaba de enfermedad sistémica probable).

No se ha precisado la presencia del antígeno HLA-B27 en la forma sistémica, especialmente en los niños que tienen recaídas desencadenadas por infecciones.

En muchos niños después de la fase sistémica queda la artritis persistente de forma intensa.

En cuanto a las alteraciones del laboratorio se mantienen la leucocitosis y trom-

bocitosis así como el aumento de las proteínas de fase activa como la velocidad de sedimentación y la PCR como marcadores de actividad, y como dato notable a tener muy en cuenta es la ausencia de otros marcadores como son los anticuerpos antinucleares (ANA) y el FR, lo cual hace probable la hipótesis de que se trata de una enfermedad distinta.

No se sabe si alguna de estas variaciones mencionadas pueden formar subgrupos dentro del mismo proceso con características evolutivas y pronósticas diferentes, será una cosa a tener muy en cuenta con el tiempo.

OLIGOARTRITIS

Definición. Artritis que afecta entre 1 y un máximo de 4 articulaciones en los primeros 6 meses de enfermedad. En la clasificación de Santiago de Chile se diferencian 2 subgrupos:

Oligoartritis persistente: en la que no se afectan más de 4 articulaciones a lo largo de su enfermedad.

Oligoartritis extendida: afecta a un total de 5 o más articulaciones diferentes después de los 6 meses de iniciado el proceso.

Exclusiones. 1. Historia familiar de psoriasis (confirmada por especialista) al menos presente en un familiar directo de primer o segundo grado. 2. Historia familiar de HLA-B27 positivo asociado a enfermedad en un familiar directo de primer o segundo grado. 3. Factor reumatoide positivo. 4. Varones HLA-B27 positivo con brote de artritis después de los 8 años de edad (ya que probablemente estarán afectados de entesitis). 5. Criterios de artritis sistémica.

Comentarios. Los niños de corta edad tienen una incidencia aproximada del 50% de positividad de ANA y en muchas series se clasifica a ellos con base a la presencia de

uveítis y son predominantemente mujeres. Según las series, entre un 12 y un 20% de los casos, después de los 6 años evolucionan a la forma poliarticular. En estos niños que han evolucionado a la forma poliarticular, los índices analizados de intensidad (número de articulaciones activas, incidencia de erosiones o pérdida de espacio interarticular en radiografías simples, etc.) son mucho peores. Estas diferencias clínicas y genéticas, vuelven muy probablemente el hecho de que el tipo de evolución de la enfermedad permita diferenciar a pacientes con 2 subclases diferentes.

En esta clasificación se agrupan las oligoartritis persistentes y extendidas en la misma categoría a diferencia de los criterios de Santiago de Chile, por considerar actualmente indistinguibles una forma u otra durante los primeros 6 meses de enfermedad y se reconocen como 2 subgrupos ya que quedan definidos a lo largo de la enfermedad.

La oligoartritis es la categoría más voluminosa de todos y es difícil de definir con precisión, pero se pide la afectación de 4 articulaciones y las exclusiones explicadas anteriormente, de esta forma se piensa que cumpliendo estos criterios, será apropiado facilitar la homogeneidad del grupo que es lo que se pretende.

AIJ POLIARTICULAR FR POSITIVO

Definición. Artritis con afectación en más de 5 articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad, asociada a la positividad del FR determinada al menos en 2 ocasiones durante 3 meses.

Exclusiones específicas. Historia familiar de psoriasis.

Comentarios. La artritis de comienzo poliarticular con positividad de factor reumatoide tiene la incidencia más baja, pues se da en el 5% aproximadamente de todas las AIJ.

El problema principal es la validez de definirla en base a una prueba de laboratorio. Los factores reumatoides son anticuerpos que reaccionan con determinados antígenos. De manera clásica es el factor reumatoide IgM contra la IgG. Los resultados de los estudios deben ser positivos en 3 o más ocasiones consecutivas y persistir durante un año como mínimo. Se advierte un gran predominio de mujeres y en más del 90% de las series se señala que muchas de ellas tienen más de 8 años cuando comienza su artritis.

La evolución de las artritis es hacia lesiones erosivas de manera muy temprana. Afectan a grandes y pequeñas articulaciones que tienden a ser simétricas. Aparecen nódulos en los lugares de roce, que la mayoría de veces son los codos. Una de las razones importantes para diferenciar estos niños es por la necesidad de comenzar de forma temprana con el metotrexate. No se aprecia uveítis en estos pacientes, pero a veces pueden presentarse manifestaciones oculares como queratitis o síndrome de Sjögren (síndrome seco), igual que ocurre en la artritis reumatoide del adulto.

AIJ POLIARTICULAR FR NEGATIVO

Definición. Artritis con afectación de 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de la enfermedad y el FR es negativo, en 2 determinaciones practicadas durante 3 meses.

Exclusiones específicas. El FR positivo.

Comentarios. Se advierte en esta enfermedad dos picos en cuanto a la edad de inicio del cuadro, uno en niños pequeños entre los 2 y 3 años de vida y otro en la etapa de la preadolescencia. En cuanto al sexo se aprecia una mayor incidencia en niños que en niñas.

La afectación articular es de grandes y pequeñas articulaciones que tienden a ser

persistentes. La tenosinovitis, en particular en las muñecas, se observa muy a menudo y a veces es difícil diferenciarla de la artritis intercarpiana. Rara vez aparecen los nódulos subcutáneos. Un 10% de estos pacientes presentan uveítis crónica. Los ANA son positivos en muchas ocasiones.

