

GUÍA CLÍNICA

ARTRITIS IDIOPÁTICA  
JUVENIL / ARTRITIS  
REUMATOIDEA JUVENIL

SERIE GUÍAS CLINICAS MINSAL N°62

2008

**Citar como:**

**MINISTERIO DE SALUD.** Guía Clínica Artritis Reumatoidea Juvenil / Artritis Idiopática Juvenil. Santiago: MINSAL, 2008

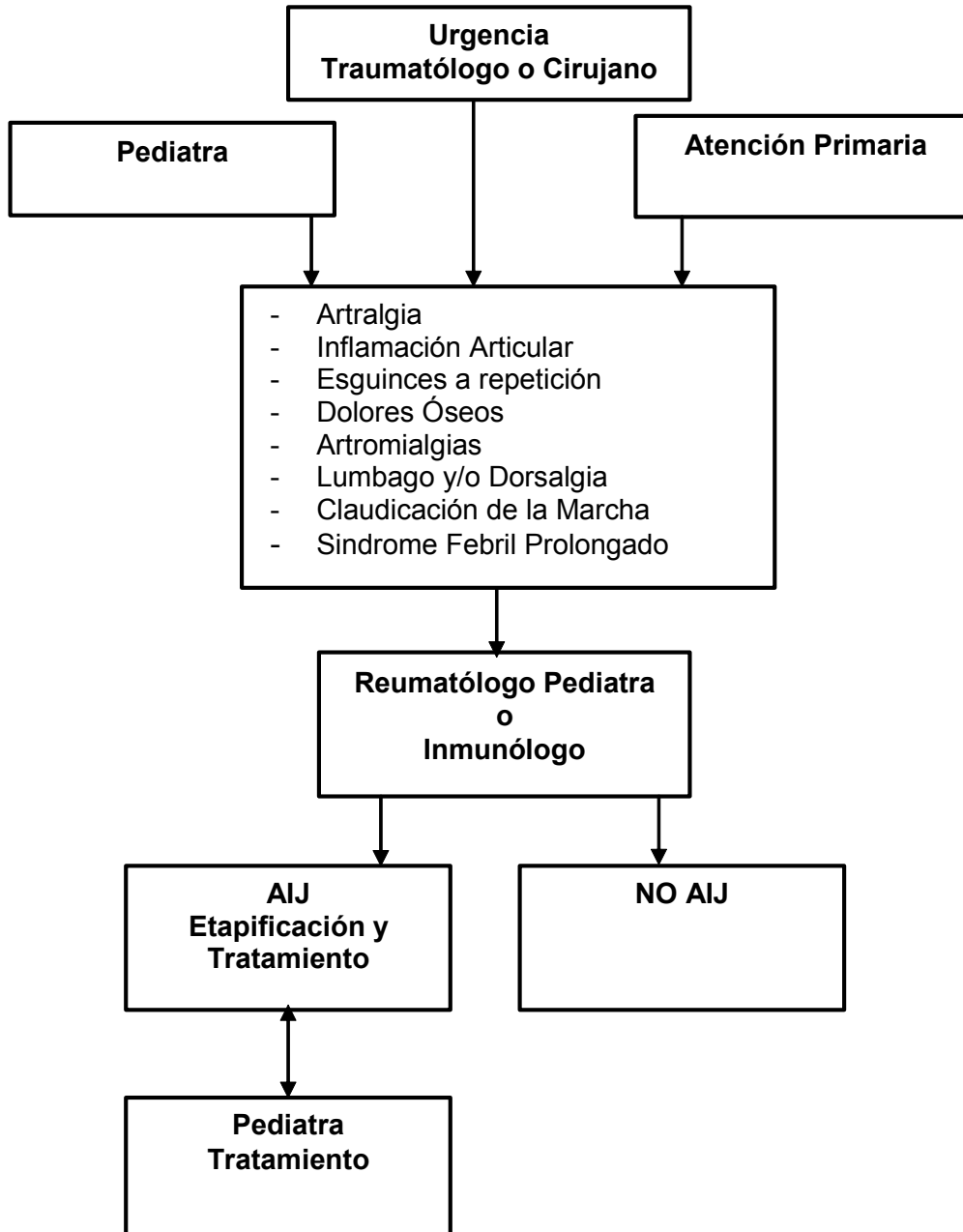
Todos los derechos reservados. Este material puede ser reproducido total o parcialmente para fines de disseminación y capacitación. Prohibida su venta.

**Fecha de publicación:** Mayo 2008

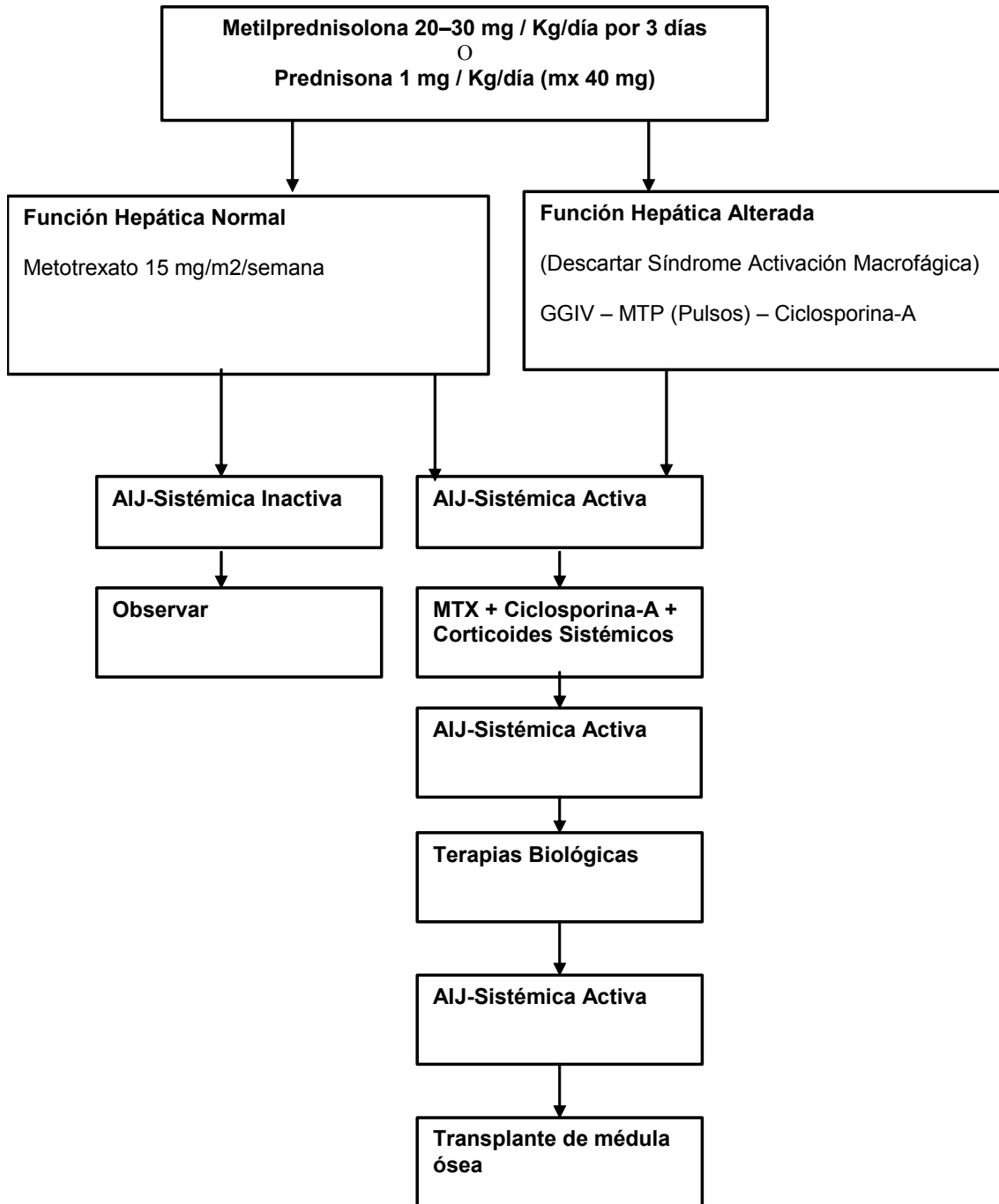
## INDICE

	Página
Flujogramas	4
Recomendaciones Clave	9
1. INTRODUCCIÓN	11
1.1 Descripción y epidemiología del problema de salud	11
1.2 Alcance de la guía	14
Tipo de pacientes y escenarios clínicos a los que se refiere la guía	14
Usuarios a los que está dirigida la guía	14
1.3 Declaración de intención	15
2. OBJETIVOS	15
3. RECOMENDACIONES	16
3.1 Prevención primaria, tamizaje y sospecha diagnóstica	16
3.2 Confirmación diagnóstica	17
3.3 Tratamiento	20
3.4 Rehabilitación y seguimiento	26
4. DESARROLLO DE LA GUIA	41
4.1 Grupo de trabajo	41
4.2 Revisión sistemática de la literatura	42
4.3 Referencias	42

