

**HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL
DEPARTAMENTO DE MEDICINA SERVICIO DE REUMATOLOGÍA**

**PROTOCOLO CLÍNICO PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA ARTRITIS IDIOPÁTICA
JUVENIL**

CONTENIDO:

1. AUTORES
2. REVISORES
3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES /
REVISORES
4. JUSTIFICACIÓN
5. ALCANCE Y PROPÓSITO
6. OBJETIVOS
7. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA
ENFERMEDAD
8. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
9. EPIDEMIOLOGIA
10. DEFINICIÓN
11. FISIOPATOLOGÍA
12. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS
13. MANIFESTACIONES CLÍNICAS
14. HALLAZGOS DE IMAGEN
15. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
16. TRATAMIENTO
17. CRITERIOS DE REFERENCIA
18. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO
19. RECOMENDACIONES PARA EL PACIENTE Y/O FAMILIAR
20. MEDIDAS PREVENTIVAS Y DE CONTROL
21. SEGUIMIENTO Y CONTROLES
22. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 2 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

1. AUTORES

Dra. Dorothee Stichweh, Pediatra Reumatóloga.

2. REVISORES

Dr. Roberto Pon, Pediatra, Oficina de Calidad y Seguridad del Paciente.

3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES / REVISORES

Los autores y revisores participantes en la elaboración de este protocolo de atención declaran que no existen conflictos de intereses que afecten el contenido.

4. Justificación

Se han creado el protocolo clínico como guía para la detección temprana, el diagnóstico oportuno y manejo del paciente pediátrico con Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) y poder mejorar la calidad de atención de estos pacientes.

5. Alcance

Esta guía de práctica clínica está dirigida a los profesionales de la salud que atienden directamente a los pacientes con Artritis Idiopática Juvenil.

6. Propósito

Esta guía es una referencia para el diagnóstico y la atención de los pacientes con artropatías crónicas de etiología desconocida en pacientes menores de 16 años.

7. Objetivo general

Desarrollar recomendaciones para el abordaje de los pacientes con Artritis Idiopática Juvenil para diagnosticar tempranamente, su manejo adecuado, mejorar la calidad de vida y el pronóstico de estos pacientes.

8. Objetivos específicos

- Mejorar la calidad de vida, el desempeño social y la salud de la población pediátrica con Artritis Idiopática Juvenil.
- Direccionar el manejo de los pacientes con Artritis Idiopática Juvenil en las diferentes etapas de la enfermedad y los diferentes niveles de atención.
- Prevenir secuelas funcionales secundarias a una enfermedad crónica inadecuadamente controlada.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 3 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

9. Antecedentes locales del comportamiento de la enfermedad

No existen estudios de Artritis Idiopática Juvenil en Panamá a pesar de que esta patología es el motivo más frecuente de consulta a Reumatología Pediátrica.

10. Nombre de la enfermedad

Artritis Idiopática Juvenil (M08.0)

11. Epidemiología

La AIJ presenta una distribución mundial. Se desconoce la incidencia y prevalencia en Panamá. Se estima una incidencia de 1,6-23/100.000 niños menores de 16 años y una prevalencia de 3,8-400/100.000 niños menores de 16 años en Europa. (1) Estadísticas de UNICEF establecieron una incidencia global estimada en 1.7 a 8.4 millones de niños padecen artritis en el mundo.

12. Definición

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una de las enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida, desencadenada por una alteración del sistema inmunitario que afecta principalmente las articulaciones pero también puede afectar a otros órganos y puede repercutir en el crecimiento y en el desarrollo normal del niño. Comprende un grupo de siete entidades diferentes en cuanto a presentación, evolución y pronóstico. Frecuentemente persiste hasta la edad adulta y puede generar morbilidad y discapacidad física importante, particularmente en caso de diagnóstico tardío o tratamiento subóptimo.

La AIJ ha sido definida por la Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología (ILAR) como artritis de etiología desconocida que se inicia antes de los 16 años y dura por al menos seis semanas, habiendo excluido otras condiciones conocidas. (2)

13. Criterio Diagnósticos

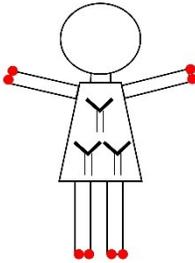
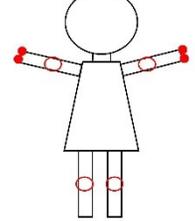
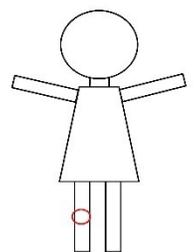
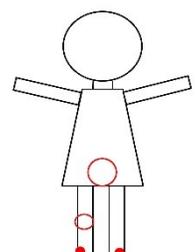
La Artritis idiopática juvenil es la enfermedad inflamatoria crónica mas común en la edad pediátrica. A lo largo de los últimos años fueron propuesta diferentes formas de clasificarla, teniendo actualmente tres clasificaciones:

1. ACR (American College of Rheumatology) para la Clasificación de la Artritis Idiopática Juvenil, tiene en cuenta solo la forma sistémica, poliarticular y oligoarticular. Pone un límite de mínimo 6 semanas de duración de artritis y excluye las espondiloartropatías.
2. EULAR (European League Against Rheumatism) para la Clasificación de Artritis Crónica Juvenil, incluye además la Artritis Psoriásica y la Espondilitis Anquilosante Juvenil. El límite mínimo de duración de la artritis es de 3 meses.

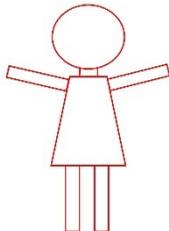
	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 4 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

3. ILAR (International League of Associations for Rheumatology) de Durban en 1997 la más utilizada actualmente. (Ver Tabla 1) El propósito de esta clasificación es agrupar categorías que faciliten la comunicación y la investigación clínica. En esta clasificación existen 7 categorías: 1. Artritis sistémica 2. Oligoartritis - persistente y oligoartritis extendida 3. Poliarticular con factor reumatoideo negativo 4. Poliarticular con factor reumatoideo positivo 5. Artritis Psoriásica 6. Entesitis relacionada con artritis 7. Otras artritis(3)

Tabla 1: Características de las distintas formas de AIJ

Subgrupo	Edad de inicio	Genero	Manifestaciones clínicas	Afectación
Poliartritis con factor reumatoide positivo (FR+)	Adolescencia	Femenino	<ul style="list-style-type: none"> -Afecta a 5 o más articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad -2 o más pruebas de FR positivas con al menos 3 meses de intervalo durante los primeros 6 meses de la enfermedad -Compromiso temprano y simétrico de articulaciones pequeñas -Presencia de nódulos reumatoideos -HLA-DR4 -Similar a artritis reumatoide del adulto 	
Poliartritis con factor reumatoide negativo (FR-)	Bifásica (pico entre 2-4 años y 6-12 años)	Femenino	<ul style="list-style-type: none"> -Afecta a 5 o más articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad -La prueba de FR negativa -Compromiso temprano frecuentemente asimétrico de pequeñas y grandes articulaciones -Puede ser la expresión temprana de una espondiloartropatía o artropatía psoriásica 	
Oligoartritis	Primera infancia (pico entre 2-4 años)	Femenino	<ul style="list-style-type: none"> -Afecta de 1-4 articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad -Tiene dos subcategorías: <ul style="list-style-type: none"> a) Persistente: afecta a ≤ 4 articulaciones a través del curso de la enfermedad b) Extendida: afecta a > 4 articulaciones después de los primeros 6 meses de la enfermedad *Predomina en niñas *Generalmente inicia antes de los 6 años *70-80% tienen AAN (+) *Reactantes de fase aguda normales o levemente aumentados *Marcadores genéticos frecuentes: DR B1*0801, DR5, DR8, DR1, DQA1, DP2, HLA-A2 *Riesgo de iridociclitis o uveítis anterior crónica *Articulaciones más afectadas son rodilla, tobillo, muñeca 	
	Mayores de 6 años	Masculino	<ul style="list-style-type: none"> -Artritis y entesitis combinada, artritis o entesitis con por lo menos dos de los siguientes síntomas: 	

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 5 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