ARTRITIS PSORIÁSICA

Definición. La artritis psoriásica se describe como artritis y psoriasis o bien artritis e historia familiar de psoriasis en padres o hermanos y además de: 1. Dactilitis en el paciente; o 2. Alteraciones en las uñas (punteado u onicolisis) en el paciente.

Exclusiones específicas. FR positivo.

Comentarios. Esta afectación se suele incluir con las espondiloartropatías, pero cada vez se intenta definir como una entidad que tiene unas características propias que la distingue del resto de las mismas. Se advierte un predominio en niñas. La artritis suele ser asimétrica, afecta a grandes articulaciones, pero cuando se alteran las pequeñas articulaciones de los dedos de las manos o de los pies, les da un aspecto muy especial de “dedos en salchicha” es decir la hinchazón no solo abarca la articulación sino que se extiende más allá de la cápsula articular, afectando con frecuencia los tendones flexores. En las uñas hay microdepresiones, más visibles en los dedos de las manos.

La mayoría de los niños suelen tener un comienzo oligoarticular, pero con el tiempo termina haciendo la afectación poliarticular. La mitad de los pacientes se acompañan o inician el proceso con una erupción cutánea psoriasiforme antes de presentar la artritis, pero en la otra mitad se inicia sin la presencia de la lesión cutánea. Puede haber uveítis. Los ANA pueden ser positivos y el HLA-B27 tiene una incidencia muy baja de positividad.

ARTRITIS RELACIONADA CON ENTESITIS

Definición. Es la presencia de artritis y entesitis o bien artritis y al menos 2 de los siguientes signos clínicos: 1. Artralgia sacroilíaca. 2. Dolor inflamatorio de la columna vertebral. 3. Presencia de HLA-B27. 4. Historia familiar (en parientes de primer o segundo grado) de al menos una de las manifestaciones siguientes: a) uveítis anterior con dolor, enrojecimiento o fotofobia; b) espondiloartropatía confirmada por especialista; c) Enfermedad inflamatoria intestinal. 5. Uveítis anterior que se asocia generalmente con dolor, enrojecimiento o fotofobia.

Exclusiones específicas. 1. FR positivo o ANA positivo. 2. Artritis asociada a enfermedad inflamatoria intestinal.

Comentario. Este grupo de pacientes corresponde al comienzo oligoarticular tardío, que suelen ser niños y presentan un alto índice (en algunas series el 80%) de positividad del HLA-B27. También es importante tener en cuenta la presencia de entesis, muchos niños presentan dolores bien espondilíticos o bien motivados por la presión en el lugar de inserción del tendón de Aquiles o bien a nivel plantar, así como en el punto de inserción del tendón del cuádriceps en la rótula o bien en la tuberosidad tibial. La afectación articular corresponde a grandes articulaciones, rodilla, cadera, tobillo o muñeca, puede acompañarse también de dolor a nivel de la articulación sacroilíaca, pero las alteraciones radiológicas a nivel de esta articulación suele ser más tardío.

OTRAS ARTRITIS

Definición. Niños con artritis de causa desconocida que persiste al menos 6 semanas y además: 1. No cumple criterios de nin-

guna de las otras categorías. 2. Cumple algún criterio de más de una de las otras categorías.

Exclusiones. Pacientes que cumplen criterios de otras categorías.

Comentario. Una evaluación cuidadosa de esta categoría podría demostrar de una forma interesante, señalar la necesidad de aumentar otras categorías, crear subgrupos o bien identificar nuevas categorías de artritis.

BIBLIOGRAFÍA

- González Pascual E. Manual Práctico de Reumatología Pediátrica. Barcelona: Editorial m.r.a. S.L.; 1999. p. 77-107.
- Gäre BA, Fasth A. The history of juvenile chronic arthritis: a population based cohort study. Onset and disease process. *J Rheumatol* 1995; **22**: 295-308.
- Gámir Gámir ML. ¿Es útil la clasificación actual de la artritis crónica juvenil? *Rev Esp Reumatol* 1996; **23**: 113-115.
- Southwood TR, Woo P. Childhood arthritis: The name game. *Br J Rheumatol* 1993; **21**: 421-423.
- Prier AM, Dougados M, Lissat V, Amor B. Evaluation of 4 sets of criteria for spondyloarthropathy in children. *Arthritis Rheum* 1992; **32**: 190.
- González Pascual E. Artritis Crónica Juvenil. *An Esp Pediatr* 1993; **39** (supl): 55.
- Miller JJ. Proposal for classification criteria for idiopathic arthritis of childhood. *J Rheumatol* 1995; **22**: 1445-1446.
- Fink CW. Proposal for the development of classification criteria for idiopathic arthritis of children. *J Rheumatol* 1995; **22**: 1566-1569.
- Miller JJ. Proposal for classification criteria for idiopathic arthritis for childhood (letter). *J Rheumatol* 1996; **23**: 943-944.
- Malleson P. Proposal for classification for idiopathic arthritis for childhood (letter). *J Rheumatol* 1996; **23**: 942-943.
- Petty et al. Revision of the Proposed Classification Criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis: Durban 1997. *J Rheumatol* 1998; **25**: 1991-1994.