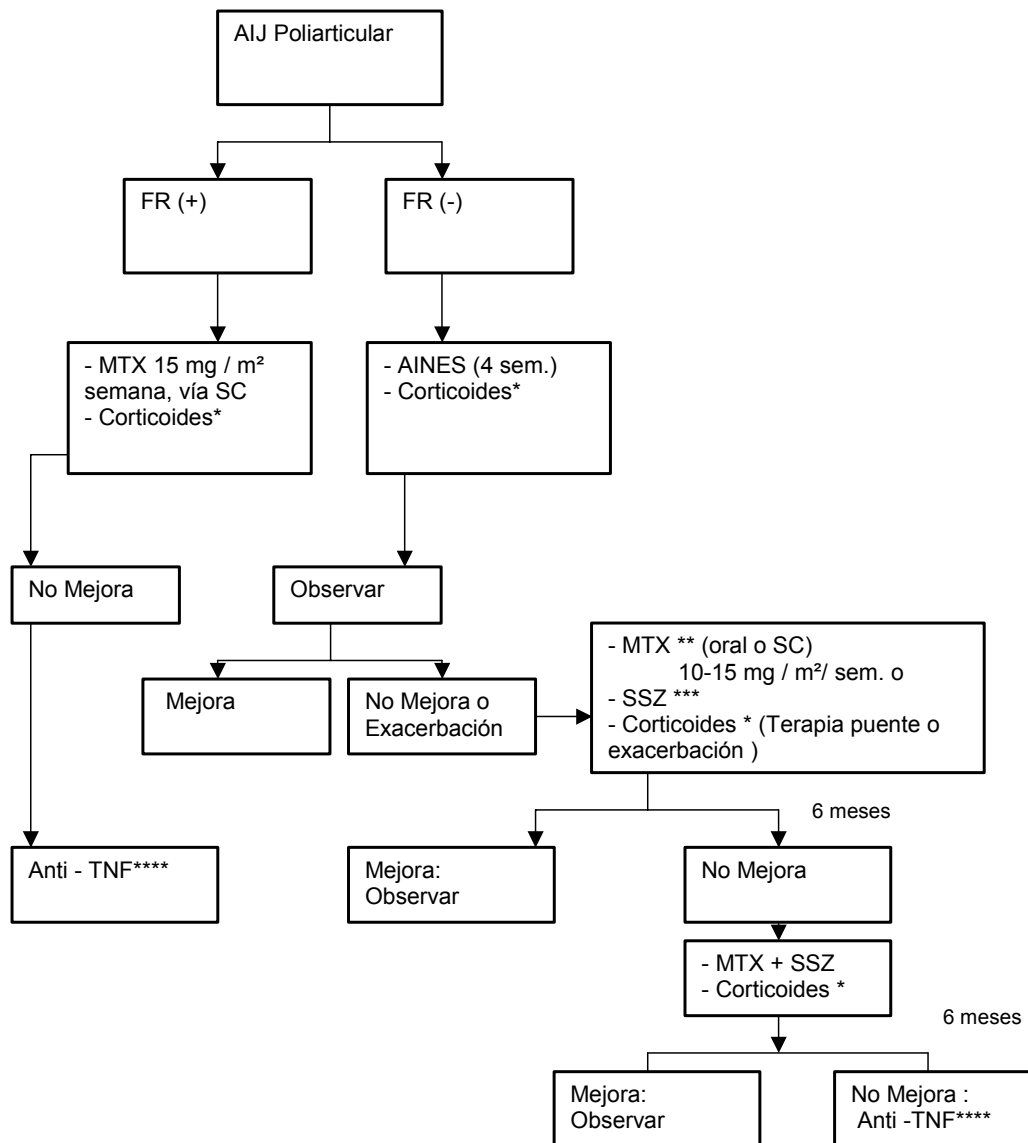
## FLUJOGRAMA DE MANEJO DEL PACIENTE CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL



## ALGORITMO DE TRATAMIENTO ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA



## ALGORITMO DE TRATAMIENTO ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL POLIARTICULAR



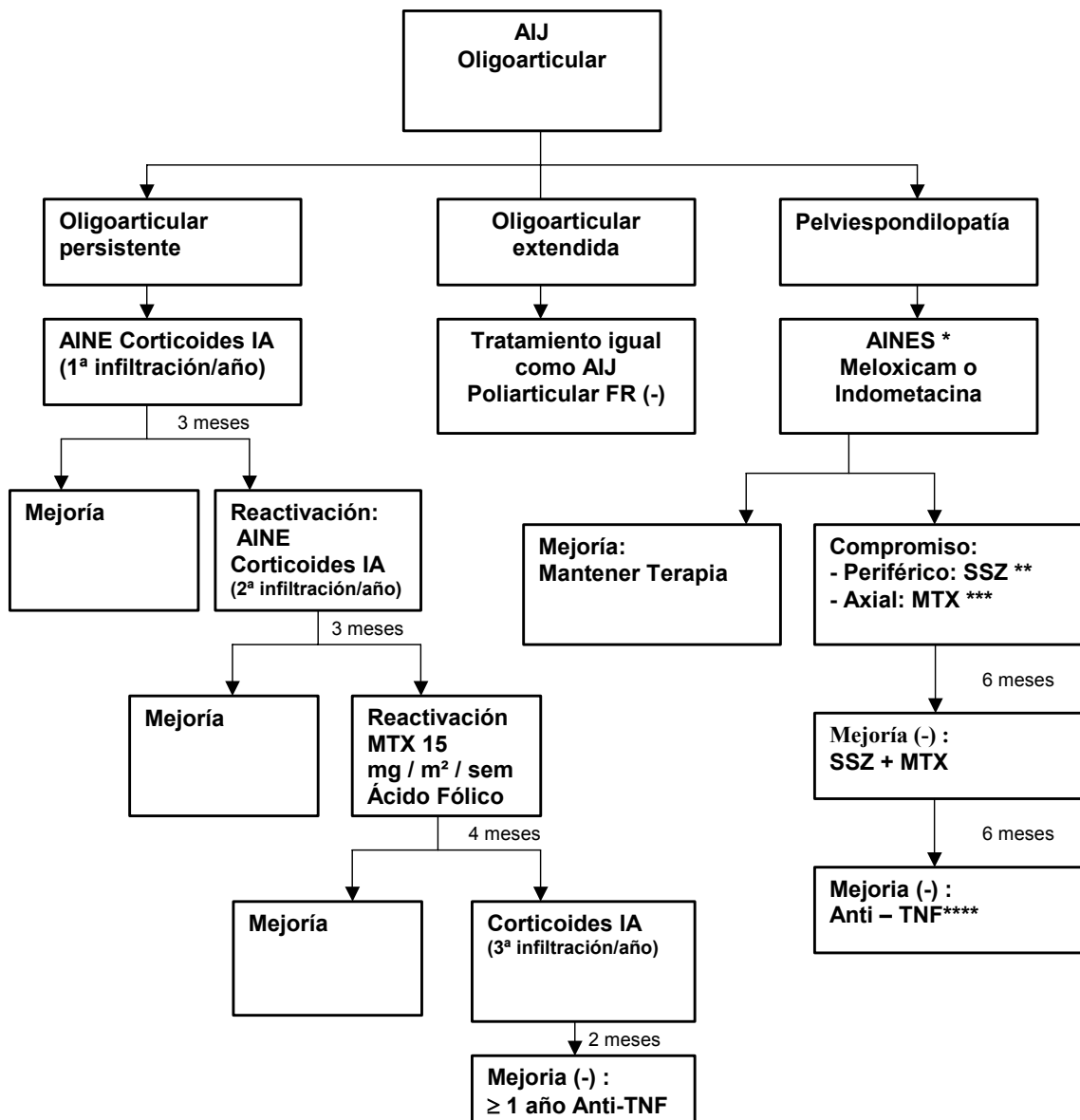
\* Corticoides: según criterio médico e intensidad de la poliartritis (sistémico y / o intra-articular)