Artritis asociada a entesitis			1. Presencia o historia de sensibilidad en las articulaciones sacroiliacas y/o dolor lumbosacro inflamatorio 2. Presencia de HLA-B27 3. Aparición de artritis en niños hombres de más de 6 años de edad 4. Uveítis aguda (sintomática) anterior 5. Historial de espondilitis anquilosante relacionada con entesitis, sacroilitis con enfermedad intestinal inflamatoria, síndrome de Reiter, o uveítis aguda anterior en parientes de primer grado 6. Afecta predominantemente a articulaciones del esqueleto axial	
Artritis psoriásica	Bifásica (pico entre 2-4 años y 9-11 años)	Femenino	- Artritis y psoriasis combinada o artritis y por lo menos dos de los siguientes: 1. Dactilitis 2. Punteado de uñas u onicolisis 3. Psoriasis en parientes de primer grado	
AIJ sistémica	Cualquier edad	Ambos	- Se define por la presencia de artritis en una o más articulaciones con o precedida por fiebre de por lo menos 2 semanas de duración, diaria y acompañada de uno o más de los siguientes síntomas: 1. Exantema evanescente (no permanente) 2. Linfadenopatías generalizadas 3. Hepatomegalia y/o esplenomegalia 4. Serositis - No tiene predilección por sexo o edad - Asociados a 2/3 de la mortalidad en AIJ, en especial la complicación denominada síndrome de activación macrofágica	
Artritis indiferenciadas	----	----	- Aquellas que no cumplen criterios anteriores o cumplen criterios para más de dos categorías	----

Fuente: Aird, Alejandra, et al. "Guía clínica GES de artritis idiopática juvenil 2014." *Rev. chil. reumatol* (2014): 98-118. Cuadro adaptado de: Rodríguez, E. U., & Sánchez, P. S. Artritis idiopática juvenil. *Pediatría Integral*, 2017; XXI (3): 170-182.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 6 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

14. Hallazgos de Laboratorio

No existe ningún laboratorio que sea diagnóstico de AIJ. Ante la sospecha de una AIJ los siguientes laboratorios ayudarán con el diagnóstico: hemograma, perfil hepático, perfil renal y determinación de reactantes de fase aguda (PCR y VES). La determinación de anticuerpo anti estreptococo, ácido úrico, enzimas musculares, serologías víricas y complemento puede ayudarnos a diferenciar otras causas de artritis.(4)

Los reactantes de fase aguda varían dependiendo del grado de actividad inflamatoria, siendo las AIJ sistémicas y las poliarticulares las que presentan valores más altos. En estos dos grupos también son más comunes la anemia hipocrómica y microcítica, la leucocitosis y la trombocitosis. Otros parámetros que a veces están elevados son las proteínas séricas, inmunoglobulinas, inmunocomplejos, complemento y ferritina.

Es importante destacar que el estudio de auto anticuerpos y seropositividad de factor reumatoideo no constituyen diagnóstico de AIJ. Estos marcadores pueden estar presentes en niños sanos, no siendo específicos ni diagnósticos de enfermedad reumática y pueden estar negativos en pacientes con AIJ. La determinación de los anticuerpos antinucleares (ANA), HLA-B27 y factor reumatoide (FR) puede ayudar a la clasificación en subtipos de la enfermedad. Los ANA positivos determinan un mayor riesgo de uveítis y pueden aparecer entre 70 -85% de formas oligoarticulares, 30-50% de formas psoriásicas y 25% de formas poliarticulares con FR negativo. (4) El factor reumatoide es negativo excepto, por definición, en las poliarticulares FR+. Son necesarias 2 determinaciones con intervalo de 3 meses para clasificar la AIJ poliarticular FR+. Los anticuerpos anti-citrulina (anti-CCP) son muy específicos pero poco sensibles, con una frecuencia de positividad mucho más baja que en los adultos, los casos positivos suelen ser fases evolucionadas de las AIJ poliarticulares. El HLA-B27 es un marcador genético importante en las artritis entesitis.

La realización de una artrocentesis con obtención de líquido de características inflamatorias (líquido amarillento, turbio y poco viscoso, con aumento de celularidad, glucosa algo disminuida y proteínas aumentadas) y cultivo negativo, apoya el diagnóstico y debe realizarse siempre que tengamos artritis monoarticular de etiología incierta.

15. Diagnóstico Diferencial

Su baja incidencia, asociado a características estructurales y funcionales del aparato locomotor del niño, dificulta su diagnóstico, planteando diagnóstico diferencial con cuadros infecciosos, traumatológicos, procesos neoplásicos y otros. Todas se pueden expresar por artralgiyas y artritis, sea como síntomas y/o signos

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 7 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

relevantes o en algún momento de su evolución. Incluyen desde entidades simples hasta patologías de pronóstico reservado que no sólo afectan la funcionalidad, sino ponen en riesgo la vida, así como también afectan la calidad de vida del niño y su familia. Muchas son similares en sus manifestaciones iniciales y sólo una cuidadosa historia clínica, examen físico, estudios complementarios y/o el seguimiento, permiten configurar el diagnóstico definitivo.

