

# Artritis Reumatoídea Juvenil Sistémica (ARJS) en Menor de Un Año. Caso Clínico

**Carlos Torres B. \***, **Cecilia Méndez R.\*\***, **\*\*\***, **\*\*\*\***, **Eduardo Talesnik G.\*\***

\* Interno Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

\*\* Depto. de Pediatría, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

\*\*\* Depto. de Inmunología Clínica y Reumatología, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

\*\*\*\* Servicio de Pediatría, Hospital Sótero del Río (SSMSO)

## Resumen

*Se comunica el caso clínico de una paciente de nueve meses con artritis reumatoídea juvenil sistémica (ARJS). Se presentó con síndrome febril prolongado, exantema cutáneo, poliadenopatías, esplenomegalia, derrame pericárdico pequeño, edema de manos y artritis inicialmente de tobillo izquierdo y posteriormente de 1º dedo pulgar derecho y rodilla izquierda. Tuvo buena respuesta a tratamiento con ibuprofeno y prednisona.*

## Introducción

La artritis reumatoídea juvenil (ARJ) fue descrita en 1897 por el Dr. George F. Still y constituye un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por inflamación articular crónica y manifestaciones extraarticulares de inicio en menores de 16 años y diferentes a la artritis reumatoídea del adulto. La Liga Internacional contra el Reumatismo (ILAR) las ha clasificado como artritis idiopática de la infancia en siete distintas entidades (1-6).

La artritis reumatoídea juvenil sistémica (ARJS) constituye el 10%-20% de los casos de artritis reumatoídea juvenil (ARJ) y presenta fiebre cotidiana por al menos dos semanas, exantema cutáneo eritematoso, no fijo y evanescente, poliadenopatías, hepatomegalia, esplenomegalia y serositis. La artritis puede estar presente al inicio de la enfermedad o se puede manifestar durante la evolución (1-6).

La ARJS durante el primer año de vida es

infrecuente, y se estima que alrededor del 1% de los pacientes inician sus síntomas durante el primer año de vida (7, 8).

El diagnóstico de ARJS es esencialmente clínico y se establece por la presencia de los síntomas y signos de la enfermedad y la exclusión tanto de infecciones, neoplasias, enfermedad inflamatoria multisistémica de inicio infantil, vasculitis, inmunodeficiencias, hipersensibilidad a fármacos, síndromes periódicos y otras enfermedades del tejido conectivo (2-6).

Se presenta el caso clínico de un lactante de nueve meses, de sexo femenino, con criterios de diagnóstico de ARJS. Se revisan la literatura y el diagnóstico diferencial de esta enfermedad.

## Caso clínico

Lactante de nueve meses, de sexo femenino, sin antecedentes personales ni familiares relevantes. Hospitalizada en el Servicio de Pediatría del

Hospital Sótero del Río (SSMSO) en marzo del año 2002 por historia de fiebre de 10 días, con alzas térmicas diarias hasta 40 °C y compromiso del estado general. Al décimo día se agregó artritis del tobillo izquierdo, con limitación funcional de esta articulación. Se efectuaron artrotomía del tobillo izquierdo, aseo quirúrgico y osteotomía del peroné. Se encontró escasa cantidad de líquido sinovial. Se trató con cloxacilina y gentamicina e.v. y persistió febril, con alzas térmicas vespertinas hasta 39,5 °C, compromiso del estado general y anemia progresiva. Una semana después de la cirugía se agregó exantema cutáneo maculoeritematoso solevantado en tronco y extremidades y poliadenopatías generalizadas. Se cambió tratamiento antibiótico a clindamicina y ceftriaxona e.v., sin respuesta. Con el diagnóstico de ARJS se suspendió este tratamiento y se inició ibuprofeno 10 mg/kg cada ocho hrs. Se observó mejoría del estado general y declinación de la curva térmica. Se adicionó edema de manos, artritis de IF del dedo pulgar derecho y de la rodilla izquierda. Se agregó prednisona 1 mg/kg/día, cada ocho hrs, y se observó mejoría progresiva del estado general, regresión de la fiebre y del compromiso articular. Un mes después la paciente presentaba regresión completa de síntomas y signos clínicos y se inició la disminución progresiva de la prednisona. Ha permanecido asintomática, sus exámenes de laboratorio son normales, en tratamiento con

ibuprofeno 10 mg/kg cada ocho hrs y prednisona 5 mg día alterno.

En el Gráfico 1 se observan la curva febril y las principales manifestaciones clínicas.