\*\* MTX: Metotrexato (dosis máxima 20 mg)

\*\*\* SSZ: Sulfasalazina

\*\*\*\* Anti-TNF (Etanercept o Infliximab o Adalimumab)

## ALGORITMO DE TRATAMIENTO ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL OLIGOARTICULAR



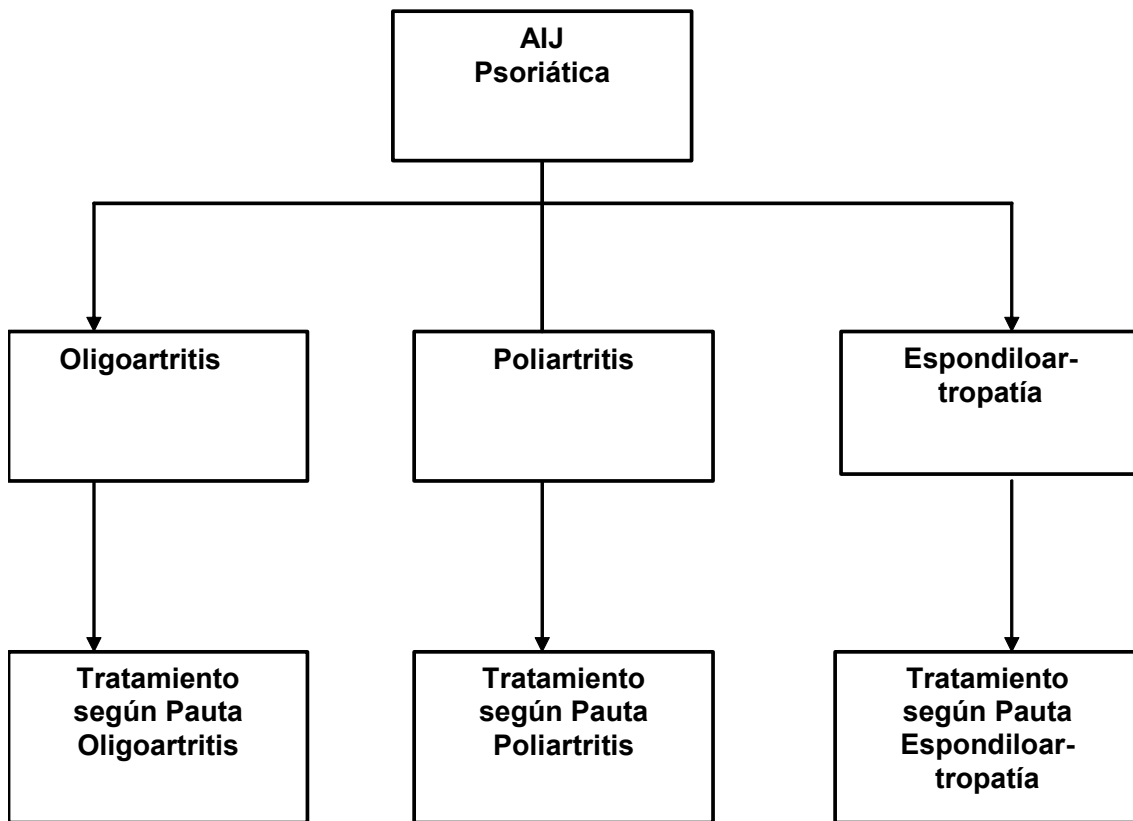
\* AINES se pueden usar en cualquier etapa de la evolución según criterio médico.

\*\* SSZ: Sulfasalazina

\*\*\* MTX: Metrotexato

\*\*\*\* Etanercept / Infliximab / Adalimumab

## ALGORITMO DE TRATAMIENTO ARTROPATÍA PSORIÁTICA



## Recomendaciones Clave

- **Imprescindible un diagnóstico y tratamiento precoz:**  
En los 2 primeros años se produce un daño articular severo e irreversible. Un tratamiento precoz disminuye y previene este daño. (RECOMENDACIÓN GRADO A)
- **Derivación Precoz ante sospecha diagnóstica.**  
Ante sospecha de diagnóstico de AIJ/ARJ, deberá ser derivado para confirmación diagnóstica por el Pediatra Reumatólogo o Inmunólogo, quien deberá evaluarlo antes de los 30 días. (RECOMENDACIÓN GRADO A)
- **Evaluación inicial de Paciente con diagnóstico confirmado:**  
Se debe evaluar la actividad y daño que la AIJ/ARJ ha producido en el paciente. Se evaluarán síntomas y signos de actividad, estado funcional, evidencias de inflamación articular, problemas mecánicos articulares, evidencia de compromiso extraarticular. Se debe evaluar compromiso ocular, crecimiento y desarrollo. (RECOMENDACIÓN GRADO D)
- **Evaluación del daño articular**  
Todos los pacientes con AIJ/ARJ deben tener una ecografía de las articulaciones que el Pediatra-Reumatólogo o Inmunólogo estime necesaria, pero siempre debe incluir una ecografía de caderas, aunque clínicamente no se pesquise compromiso de esta articulación. En el caso de compromiso Sacroiliaco, debe realizarse Resonancia Nuclear Magnética con Gadolinio. Si existe compromiso de columna cervical, debe realizarse estudio radiológico funcional de esta. Para la articulación Temporomandibular, estudio Ecográfico, Resonancia Nuclear Magnética en caso necesario. (RECOMENDACIÓN GRADO D)
- **Tiempo inicio de tratamiento**  
Todo paciente con diagnóstico definitivo de AIJ/ARJ, deberá iniciar su tratamiento específico en un periodo de no más de 1 mes desde el momento de la confirmación del diagnóstico de AIJ/ARJ. (RECOMENDACIÓN GRADO A)  
Aunque no tenga diagnóstico definitivo, toda artritis idiopática crónica debe ser derivado a rehabilitación, dentro del primer mes. Dentro de este plazo, la rapidez de su derivación dependerá del estadio en que se encuentren: agudo, subagudo o remisión (RECOMENDACIÓN GRADO D)
- **Educación**  
Todo paciente con AIJ/ARJ requiere educación de su enfermedad, pronóstico, tratamiento farmacológico y rehabilitación entregada en forma individual y grupal (El número de sesiones dependerá del estadio de la afección: agudo, subagudo o remisión, dado que los objetivos son diferentes en cada uno de ellos). (RECOMENDACIÓN GRADO A)
- **Actividad Física Escolar**  
El Ministerio de Salud debe instruir al Ministerio de Educación de las actividades físicas recomendadas para esta patología a nivel nacional y adaptada para cada caso específico. El ministerio de Educación debe instruir a los profesores de educación física sobre la necesidad de que estos pacientes tengan educación física y evaluación diferenciadas según indicaciones del médico. (RECOMENDACIÓN GRADO D)
- **Rehabilitación Integral**  
Todo paciente con AIJ/ARJ deberá recibir indicaciones de rehabilitación integral

realizado por equipo especializado (kinesioterapia, fisioterapia, ejercicios, terapia ocupacional), apoyado eventualmente por profesor de educación física, nutricionista y psicólogo), lo cual debe ser personalizado de acuerdo a las características particulares de su enfermedad. (RECOMENDACIÓN GRADO A)

Todo paciente con AIJ/AIJ debe recibir tratamiento con terapeuta ocupacional haciendo hincapié en protección articular, así como elaboración de órtesis y ayudas técnicas que puedan ser necesarias. (RECOMENDACIÓN GRADO A)

La fisioterapia, especialmente la hidroterapia se recomienda en los casos que la evaluación lo *recomiende*, **el uso del US Y LASER** está contraindicado en niños. (RECOMENDACIÓN GRADO A)