Niños con una articulación con artritis debemos considerar: artritis reactivas, artritis séptica, artritis psoriásica, leucemia, enfermedades linfoproliferativas, artritis idiopática juvenil oligoarticular, infecciones crónicas (Tuberculosis), procesos no inflamatorios (osteonecrosis, deslizamientos epifisarios), infiltraciones tumorales. Niños con artritis en más de una articulación debemos considerar: AIJ poliarticular, artritis reactivas, síndromes de espondiloartropatía, dermatomiositis juvenil, leucemias, artritis virales (parvovirus, rubeola, Virus Epstein Barr, Lupus eritematosos sistémico, enfermedad de Lyme (temprano en su curso).

Niños con artritis y fiebre debemos considerar: artritis reactivas (fiebre reumática, artritis postestreptocócicas, otras), infecciones sistémicas, leucemias, enfermedades linfoproliferativas, vasculitis, (púrpura de Henoch- Schönlein, enfermedad de Kawasaki, otras vasculitis sistémicas).

16. Tratamiento

El objetivo principal es lograr la remisión de la afección para prevenir el daño estructural, mantener al niño libre de síntomas, conservar la capacidad funcional y lograr bienestar a través de un crecimiento físico y psíquico adecuado. Este objetivo requiere de un equipo multidisciplinario que incluye diversas modalidades terapéuticas, donde la terapia medicamentosa y la rehabilitación integral son los dos grandes pilares. Lo anterior se consigue a través de un plan básico.

Plan básico terapéutico de AIJ:

- Educación.
- Reposo articular o general, adecuadamente dosificado.
- Rehabilitación integral.
- Terapia medicamentosa: anti-inflamatorios no esteroideos (AINEs), corticoides (orales o locales), fármacos modificadores de enfermedad (FARMEs), solos o combinados, agentes biológicos, terapia complementaria para evitar efectos adversos del tratamiento.

Cada paciente debe recibir un tratamiento adaptado a sus necesidades, considerando la diversidad de la AIJ. Ver flujogramas de tratamiento según tipo de AIJ.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 8 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

Tabla 2. Medicamentos principales utilizados en el manejo de la AIJ

Medicamento	Dosis (Dosis máxima)	Laboratorios para su monitoreo	Comentarios
Diclofenaco	2-3 mg/ kg/ día (máx 200 mg/día) Cada 8 horas	Urinálisis	No romper o masticar tabletas. Ingerir con comidas.
Ibuprofeno	20-40 mg/kg/día Cada 6-8 horas	BHC, urinálisis, creatinina, transaminasas	Ingerir con comidas.
Naproxeno	10- 20 mg/kg/día (máx. 1000 mg/día) Cada 12 horas	BHC, urinálisis, transaminasas, creatinina	Uso de protección solar para prevención de pseudoporfiria. Ingerir con comidas.
Indometacina	1-4mg/kg/día (máx. 150 mg/día) Cada 6-8 horas	TP y TTP inicialmente	Precaución: incrementa niveles de metotrexate
Sulfasalazina	30-50 mg/kg/día (máx. 2000 mg/día) Cada 12 horas	BHC	Puede causar color amarillo-naranja de orina o piel. Ingerir con comidas
Prednisona	1-2mg/kg/día diario dosis única matutina	BHC, presión arterial	Ingerir con comidas, evitar uso de AINEs, examen oftalmológico, osteoporosis
Metotrexate	10-15 mg/m ² /semana Una vez por semana (máx.30 mg/semana)	BHC, transaminasas	Tomar suplemento de ácido fólico. No ingerir alcohol. No administrar vacunas de virus vivo atenuado. Evitar el embarazo
Hidroxicloroquina	3-6,5 mg/kg/día (máx. 400 mg/día) Cada día o 12 horas	BHC	Examen oftalmológico c/6 meses. Ingerir con comidas

BHC: Biometría hemática completa TP: Tiempo de protrombina TPT: tiempo parcial de tromboplastina

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 9 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

Terapias Biológicas en AIJ

Las terapias biológicas representan una alternativa al tratamiento convencional de las distintas formas clínicas de la artritis idiopática juvenil. Estas terapias han mejorado el pronóstico de aquellos pacientes con resistencia al tratamiento con metotrexate.