## EXAMENES DE LABORATORIO, ESTUDIO HISTOLOGICO Y DE IMAGENES

### HOSPITALIZACION

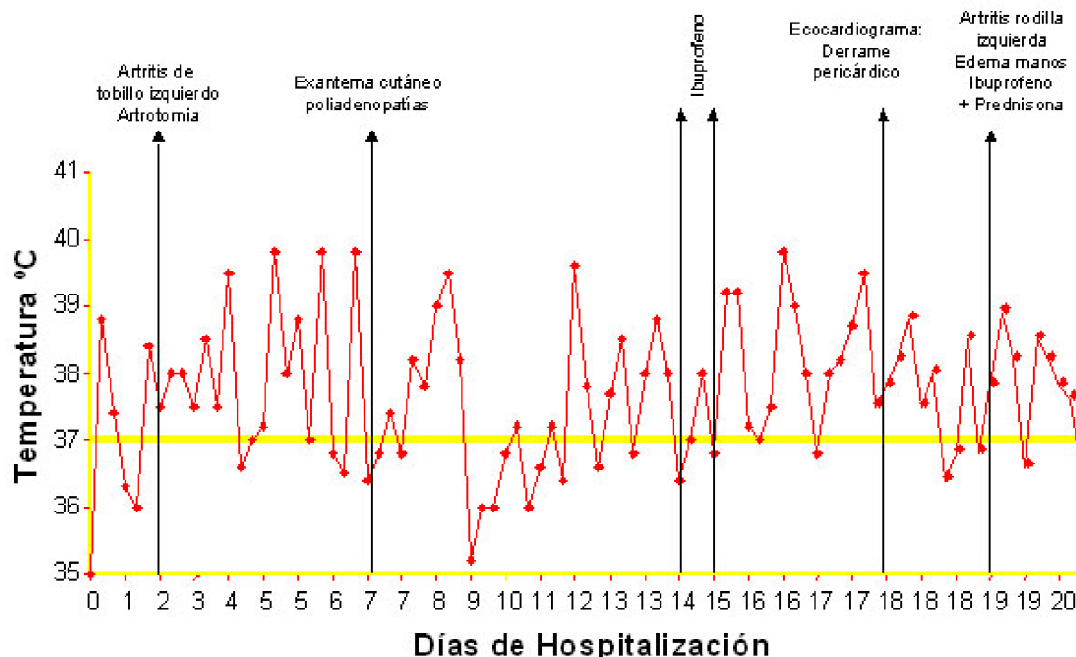
	Ingreso	8° día	15° día	1 mes post-alta
Hgb (g/dl)	8,4	7,9	6,8	10,4
Hto (%)	29	24,4	20	35
Leucocitos	20000	20200	18000	12500
Plaquetas/mm3	150000	148000	948000	541000
VHS (mm/hora)	57	84	95	20

Hemofagocitosis

### INGRESO Y PRIMERA SEMANA HOSPITALIZACION

Rx. tórax normal. Rx de tobillos: aumento de volumen tobillo izquierdo

Cintigrafía ósea: aumento de captación de tobillo izquierdo



Cultivo de líquido sinovial (-). Biopsia sinovial: sinovitis crónica con foco de exudado fibrinoso y escasos polimorfonucleares  
Biopsia de tejido óseo y cartilaginosa: sin evidencias de inflamación

## **SEGUNDA Y TERCERA SEMANA HOSPITALIZACIÓN**

PCR 121 mg/dl. LDH 2530 UI/l. Test Coombs directo e indirecto (-)  
Orina completa, protrombina, SGOT, SGPT, creatinina normales  
IgM virus Epstein-Barr (-). IgM parvovirus B-19 (-)  
Hemocultivos (-). Mielocultivo (-). Urocultivo (-). Serología VIH (-)  
Mielograma: líneas celulares normales  
Ecocardiograma: derrame pericárdico 3 mm  
Factor reumatoideo y anticuerpos antinucleares negativos  
C3, C4, IgG, IgA, IgM normales

## **Discusión**

Se presenta el caso de una lactante de nueve meses con diagnóstico de ARJS fundamentado en la presencia de fiebre cotidiana, de más de tres semanas, con curva febril característica, exantema cutáneo maculoeritematoso y artritis de tobillo izquierdo, rodilla izquierda e IF dedo pulgar de la mano derecha, durante las primeras semanas de evolución. Presentó además compromiso del estado general, poliadenopatías, esplenomegalia, derrame pericárdico leve, anemia progresiva, trombocitosis y VHS elevada. El diagnóstico se estableció por la forma de presentación y la exclusión de otras enfermedades, considerando la edad del paciente y sus manifestaciones clínicas. En forma secuencial se descartaron enfermedades infecciosas, neoplásicas, vasculitis, inmunodeficiencias primarias y secundarias y otras enfermedades del tejido conectivo.

## **DIAGNOSTICO DIFERENCIAL LACTANTE NUEVE MESES CON ARJS**

Artritis séptica de tobillo izquierdo. Osteomielitis  
Septicemia lactante, infección estreptocócica, infección estafilocócica  
Infecciones virales  
Leucemia linfática aguda, neuroblastoma, histiocitosis X, linfoma  
Inmunodeficiencia primaria y secundaria

Vasculitis, enfermedad de Kawasaki  
Enfermedad inflamatoria multisistémica de inicio infantil

Las exclusiones de la artritis sistémica no han sido establecidas en la clasificación ILAR; sin embargo, ésta recomienda el estudio de enfermedades infecciosas y neoplásicas, considerando la similitud con esta enfermedad (5, 6).