- **Uso de analgésicos y AINEs**

Los analgésicos y AINEs ofrecen una ayuda sintomática para el dolor y/o la inflamación. No deben usarse como fármaco único y no reemplazan a los FARMES. El uso de un AINE en personas con alto riesgo de eventos GI debe ir asociado al empleo de un inhibidor de la bomba de protones (alternativamente pudiera usarse un Coxib). Se debe estar alerta principalmente en el caso de las AIJ Sistémicas, a la complicación con el síndrome de Activación Macrofágico. (RECOMENDACIÓN GRADO A Y D)

- **Uso de corticoides**

Son útiles en el manejo de la inflamación articular. Usar en la menor dosis y por el menor tiempo posible. Son fundamentales para el tratamiento de la AIJ/AIJ Sistémica. En forma local para las formas Oligoarticulares y en forma local o Sistémicas, para las Poloarticulares. No deben ser usados como monoterapia y su uso requiere una confirmación previa del diagnóstico. Se debe acompañar de profilaxis de osteoporosis inducida por esteroides con calcio y vitamina D. Se debe realizar Densitometría Ósea volumétrica o Areal inicialmente y una vez al año de control. Se debe controlar con Oftalmólogo para la pesquisa de Glaucoma y/o Cataratas. (RECOMENDACION GRADO A Y D)

- **Recomendación: tratamiento con FARMES**

Los pacientes con AIJ/ARJ deben ser tratados con FARMES, en forma individualizada para cada uno. En los niños, el metotrexate es casi siempre la primera elección. (RECOMENDACIÓN GRADO A Y D)

- **Tratamiento con terapias biológicas (antagonistas del TNF- $\alpha$ )**

Los agentes biológicos anti-TNF alfa deben ser usados en pacientes que han fracasado al uso adecuado de terapia estándar, en un plazo de 1 año, excepto en la AIJ/ARJ Poliarticular con FR (+), en esta condición si a los 6 meses no se observa respuesta favorable, es indicación de su uso. Se recomienda usarlos asociados a MTX (siempre que éste no esté contraindicado) y su prescripción debe ser exclusiva de Pediatras Reumatólogos e Inmunólogos. Existe evidencia que las terapias biológicas cambian el curso de la Artritis Reumatoidea al actuar sobre el mecanismo desencadenante de la enfermedad, protegiendo además el cartílago articular. (RECOMENDACIÓN GRADO A Y D) Es necesario un adecuado seguimiento y reevaluaciones periódicas, dependiendo de la evolución del paciente. (RECOMENDACIÓN GRADO D)

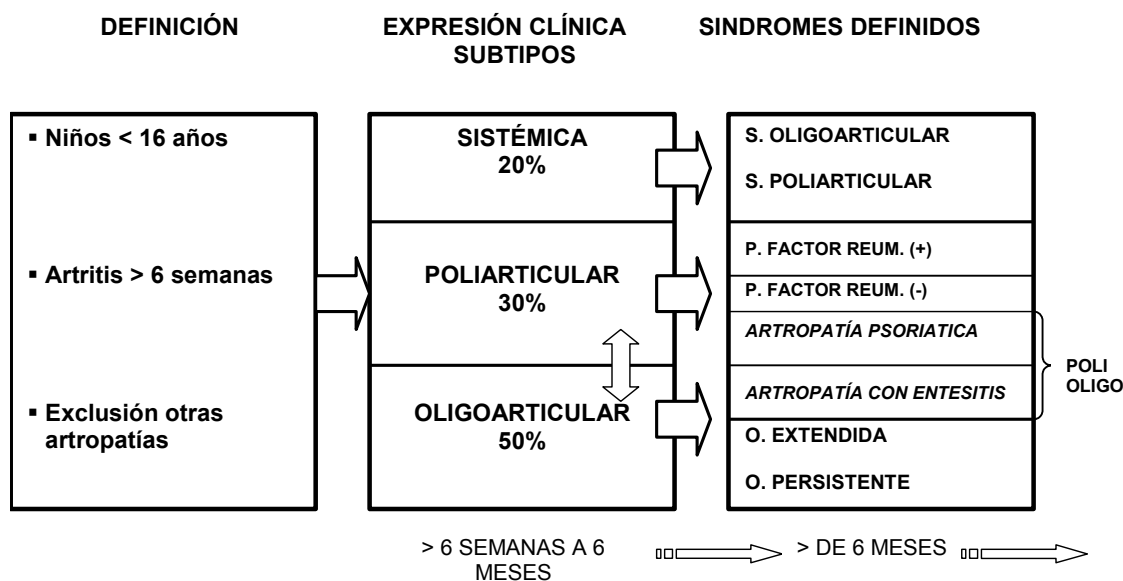
## 1. INTRODUCCIÓN

### 1.1 Descripción y epidemiología del problema de salud

Las enfermedades reumatológicas representan en nuestro medio el 1.4 % de la morbilidad pediátrica, cifra similar al 1.3 y 1.6 % descrito en la literatura extranjera (1,2). Su baja incidencia, asociado a características estructurales y funcionales del aparato locomotor del niño, dificultan su diagnóstico, planteando diagnóstico diferencial con cuadros infecciosos, traumatológicos, procesos neoplásicos y otros.

Todas se pueden expresar por artralgias y artritis, sea como síntoma y / o signo relevante o en algún momento de su evolución. Incluyen desde entidades simples hasta patologías de pronóstico reservado, que no solo afectan la funcionalidad sino ponen en riesgos la vida, así como también afectan la calidad de vida del niño y su familia. Muchas son similares en sus manifestaciones iniciales, y solo una cuidadosa historia clínica, examen físico, estudios complementarios y / o el seguimiento permiten configurar el diagnóstico definitivo

### ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL



### Prevalencia e Incidencia

La literatura da cifras de Incidencia y prevalencia de 10 a 20 por 100,000 y 56 a 113 por 100,000 respectivamente. Según datos nacionales (1), es la enfermedad reumatológica infantil más frecuente, con una incidencia estimada de 6.9 x 100.000 menores de 16 años. Estos valores más bajos, son probablemente debido a sub-diagnóstico e inadecuada derivación. Las cifras actuales, analizadas en el servicio de salud occidente de la región

metropolitana, con la población asignada 2007, dan estimaciones de incidencia y prevalencia de 10 y 25 respectivamente. Los datos epidemiológicos realizados en base a la clasificación ILAR (International League of Associations for Rheumatology), según síndromes definitivos, son el referente internacional, sin embargo requieren ser validados (3)

## ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL Epidemiología

Tipo	Frecuencia (%)	Edad Inicio	Sexo (Relación)
• Sistémica	4-17	Toda edad	F=M
• Oligoartritis	27-56	Infanc. Temprana (> 2-4 a)	F>>M
• Poliartritis FR (+)	2-7	Infanc. Tardía/ Adolesc.	F>>M
• Poliartritis FR (-)	11-28	Bifásico: 2-4 y 6-12 a	F>>M
• Artropatía c/ entesitis	3-11	Infanc. Tardía/ Adolesc.	M>>F
• A. Psoriatica	2-11	Bifásico: 2-4 y 9-11 a	
• A. Indiferenciada	11-21		

Adaptado de A Ravelli, A Martini Lancet 2007, 369:767

• <b>INCIDENCIA</b>	: 3,5 - 22,6	} Clin Exp Rnheumatol 1987; 5: 217 Rev. Chil. Pediatr. 1996; 67; 200
• <b>PREVALENCIA</b>	: 20 – 148	

### Impacto de la enfermedad

El impacto que produce AIJ/ARJ, depende de la forma de presentación, por tratarse de 6 entidades distintas.

Evaluar a estos niños implica considerar no solo la enfermedad en si, sino considerar su funcionalidad, el daño que ya ha producido la afección y las repercusiones en la calidad de vida “relacionada con la salud”. Repercute en el crecimiento del niño, en especial la forma sistémica. Las poliarticulares también comprometen el crecimiento, pero influyen más en la funcionalidad. Las oligoarticulares son las que determinan grandes asimetrías que siguen teniendo implicancias aunque la enfermedad entre en remisión. Todas afectan la escolaridad, determinando severas repercusiones psicológicas. Los matices de este daño aparte de la forma de presentación, dependen de la edad del niños, del grado de resiliencia de la familia y de factores sociales, culturales y económicos y de las redes de apoyo a la familia.