Tabla 3. Terapia Biológica aprobada para el manejo de la AIJ

Medicamento	Dosis	Indicaciones	Efectos Secundarios
Etanercept	0,4mg/kg/bisemanalmente 0,8 mg/kg/semana S.C	Formas de AIJ con respuesta inadecuada o con intolerancia al metotrexate	Reacciones infusionales, riesgo aumentado de infecciones
Adalimumab	24 mg/m ² cada 2 sem S.C.	Formas de AIJ con respuesta inadecuada o con intolerancia al metotrexate	Reacciones infusionales, riesgo aumentado de infecciones
Golimumab	30 mg/kg/día cada 4 semanas S.C.	Formas de AIJ con respuesta inadecuada o con intolerancia al metotrexate	Reacciones infusionales, riesgo aumentado de infecciones
Canakinumab	4 mg/kg cada 4 sem. S.C.	AIJ sistémica \geq 2 años con respuesta inadecuada a AINES y corticoides sistémicos	Reacciones infusionales, alteraciones hematológicas, riesgo aumentado de infecciones
Tocilizumab	8 mg/kg cada 2-4 semanas I.V.	AIJ sistémica \geq 2 años con respuesta inadecuada a AINES y corticoides sistémicos AIJ poliarticular \geq 2 años con respuesta	Alteraciones hematológicas, riesgo aumentado de infecciones, toxicidad hepática

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 10 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

		inadecuada o intolerancia al metotrexate	
Abatacept	10 mg/kg Semana 0, 2y 4, luego cada 4 semanas I.V.	AIJ poliarticular \geq 2 años con respuesta inadecuada a anti-TNF α	Riesgo aumentado de infecciones
Anakinra	1-2 mg/kg/día S.C	AIJ sistémica \geq 8 meses de vida con respuesta inadecuada a MTX	Riesgo aumentado de infecciones

Fuente: Beukelman T, Patkar N, Saag K; 2011 American College of Rheumatology Recommendations for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Initiation and Safety Monitoring of Therapeutic Agents for the Treatment of Arthritis and Systemic Featu Arthritis Care & Research Vol. 63, No. 4, April 2011, pp 465–482.

Inmunizaciones en AIJ

No se recomienda la administración con virus vivo atenuados, particularmente cuando se administra prednisona en dosis de ≥ 2 mg/kg/día. Sin embargo, no se han observado eventos adversos serios asociados a enfermedades relacionadas a las vacunas, ni a reactivación de la artritis, en pacientes que han recibido vacunas de virus vivos atenuados.

La administración de vacunas de virus vivos atenuados (BCG, Polio Sabin, rotavirus, fiebre amarilla, herpes zoster, influenza) no se recomiendan en pacientes con AIJ manejados con agentes anti-TNF, bloqueadores de IL-1 o IL-6 ni con otros biológicos.

Se recomienda la aplicación de vacuna contra neumococo, meningococo y Haemophilus influenza tipo B, en pacientes con AIJ previo a la terapia inmunosupresora.

La vacuna contra la varicela está indicada antes del inicio de la terapia con inmunosupresores, o tres meses después de la suspensión de los tratamientos.

Las vacunas contra rubeola, parotiditis y sarampión, aunque son vacunas de virus vivos atenuados, pueden ser aplicadas previo al tratamiento en pacientes con AIJ o tres meses después de la suspensión de los tratamientos.

En caso de exposición al virus de varicela, sarampión y hepatitis B está indicado el uso de inmunoglobulina humana hiperinmune específica, como profilaxis en niños con AIJ e inmunosupresión.

Figura 1. Algoritmo para el tratamiento de la AIJ Oligoarticular

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 11 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