Las manifestaciones clínicas de esta paciente constituyen criterios de diagnóstico de ARJS y son también las descritas en los pacientes menores de un año, destacando en este grupo etario, edema de manos, artritis de pequeñas articulaciones, compromiso cutáneo, anemia, leucocitosis y VHS elevada (7, 8).

La presencia de un pequeño derrame pericárdico fue relevante para el diagnóstico de esta enfermedad. La pericarditis se ha descrito en el 36%-80% de casos con ARJS en distintas series clínicas, habitualmente se desarrolla en forma insidiosa y el diagnóstico se efectúa con ecocardiograma bidimensional, como ocurrió en este caso. Con menor frecuencia los pacientes presentan disnea, dolor precordial, taquicardia, cardiomegalia o frotos pericárdicos (9, 10).

Esta enferma no tuvo respuesta a AINE; sin embargo, tuvo remisión de síntomas y signos clínicos con la asociación de estos fármacos y esteroides. El esquema de tratamiento no se ha establecido en la ARJS, y en pacientes que no mejoran con AINE se inicia prednisona 1-2 mg/kg/día, con disminución progresiva a partir del primer mes de tratamiento, considerando respuesta clínica y normalización de exámenes de laboratorio (2, 3, 6). Una publicación reciente sugiere la utilidad de dosis altas de esteroides en día alterno (11). Para formas muy graves se han utilizado pulsos de metilprednisolona (6).

Esta paciente ha tenido buena evolución, con un seguimiento de nueve meses. Considerando los datos de la literatura, no presenta los hallazgos asociados con mal pronóstico funcional, esto es, enfermedad activa a los seis meses del inicio de la enfermedad, con fiebre persistente, requerimientos sostenidos de esteroides y trombocitosis (recuentos de plaquetas > 600.000/mm<sup>3</sup>) (12, 13). De acuerdo a la evolución en los primeros seis meses se podría establecer un pronóstico, pues los pacientes pueden tener formas monocíclicas o policíclicas con predominio de compromiso sistémico o articular crónico (14).

La ARJS es infrecuente en menores de un año. Gadoth *et al.* efectuaron una revisión de 2.143

pacientes con distintas formas de inicio de ARJ y encontraron 22 casos (1,03%) que iniciaron sus síntomas y signos clínicos antes del año de vida (7). De la mayoría de estos enfermos no se dispone de datos en relación a su presentación clínica ni evolución (7, 8).

#### REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

---

1. Still GF. On a form of chronic joint disease in children. *Med Chir Trans* 1897; 80:47- 59.
2. Schaller JG. Juvenile Rheumatoid Arthritis. Series I. *Arthritis Rheum* 1977; 20:165-170.
3. Ansell B. Chronic arthritis in childhood. *Ann Rheum Dis* 1978; 37:107-120.
4. Fink C. Task Force for Classification Criteria. A proposal for the development of classification criteria for the idiopathic arthritides of childhood. *J Rheumatol* 1995; 22:156-159.
5. Petty RE, Southwood T, Baum J, Bhetthay E et al. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis. *Durham* 1977. *J Rheumatol* 1998; 25:1991-1994.
6. Schneider R y Passo MH. Juvenile rheumatoid arthritis. *Rheum Dis Clin N Am* 2002; 28:503-530.
7. Gadoth N y Herschkovitch Y. Rheumatoid arthritis during the first year of life. *Eur J Pediatr* 1979; 132:115-116.
8. Hoeger MD, Veelken N, Foeldvari I, Kurtze M, Foss HD. Neonatal onset of rash in Still's disease. *J Pediatr* 2000; 137:128-131.
9. Brewer E. Juvenile rheumatoid arthritis – Cardiac involvement. *Arthritis Rheum* 1977; 20:231-236.
10. Bernstein B, Takahashi M, Hanson V. Cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis. *J Pediatr* 1974; 85:313-318.
11. Kimura Y, Fiedston E, Dvries-Vandervlugt B, Imundo L. High-dose, alternate day corticosteroids for systemic onset juvenile rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2000; 27: 2018-2024.
12. Spiegel LN, Schneider R, Lang B, Birdi N et al. Early predictors of poor functional outcome in systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2000; 43:2402-2408.
13. Schneider R, Lang B, Relly BJ, Laxer R et al. Prognostic indicators of joint destruction in systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis. *J Pediatr* 1992; 120:200-205.
14. Talesnik E, Leissner M, Iacobelli S. Artritis reumatoídea juvenil sistémica y enfermedad de Still del adulto: comparación de la evolución clínica. *Rev Méd Chile* 1992; 120:638-643.