Por los múltiples factores que se deben considerar en su manejo, en los últimos años se han desarrollado varios instrumentos para valoración de índices funcionales y evaluación de calidad de vida relacionado a enfermedad (4), con el objeto que las evaluaciones sean multidimensionales, englobando ambos conceptos. Uno de ellos, el cual se considera en los instrumentos de mediciones de actividad de enfermedad como de mejoría, ha sido validado en nuestro medio (5).

### **Factores pronósticos**

Se consideran de acuerdo a la forma de presentación:

#### Forma sistémica

No tiene predilección por sexo o edad. El 60-85% logra una remisión completa o parcial, pero hasta un 37% desarrollan una enfermedad poliarticular agresiva y destructiva.

Los síntomas sistémicos desaparecen con los años, tiempo promedio 6 años

Son factores de mal pronóstico: 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.

#### Formas Poliarticulares con FR (+)

Compromiso temprano y simétrico de articulaciones pequeñas, presencia de nódulos reumatoideos; presencia de HLA-DR4. Todo lo anterior representa la misma enfermedad del adulto.

#### Formas Poliarticulares sin FR

Compromiso temprano y asimétrico de pequeñas y grandes articulaciones. Esta forma de presentación probablemente representan más de una enfermedad y pueden ser la expresión temprana de una espondiloartropatía o una artropatía psoriática

#### Forma Oligoarticular

Predominio en niñas. Inicio antes de los 6 años. El 70 –80% tienen AAN (+). Los reactantes de fase aguda se encuentran normales o levemente aumentados. Marcadores genético: DR B1\*0801;DR5, DR8, DR11; DQA1;DP2; HLA-A2. El compromiso extra articular está dado por riesgo alto de Iridociclitis crónica (No granulomatosa, asintomática) (frecuencia 30%).

Las articulaciones más afectadas: rodilla (80%). Monoarticular (30 –50%)

El 50% de los casos evoluciona a poli los 3 a 4 primeros años (AIJO-extendidas). Son predictores para curso extendido el compromiso de articulaciones de extremidades superiores y una VHS elevada.

El curso evolutivo y pronóstico de AIJ-Oligoarticular extendida, está dado por la discapacidad funcional que determinan.

### Artritis con entesitis

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.

### Artritis Psoriática

Factores de mal pronóstico lo constituyen el compromiso poliarticular, las alteraciones radiográficas con daño óseo temprano y VHS elevada

## **1.2 Alcance de la guía**

### **Definición del Problema**

La Artritis Idiopática Juvenil corresponde a un conjunto de síndromes inflamatorios crónicos, de etiología desconocida, que se expresan por artritis de 1 o más articulaciones, en niños menores de 16 años. Pueden acompañarse o no de manifestaciones extraarticulares. La cronicidad está dada por un tiempo de duración, mayor a 6 semanas, pudiendo acompañar al niño por largos períodos o por toda la vida. En su debut pueden predominar las manifestaciones sistémicas (Sistémicas) o expresarse con compromiso articular puro, ya sea de pocas (Oligoarticular) o muchas articulaciones (Poliarticular). En cada uno de estos tres patrones de inicio, tiene importancia la edad, sexo, tipo de compromiso articular, algunos marcadores de laboratorio (Factor Reumatoideo, anticuerpos antinucleares, asociación con determinados alelos del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA B27) y las características evolutivas de los primeros 6 meses. Esto permite definir 6 síndromes clínicos. Se considera un 7º grupo para aquellos que no cumplen criterios para ninguno de los grupos mencionados o tienen criterios para 2 o más subgrupos (AIJ indiferenciada)(6). La importancia de un diagnóstico certero radica en la necesidad de una terapia y pronóstico adecuados.

#### **a. Tipo de pacientes y escenarios clínicos a los que se refiere la guía**

Niños y adolescentes menores de 15 años, portadores de AIJ en sus 7 formas de presentación:

- 1 Sistémica
- 2 Poliarticular FR(+)
- 3 Poliarticular FR(-)
- 4 Oligoarticular
- 5 Asociada a entesitis
- 6 Psoriasis
- 7 Indiferenciada

#### **b. Usuarios a los que está dirigida la guía**

- 1 Reumatólogos Infantiles e Inmunólogos
- 2 Fisiatras, Kinesiólogos y Terapeutas Ocupacionales, Psicólogos, orientadores

- vocacionales, Asistentes Sociales.
- 3 Pediatras
- 4 Médico integral de Atención Primaria
- 5 Enfermera de Atención primaria que realiza control de salud de niño sano
- 6 Traumatólogos infantiles,
- 7 Oftalmólogos.
- 8 Especialistas de apoyo (Pediatra Nutriólogo, Endocrinólogo)
- 9 Educadores Escolares, espacialmente profesores jefe y de educación física.
- 10 Organizaciones de Apoyo a la familia de niños con AIJ

### 1.3 Declaración de intención

Esta guía no fue elaborada con la intención de establecer estándares de cuidado para pacientes individuales, los cuales sólo pueden ser determinados por profesionales competentes sobre la base de toda la información clínica respecto del caso, y están sujetos a cambio conforme al avance del conocimiento científico, las tecnologías disponibles en cada contexto en particular, y según evolucionan los patrones de atención. En el mismo sentido, es importante hacer notar que la adherencia a las recomendaciones de la guía no aseguran un desenlace exitoso en cada paciente.

No obstante lo anterior, se recomienda que las desviaciones significativas de las recomendaciones de esta guía o de cualquier protocolo local derivado de ella sean debidamente fundadas en los registros del paciente.

En algunos casos las recomendaciones no aparecen avaladas por estudios clínicos, porque la utilidad de ciertas prácticas resulta evidente en sí misma, y nadie consideraría investigar sobre el tema o resultaría éticamente inaceptable hacerlo. Es necesario considerar que muchas prácticas actuales sobre las que no existe evidencia pueden de hecho ser ineficaces, pero otras pueden ser altamente eficaces y quizás nunca se generen pruebas científicas de su efectividad. Por lo tanto, la falta de evidencia no debe utilizarse como única justificación para limitar la utilización de un procedimiento o el aporte de recursos.

## 2. OBJETIVOS

Esta guía es una referencia para la atención de los pacientes con Artropatías crónicas de etiología desconocida (problema de salud) bajo el régimen del Programa Piloto para AIJ (GES futuro).

En ese contexto, esta guía clínica tiene por objetivos:

#### 1.- Entregar recomendaciones a:

- Reumatólogos Infantiles e Inmunólogos para:
  - o Confirmación diagnóstica de AIJ
  - o Tratamiento de AIJ
  - o Seguimiento de pacientes con AIJ

Fisiatras, Terapeutas Físicos y Terapeutas Ocupacionales:

- o Sospecha diagnóstica
- o Rehabilitación integral

Psicólogos, Orientadores Vocacionales y Asistentes Sociales:

- o Apoyo integral de su especialidad

Traumatólogos

- o Sospecha diagnóstica

Médicos de Atención Primaria, Pediatras Integrales y Generales

- o Sospecha diagnóstica

Enfermera de atención primaria:

- o Prevención: control anual del aparato locomotor del niño sano desde los 7 a 15 años (lo realizará no necesariamente la enfermera, sino quién según el programa de control de ciclo vital lo determine)

Oftalmólogo:

- o Sospecha diagnóstica de uveítis o Iridociclitis crónica (No granulomatosa, asintomática) o aguda
- o Confirmación Diagnóstica
- o Tratamiento
- o Seguimiento

Nutriólogos, Endocrinólogos

- o Apoyo en el manejo de niños con AIJ , de acuerdo a derivación del Reumatólogo Infantil o Inmunólogo según caso específico

2.- Mejorar la funcionalidad y mejorar la “calidad de vida relacionada con la salud” con objeto de lograr una adecuada integración a su medio social

3.- Prevenir secuelas funcionales secundarias a una enfermedad crónica inadecuadamente controlada.

### **3. RECOMENDACIONES**

#### **3.1 Prevención Primaria, tamizaje y sospecha diagnóstica**

##### **Prevención Primaria**

No existe prevención primaria por ser una enfermedad de etiología desconocida

##### **Pesquisa precoz o Tamizaje**

La Enfermera de atención primaria, debe evaluar el aparato locomotor del niño una vez por año, incluido dentro del examen físico del control de niño sano que se efectúa hasta los 6 años. Se debe continuar esta evaluación desde los 7 hasta los 15 años. (lo realizará no necesariamente la enfermera, sino quién según el programa de control de ciclo vital lo determine).