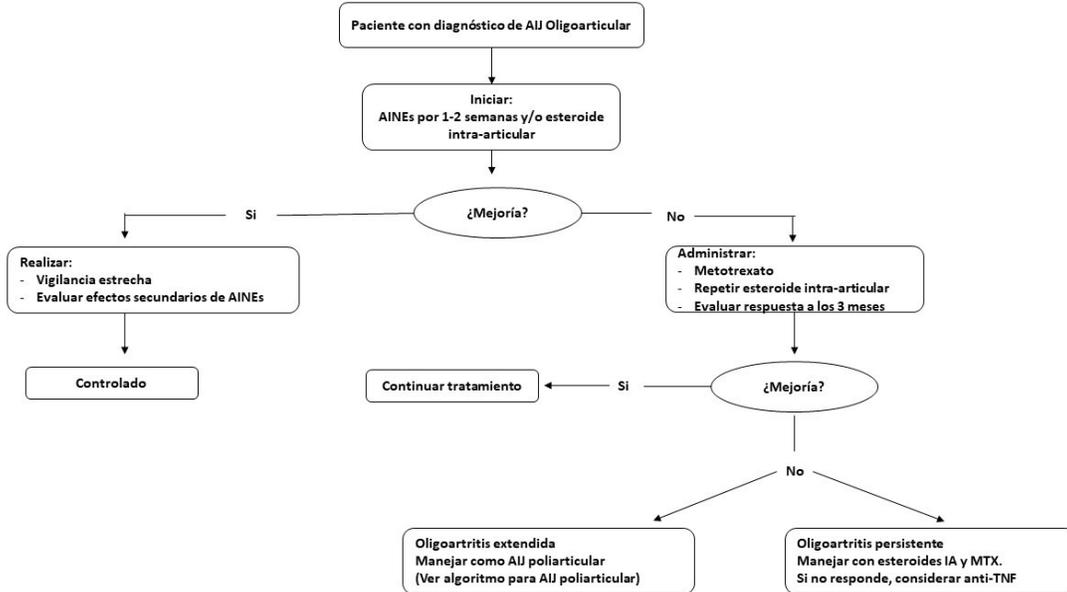


Figura 2. Algoritmo para el tratamiento de la AIJ Poliarticular

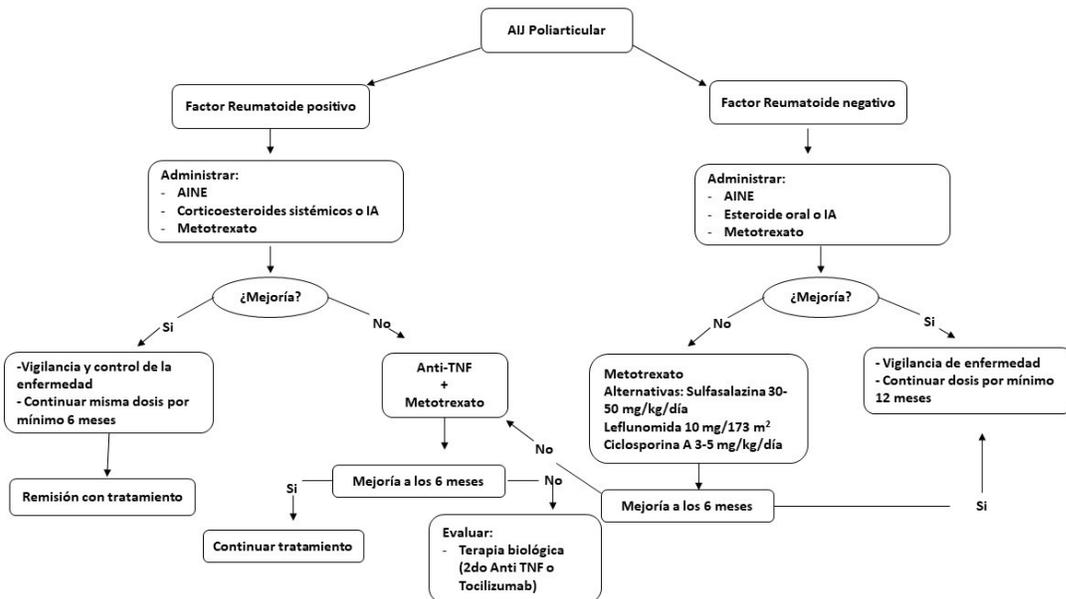
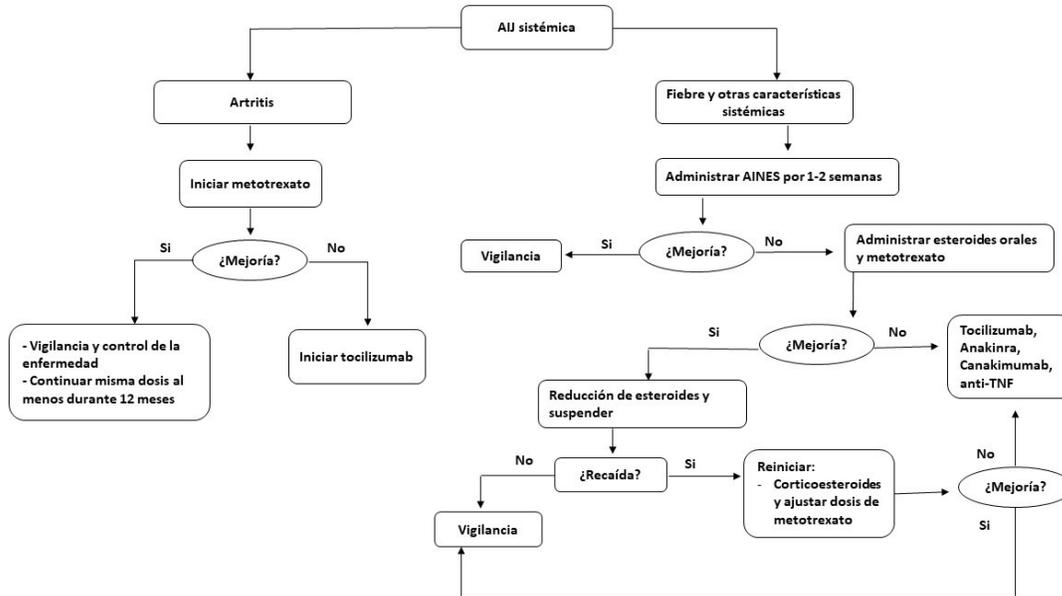