El Pediatra deberá realizar el tamizaje y confirmar o descartar la sospecha diagnóstica

El examen del aparato locomotor, debe detectar cualquier alteración de la marcha, conocer el crecimiento y desarrollo normal del niño o adolescente a través de:

- Historia reumatológica
- Examen del aparato locomotor
- Examen por segmentos
- Posturas y Patrones de marcha
- Rangos de movimientos articulares
- Motricidad gruesa y fina

### **Sospecha diagnóstica**

Consideraciones para sospecha de Artritis Idiopática Juvenil:

Artritis de una o más Articulaciones de más de 6 semanas de duración en que se han descartado:

- Artritis Infecciosas
- Proceso Linfoproliferativo
- Síndrome febril prolongado con o sin eritemas, con o sin artritis, en el cual se ha descartado etiología infecciosa o proceso Linfoproliferativo.
- Visceromegalia – Poliadenia – Serositis con o sin Artritis, situación en la cual se ha descartado proceso infeccioso o Linfoproliferativo.
- Entesitis y/o Lumbagos no inflamatorios.
- Artralgia / artritis en paciente con familiar con psoriasis.
- Uveítis.
- Síndrome diarreico crónico, desnutrición o talla baja con Artralgia y/o Entesitis y/o Lumbago

### **3.2 Confirmación diagnóstica**

La AIJ/AIJ constituye un grupo de cuadros clínicos de evolución crónica, multisistémicos y de curso impredecible, con períodos de remisión y de exacerbaciones. Si no se actúa tempranamente desencadena debilidad muscular, contracturas articulares y discapacidades futuras. Esto afecta integralmente al paciente, su entorno familiar y social (7)

Todo Paciente con sospecha diagnóstica, debe ser derivado inmediatamente para evaluación por Médico Pediatra Reumatólogo o Inmunólogo.

Valor relativo de los elementos de diagnóstico

Historia clínica:

Anamnesis:

- Antecedente de artralgia
- Aumento de volumen articular las últimas 6 semanas,
- Impotencia funcional (limitación de movilidad y/o claudicación ),
- Rigidez de columna,
- Cuadros febriles prolongados de causa desconocida,
- Eritemas evanescentes
- Ulceras orales
- Eritema nodoso
- Cuadros faringo-amigdalinos en el último mes,
- Cuadros infecciosos del aparato urogenital o digestivos en el último mes
- Antecedentes familiares de artritis crónicas, psoriasis o uveítis, síndrome diarreico crónico, desnutrición o talla baja con artralgia y / o Entesitis y / o Lumbago

Examen físico:

Constatación de:

- Aumento de volumen articular,
- Calor local, dolor,
- Disminución de rangos de movilidad,
- Marcha anormal claudicante,
- Elementos cutáneos de Psoriasis: lesiones descamativas en placa, piqueteado ungueal, dactilitis (dedo en salchichón)
- Evidencia de disminución de la movilidad de columna lumbosacra a través de Test de Schöber.
- Pesquisa de entesitis.
- Evaluación de compromiso del estado general, repercusión parámetros nutricionales, cuantificación y gráfica de la fiebre, palidez, adenopatías, eritemas, visceromegalia.

La Confirmación diagnóstica se debe realizar en el plazo máximo de 30 días, a excepción del Síndrome de artritis con entesitis, que requiere tratamiento rápido, aunque el diagnóstico demore meses en definirse. Independiente de esto, éstos cuadros deben ser manejados por el pediatra reumatólogo o inmunólogo

Una vez confirmado el diagnóstico, se debe iniciar el tratamiento específico en un plazo de una semana.

### **Paciente con diagnóstico confirmado**

Una vez confirmado el diagnóstico de AIJ/ARJ, se debe realizar una evaluación clínica general de la actividad y daño que la afección ha producido en el paciente. Para ello se evaluarán síntomas y signos de actividad sistémica y articular.

- La evaluación del compromiso inflamatorio sistémico debe considerar las manifestaciones extrarticulares como: Fiebre alta (> 39° C), con 1 o 2 alzas térmicas diarias, persistente, eritema evanescente; visceromegalia, serositis (Pericardica, pleural, peritoneal) y adenomegalia.

- Otro compromiso extra-articular es el ocular, caracterizado por una uveítis crónica no granulomatosa que afecta el iris y cuerpo ciliar. El compromiso de cámara posterior es raro. La uveítis aguda es propia de las espondilartropatías. Por ende la evaluación oftalmológica es obligatoria y debe incluir una biomicroscopia con lámpara de hendidura. La frecuencia de las evaluaciones, depende de la forma de presentación dado que el riesgo de uveítis es diferente según la forma de presentación: cada 3 a 4 meses en la forma oligoarticular, cada 6 meses en las pliararticulares y anual en las sistémicas.
- La evaluación de inflamación articular debe evidenciar no solo la presencia de artritis, sino también el estado funcional, problemas mecánicos articulares. evaluación articular por ecografía de las articulaciones que el Pediatra-Reumatólogo o Inmunolo estime necesaria, pero siempre debe incluir una ecografía de caderas, aunque clínicamente no se pesquise compromiso de esta articulación.
- Para la evaluación del compromiso articular así como las respuestas terapéuticas, existen diversos instrumentos, ejemplo el: ACR-Pediátrico 30 (American College of Rheumatology Pediatric 30 criteria); índice de Pavía). En general consideran los siguientes parámetros, con leves diferencias entre ellos:
  1. N° de articulaciones con artritis activa (hinchazón, con 2 de los siguientes signos de inflamación: calor, limitación de movimiento, sensibilidad o dolor al movimiento),
  2. N° de articulaciones con rango de movimientos disminuidos
  3. Análisis global de la enfermedad, por parte del médico,(EVA)
  4. Análisis global del bienestar, por parte de los padres y o del niño, cuando la edad lo permita.
  5. Marcadores de inflamación VHS y/o PCR // otros parámetros (bioquímicos, hematológicos)
  6. Por ultimo, también se debe considerar la funcionalidad del niño por medio de diversos tipos de instrumentos de evaluación. El **ACR pediátrico 30** utiliza para análisis funcional y de calidad de vida el “Cuestionario de análisis de salud infantil” (Childhood Health Assessment Questionnaire) (CHAQ)

Además de la evaluación general del paciente se recomienda:

- Investigar posibles enfermedades asociadas o concomitantes,
- Factores psíco-sociales que pudieran dificultar o impedir el adecuado tratamiento,
- Establecer y explicar a los padres y pacientes (cuando la edad lo permite) los objetivos terapéuticos a corto y mediano plazo,
- Proponer un plan de trabajo general, incluyendo aspectos educativos, apoyo psicológico, tratamiento farmacológico y no farmacológico como la rehabilitación integral y derivaciones a especialistas, de acuerdo a las necesidades de cada paciente.

**Exámenes requeridos:**

- Hemograma
- VHS y / o PCR
- Orina completa
- Perfil Bioquímico
- Estudio de coagulación (protrombina, TTPK, PDF) (Según tipo clínico de AIJ o terapia a utilizar)
- Ferritina (Según tipo clínico de AIJ) y frente a sospecha de SAM
- Evaluación de función renal y hepática basal y en el seguimiento, ya que muchos fármacos antirreumáticos producen toxicidad, estando contraindicados si hay deterioro funcional de estos órganos.
- AAN en células Hep-2
- Factor Reumatoideo (FR)
- Anticuerpo anti Péptido Citrulinado Cíclico (anti-CCP)
- HLA-B27
- Cuantificación de inmunoglobulinas
- Subpoblaciones de linfocitos T y NK
- Ecografía de articulación inflamada (en caso de monoartritis). De otras articulaciones, según criterio medico. Siempre una ecografía de cadera (con o sin síntomas o signos clínicos de compromiso).
- Resonancia Nuclear Magnética ante sospecha de compromiso de articulación sacro- iliaca (con medio de contraste con gadolinio); de otra articulación según criterio del médico especialista
- Radiografías de las articulaciones afectadas, según criterio de especialista
- Cintigrama óseo estándar, trifásico o con índice sacro iliaco, según situación clínica.
- Estudio de líquido sinovial y biopsia en toda monoartritis

Estos exámenes se consideran los básicos requeridos; sin embargo, se podrán realizar otros que el médico Pediatra Reumatólogo o Inmunólogo tratante considere necesario de acuerdo a su juicio clínico

**3.3 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/ARJ:

- 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 del concepto de AIJ/ARJ.

## Terapia medicamentosa

**Anti-inflamatorios no esteroideos:** Siguen siendo la terapia de primera línea para el manejo inicial de las AIJ, sin embargo no modifican el curso de la afección ni evitan el daño articular. Todos tienen efectos analgésico, antipirético y anti-inflamatorio. Su efecto analgésico se logra a menor dosis de la utilizada para su acción anti-inflamatoria. Su mecanismo de acción se produce por inhibición en mayor o menor grado de las distintas ciclo-oxigenasas (COX-1/ COX-2). Lo anterior lleva a una menor producción de prostaglandinas y leucotrienos que determina inhibición de la activación transmembrana de células inflamatorias y con ello inhiben la liberación de radicales libres, adhesión y degranulación celular. Solo algunos son aprobados para uso en pediatría. (En EEUU: aspirina, tolmetin sódico (inexistente en Chile), Naproxeno, Ibuprofeno e Indometacina.) Su uso en diferentes partes del mundo, va más allá de su aprobación por organismos competentes (Tabla 1) Los diseños para estudios de eficacia y seguridad que cumplen los estándares que exige la medicina basada en la evidencia son escasos en AIJ, entre estos destacan: estudio de eficacia y tolerancia de Naproxeno versus Rofecoxib (el 2º retirado del mercado en 2004) (8) y otros como: tolerancia y eficacia de Naproxeno vs. Acido acetil salicílico (9); Efecto anti-inflamatorio de diclofenaco, ibuprofeno y ácido acetil salicílico en AIJ con seguimiento a largo plazo (> de 5 años)(10); eficacia y seguridad de Ibuprofeno versus. ácido Acetil salicílico (11); eficacia y seguridad de 2 dosis diferentes de Meloxicam versus Naproxeno (12)

En AIJ, se utiliza cada vez menos el ácido acetil salicílico (AAS), por los riesgos de desencadenar Síndrome de activación macrofágico en la forma sistémica de la afección y porque su efectividad no es superior a los otros AINEs. Todos producen toxicidad a nivel gastrointestinal en mayor o menor grado, tanto por acción directa como por acción sistémica; aunque en niños estos efectos pareciera más raros (13). La mayor parte de los anti-inflamatorios utilizados en AIJ/ARJ tienen actividad sobre ambas COX, por lo que la protección gástrica es una indicación. Su efecto sobre las plaquetas y el riñón se deberá relacionar con el predominio de la acción que tengan sobre Cox1 o Cox2 (tabla 1).

Tabla 1

<b>Anti-inflamatorios no esteroidales</b>						
Grupo	Nombre	Dosis mg/kg/d	Intervalo	Dosis mx/d mg	Acción cox	Observación
AAS	Aspirina	60-80	4 hr.	4gr ( 2gr /m <sup>2</sup> )	No selectivo	Niveles 20-25mg/dl, medición 2 hr. después dosis matinal
Ac. Aril prionico	Naproxeno Ibuprfeno Ketoprofeno	15-20 30-40 3-5	12 hr 6-8 hr 6-8 hr	1000 2400 300	No selectivo todos	
Ac Aril Acetico	Diclofenaco Sodico	2-3	6-8 hr.	150	No selectivo	
Ac Indol acético	Indometacina	1,5-3	6-8 hr.	150	No selectivo	
Oxican	Meloxicam	0,12-0,25	24hr	15	Cox2 selectivo	
Celecoxib	Celebra		24 hr.	200	Cox 2 selectivo	Solo Niños adolescentes Presentación 100mg no disponible

## Terapia de segunda línea

**Metotrexato:** Es la droga de elección para iniciar tratamiento en AIJ/ARJ, siempre que no existan razones que lo contraindiquen. Dosis :12.5 a 15mgrs m<sup>2</sup> superficie corporal 1 vez a la semana por vía oral o subcutánea (14). Dosis mayores aumentan sus efectos tóxicos, pero no su efectividad (15). Su efecto comienza entre las 6 y 10 semanas

Monitoreo clínico: Los potenciales efectos tóxicos hematológicos y hepáticos ameritan que durante los primeros meses de tratamiento se deba controlar hemograma y perfil hepático mensual , posteriormente cada 3 meses.

Debe suspenderse en caso de sospecha de cuadro infeccioso intercurrente

Presentación: Ampollas de 50 mgs en 2 ml; Comprimidos de 2.5, 5 y 10 mg.

Debe administrarse diariamente ácido fólico 1 mgr , para evitar los efectos adversos del MTX que se asocian a su actividad antifolatos

**LEFLUNOMIDA:** Agente inmunomodulador a través de un metabolito plasmático activo. Tiene múltiples mecanismos de acción, siendo los mas destacados: la interferencia de la síntesis de novo de pirimidina por inhibición de la enzima dihidrogenasa dihidro-orotato, indispensable para la proliferación de los linfocitos activados. Otras acciones: inhibe la quinasa tiroxina, la adhesión endotelial de los leucocitos y produce inmunosupresion por inhibición de citoquinas.

En estudios comparativos de MTX / leflunomida en AIJ poli, se han encontrado mas respondedores con el primero(16). Sin embargo en una extensión del ensayo, los

respondedores a Leflunomida, mantenían su respuesta en el tiempo. No se encontraron diferencias significativas en los efectos adversos (17).

Dosis 10-20mg/ día. La respuesta se hace evidente entre las 6 a 12 semanas. Monitorización cada 3 meses: Hemograma, enzimas hepáticas, albúmina cada 4 a 6 semanas

**SULFASALAZINA.-** Análogo del ácido 5-amino salicílico unido a una sulfonamida. Algunas observaciones de medicina basada en la evidencia, la consideran una alternativa para el tratamiento de AIJ/ARJ que no responden a AINEs o una alternativa a MTX. demostrando buena eficacia y seguridad, aunque la tolerancia puede no ser adecuada hasta en un tercio de los casos (18). Un 2º ensayo, también multicéntrico, aleatorizado, control / placebo, para evaluar el beneficio sostenido a largo plazo, mostró la persistencia de los mismos por muchos años (19). Su dosis es de 50mg/ kg /día. Se debe iniciar con 1/3 de la misma, con aumentos progresivos hasta lograr en un mes un máximo de 2 grs / día . No se debe utilizar en pacientes con antecedentes de alergia a las sulfas. Contraindicada en la forma sistémica por su asociación con SAM.

Toxicidad más común: náuseas, cefaleas, mielo supresión, hipo-inmunoglobulinemias, y diversos grados de toxicodermias. Su monitoreo clínico cada 2 – 3 meses evaluando respuestas clínicas, reacciones adversas como aparición de eritemas. Controles de laboratorio: hemograma, enzimas hepáticas, examen completo de orina, al inicio semanal durante el 1ª mes y luego bimensual y luego trimestral. Cuantificación de Inmunoglobulinas semestral. Se debe suspender en caso de neutropenias o trombocitopenias persistentes, elevación de enzimas o disminución de inmunoglobulinas.

**Ciclosporina – A :** Es un péptido cíclico de origen fúngico que ha demostrado tener gran efecto sobre el sistema inmune. Inhibe la activación de células T y IL-2 ,3 , 4 y 15 además de INF-g entre otros efectos. Si bien no existen estudios controlados en AIJ/ARJ (20), series pequeñas muestran beneficio en pacientes refractarios a MTX (21), siendo mas beneficiosa en las formas sistémicas, para el control de la fiebre así como terapia ahorradora de esteroides (22), siendo su mayor utilidad en el control del Síndrome de Activación macrofágica (23). Dosis: 3-5 mg/ kg/ día oral o endovenosa. Mantener niveles de droga entre 75 – 175 nm/ ml. Tiene efectos colaterales que deben ser monitorizados como: hipertensión, nefrotoxicidad, hipertricosis, hiperplasia gingival, alteraciones gastrointestinales, ginecomastia, aumento de transaminasas, trombocitopenia, temblores de manos, dificultad en la concentración y agresividad.