Figura 3. Algoritmo para tratamiento de la AIJ sistémica

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 12 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	



17. Criterios de Referencia

La Academia Americana de Pediatría establece las situaciones en las que conviene realizar una interconsulta al reumatólogo pediatra:

- Pacientes con diagnóstico no aclarado
- Fiebre prolongada
- Pérdida de función, manifestada por incapacidad para asistir a la escuela y/o regresión en su destreza física
- Hallazgos de laboratorio normales pero con inflamación y/o dolor generalizado.
- Hallazgos de laboratorio anormales pero síntomas y/o examen físico que no reúne criterios para diagnóstico de una enfermedad reumática.
- Síntomas no consistentes con los hallazgos físicos y/o datos de laboratorio.
- Hallazgos físicos no explicados tales como exantema, fiebre, artritis, anemia, debilidad muscular, pérdida de peso, fatiga o anorexia.
- Dolor musculo esquelético no explicado.
- Enfermedad autoinmune no determinada.

18. Evolución y pronóstico

La mayoría de los niños con AIJ persisten con síntomas o presentan recurrencias, continuando con artritis en su vida adulta (6). Siendo agresivos en su tratamiento inicial, sumado a la aparición de nuevas moléculas que, combinado con otras terapéuticas se puede esperar que gran parte de estos niños tengan prolongados periodos de remisión o bajos niveles de actividad de la artritis. De ahí la importancia de reconocer tempranamente la enfermedad, contar con predictores de mal pronóstico y estandarizar el tratamiento.

Los factores pronósticos se consideran de acuerdo a la forma de presentación:

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 13 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

Forma sistémica los factores de mal pronóstico son: Tener menos de 6 años al momento de diagnóstico. Duración de la enfermedad mayor de 5 años. Síntomas sistémicos persistentes (fiebre sostenida o terapia esteroideal prolongada). Trombocitosis (> 600.000 plaquetas / mL) en los primeros 6 meses de evolución. Alteraciones radiográficas: erosiones articulares precoces. Dos tercios de la mortalidad en AIJ/ARJ, está asociada con la forma sistémica de la afección, la cual está determinada por la complicación denominada síndrome de activación macrofágica. (7)

Formas Poliarticulares con FR (+) los factores de mal pronóstico son: Compromiso temprano y simétrico de articulaciones pequeñas, presencia de nódulos reumatoideos; presencia de HLA-DR4.(7)

Formas Poliarticulares sin FR los factores de mal pronóstico son: Compromiso temprano y asimétrico de pequeñas y grandes articulaciones. Esta forma de presentación, probablemente representa más de una enfermedad y pueden ser la expresión temprana de una espondiloartropatía o una artropatía psoriásica.(7)

Forma Oligoarticular los factores de mal pronóstico son: la presentación poliarticular y el compromiso precoz de cadera. La uveítis aguda, a pesar de ser frecuentemente recurrente, no es severa. La aortitis si bien es rara, siempre constituye un mal pronóstico.(7)

Artritis Psoriásica los factores de mal pronóstico son: el compromiso poliarticular, las alteraciones radiográficas con daño óseo temprano y VES elevada.(7)

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 14 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

19. Recomendaciones para el paciente/familia

Recomendaciones y hábitos saludables que apuntan a que estos niños puedan llevar una vida lo más normal posible y mejoren su calidad de vida:

1. Alimentarse de manera saludable: No olvidarse de incluir frutas, verduras, lácteos y carnes en su dieta.
2. Lavarse los dientes después de cada comida y darse una ducha todos los días. La higiene es una aliada del bienestar.
3. Cumplir con el tratamiento acordado con su médico y sus papás.
4. Recordar que hacer los ejercicios terapéuticos que se practican con el/la kinesiólogo/a todos los días, ayudará a que se sientan mejor.
5. Animarse a realizar actividad física, elegir la que los ayude a sentirse bien.
6. Participar de encuentros con amigos y familia (campamentos, cine, etc). Recordar que ¡siempre es bueno divertirse!
7. Agendarse los controles médicos, kinesiológicos y oftalmológicos. Es muy importante que no dejen de ir.
8. Concurrir a la escuela regularmente.
9. Despejar sus dudas con su equipo médico.
10. Inscribirse en la Fundación de Artritis Reumatoide de Panamá (FUNARP) que es un grupo de apoyo para adultos con el diagnóstico de artritis reumatoide y para niños/jóvenes con el diagnóstico de AIJ y sus padres. Esta fundación le ayudará, no solo a lograr un mayor y mejor conocimiento de la enfermedad y sus tratamientos, sino también un apoyo mutuo.

20. Medidas preventivas y de control

No existe prevención primaria ni existen factores modificables conocidos que se puedan intervenir con el objetivo de prevenir la AIJ por ser una enfermedad de etiología desconocida.

21. Seguimientos/Controles

Las pruebas de laboratorio en la Artritis Idiopática Juvenil son de utilidad ya que evidencian inflamación, monitorean la actividad de la enfermedad y son útiles para el control del tratamiento. No existe acuerdo de expertos en cuanto a la frecuencia con la que se realizaran los controles de laboratorio.

El reconocimiento precoz de esta enfermedad es fundamental por parte del Pediatra de Atención Primaria para evitar secuelas y complicaciones a largo plazo.

- Cualquier caso sospechoso de AIJ deberá ser enviado de forma precoz para estudio y seguimiento en centro especializado en Reumatología Pediátrica. Hasta que el niño sea valorado en dicho centro, el Pediatra de Atención Primaria podrá iniciar el estudio de artritis en el niño, realizando un exhaustivo diagnóstico

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 15 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

diferencial y pautando tratamiento con AINES. No es adecuado el uso de corticoides, ya que pueden enmascarar otros diagnósticos.

- Es necesario realizar un seguimiento estrecho del calendario vacunal de estos enfermos, teniendo en cuenta que en todo paciente con AIJ que recibe tratamiento inmunosupresor, no se deben administrar vacunas vivas y están especialmente recomendadas la vacunal antigripal anual y vacunas contra organismos encapsulados.
- Es fundamental la vigilancia de las infecciones en pacientes con AIJ, ya que estas pueden ser más frecuentes y graves (si los pacientes están sometidos a tratamiento inmunosupresor) e incluso desencadenar brotes de la enfermedad.
- Los pacientes con AIJ sometidos a tratamiento inmunosupresor deberán realizarse analítica sanguínea cada 3 meses, para monitorización de posibles citopenias y elevación de transaminasas.
- Asegurar de que el paciente con AIJ realiza un seguimiento ocular periódico por oftalmólogo experto en uveítis.
- Acompañar al paciente y sus familiares en el largo camino de esta enfermedad crónica, explicando dicha patología, su evolución y posibles tratamientos, siempre de forma coordinada y conjunta con el especialista en Reumatología Pediátrica.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Reumatología	CÓDIGO: PR-19-04	Página 16 de 16
	Título: Protocolo clínico para el diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil	Edición: Junio 2020	
	Elaborado: Dra. Dorothee Stichweh	Revisión N°: 0	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Roberto Pon, Pediatra	

22. BIBLIOGRAFÍA

1. Thierry S, Fautrel B, Lemelle I, Guillemin F. Prevalence and incidence of juvenile idiopathic arthritis: a systematic review. *Joint Bone Spine*. 2014; 81: 112-7.
2. Ravelli A; Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2007;369:767-78.
3. Petty RE, Southwood TR, Manners P, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: Second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol*. 2004; 31: 390-2.
4. Urbaneja E., Solís P. Artritis Idiopática Juvenil. *Pediatr Integral* 2017; XXI (3): 170-182.
5. Beukelman T, Patkar N, Saag K; 2011 American College of Rheumatology Recommendations for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Initiation and Safety Monitoring of Therapeutic Agents for the Treatment of Arthritis and Systemic Featu Arthritis Care & Research Vol. 63, No. 4, April 2011, pp 465–482.
6. Ravelli A, Martini A, remision in juvenile idiopathic arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 2006; 24 (suppl 43): S105- S110
7. Ravelli A, Martini A. Early predictors of outcome in juvenile idiopathic arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 2003;21(suppl 31):S89-93
8. Aird, Alejandra, et al. "Guía clínica GES de artritis idiopática juvenil 2014." *Rev. chil. reumatol* (2014): 98-118