**Gamaglobulina endovenosa:** Se usa para el tratamiento de la AIJ/ARJ sistémica, para manejar las complicaciones sistémicas de la enfermedad en especial Síndrome de Activación macrofágica (24). Ha demostrado tener menos efecto sobre la enfermedad articular (25).

El mecanismo de acción por el cual induce su efecto es múltiple de acuerdo a las distintas patologías donde se aplica y es fuente de constante investigación:

- 1) Bloqueo de receptores Fc,
- 2) Inhibición de la actividad del complejo de membrana de ataque
- 3) Inhibición de la producción de citoquinas
- 4) Generación de anticuerpos anti-idiotipo etc.

Dosis: 2 gramos por kilo de peso (Administrados en 2 días).

Se administra diluida en solución salina a 0.5 ml/kg/hora por 30 minutos, luego 1 ml/kg/hora por 30 minutos, luego 2 ml /Kg./ hora por el resto del tiempo. Debe ser monitorizado el pulso y la presión arterial cada 15 minutos por la 1° hora , cada 30 minutos la 2° hora y cada 1 hora el resto del tiempo. Entre los efectos adversos destacan: reacción anafiláctica (caída súbita de la presión arterial), meningitis aséptica (cefalea y vómitos que se presentan 18 a 36 horas después de la infusión) (26)

**Pulsos de Metilprednisolona:** Los pulsos de corticoides endovenosos se usan en los casos severos de AIJ/ARJ, especialmente en formas sistémicas y complicaciones como el Síndrome de activación macrofágica. El uso racional de esta terapia pretende tener un efecto anti-inflamatorio profundo e inmediato y minimizar los efectos adversos de una terapia moderada a largo plazo. El efecto clínico se logra por lo menos hasta tres semanas después de los pulsos. La droga de elección es la Metilprednisolona, administrada en pulsos, en dosis de 20 a 30 mg/kg (máximo: 1gr/d, por 3 días). Se administra en 100 ml de suero glucosado al 5% en 1 a 3 horas. Debe monitorizarse temperatura, pulso, frecuencia respiratoria y presión arterial antes del inicio del tratamiento. Luego se recomienda control de pulso y presión arterial cada 15 minutos la primera hora y cada 30 minutos el tiempo restante.

Los efectos colaterales a tener presente son: Hipertensión o hipotensión arterial, taquicardia, visión borrosa, escalofríos y sabor metálico en la boca. Mejoran disminuyendo la velocidad de la infusión. Entre los efectos tóxicos potenciales, están: Arritmia cardíaca secundaria a depleción de potasio, hipertensión secundaria a retención de sodio, psicosis aguda, convulsiones, hiperglicemia, anafilaxia, infecciones y osteonecrosis (26).

**Terapia esteroideal local:** Es la terapia de elección en AIJ/AIJ oligoarticular que no responden en forma eficiente a terapia con AINEs a dosis óptima durante 3 meses (27) También puede ser usada en formas poliarticulares en espera de efecto de las drogas de acción lenta o para reforzar efecto en artritis persistente sin respuesta a la terapia sistémica (28)

La droga de elección en niños es el Hexacetonido de triamcinolona en dosis de 1 mg/kg (máximo: 40 mg) en grandes articulaciones y 0,5 mg/Kg en articulaciones medianas.

Luego de la infiltración se recomienda reposo del paciente durante 24 a 48 horas y el uso de férulas según la articulación infiltrada; en caso Espondiloartropatías no deben usarse férulas por riesgo de anquilosis clínica. Los efectos adversos pueden ser: Infección articular, Sinovitis por cristales, calcificaciones articulares, Necrosis ósea aséptica y atrofia de la piel y tejido subcutáneo (29).

**Agentes Biológicos:** Pertenecen a un nuevo grupo de agentes terapéuticos que han demostrado producir efectos muy poderosos en el control de la inflamación bloqueando la acción de diversas citoquinas, de esta forma disminuyen el daño inflamatorio en AR, AI/ARJ, así como también otras enfermedades reumatológicas y otras afecciones autoinmune como uveítis, etc. De los 3 anti TNF existentes en nuestro medio, Etanercept ha sido aprobado por la FDA para uso en niños sobre los 4 años; Infliximab está aceptado por la FDA para la Enfermedad de Crohn y Adalimumab, fué recientemente aceptado por la FDA para uso en niños, pero en Chile aún no tiene la validación del ISP. En general se les

conoce bien sus potentes efectos anti-inflamatorio, pero no se sabe a que tiempo de su uso podrían predisponer a mayor riesgo de infecciones, procesos proliferativos o autoinmune.(30) En un ensayo abierto en 68 AIJ tratadas con Etanercept , con extensión de su uso a 4 y 8 años, 16 niños presentaron 39 eventos adversos. No se vio un mayor aumento de estos eventos a mayor tiempo de exposición. De todos los biológicos, los más utilizados en AIJ, son los anti-TNF. Entre otros biológicos, inexistentes en nuestro medio y utilizados en AIJ, están el anti receptor de IL1 y anticuerpo anti receptor de IL6, utilizados más en la forma sistémica.. Otra nueva alternativa de uso reciente en AIJ es Abatacept, una proteína soluble de fusión que contiene la porción extracelular de CTLA4 (antígeno asociado al linfocito T citolítico). Es un modulador selectivo de moléculas de co-estimulación, necesarias para la respuesta inmune; bloquea la señal de co-estimulación dada al linfocito T, a través de CD28. (31,32). Ha sido recientemente aprobado por la FDA (08-04-08) para uso en AIJ de 6 a 17 años que no responden a las terapias actuales.

**Etanercept:** Es una proteína de fusión humana que se une al receptor del TNF. Tiene mejor respuesta en asociación con MTX. (33,34). Su uso en niños, ha sido aprobado por la FDA. Es el único agente con análisis de evidencia que soporta la eficacia de este agente en AIJ (35) Presentación: ampollas de 25 mg. Dosis: 0.4 mgrs /kg 2 veces a la semana (puede usarse el doble de la dosis 1 vez a la semana, uso subcutáneo)  
 Previo a su uso : Rx de tórax, PPD, vacuna varicela si no ha tenido la enfermedad.  
 Monitoreo clínico: mejoría se observa después de 3 a 4 dosis. Se debe suspender si se sospecha infección  
 Control de laboratorio: hemograma con recuento de plaquetas, perfil hepático y albúmina cada 4 a 8 semanas  
 Contraindicación: No debe administrarse en pacientes con síndromes desmielinizantes dado que es una complicación que puede producirse con esta terapia (26).

**Infliximab:** Es un anticuerpo quimérico, (mezcla ratón /humano) , se une al TNF soluble y al TNF unido a las células. Debe siempre combinarse con MTX para evitar anafilaxis a los componentes murinicos  
 Dosis: 3 mgrs /kg E.V. semana 0, 2ª, 6ª y luego cada 4 – 8 semanas dependiendo de la evolución del paciente, dosis puede aumentar hasta 10 mgrs /kg.  
 Previo a su uso realizar los mismos exámenes indicados para el Etanercept  
 Monitoreo clínico: controlar al paciente previo a cada infusión, siempre se debe colocar hospitalizado, mejoría puede verse desde primera dosis, suspender en caso de sospecha de infección  
 Laboratorio: monitorizar igual que para Etanercept  
 Previo a recibir tratamiento EV con infliximab, colocar cidoten y clorpimeton EV  
 En bajo porcentaje de pacientes además de TBC se puede complicar con otras infecciones oportunistas.

### 3.4 Rehabilitación y Seguimiento

La Artritis Idiopática Juvenil se trata de una enfermedad inflamatoria articular con repercusión sistémica de carácter crónico, con períodos de actividad intermitente seguidos de períodos asintomáticos, aunque se mantenga el potencial de provocar daño articular.

El curso crónico de la enfermedad la hace potencialmente discapacitante al generar daño articular que puede evolucionar hacia la artrosis e incapacidad de realizar actividades habituales; también afecta a la capacidad de fuerza y resistencia de los músculos, por dolor y desuso, lo que disminuye la capacidad de hacer labores domésticas habituales como vestirse o comer. La disminución global de movimiento, junto con el estado inflamatorio de repercusión sistémica, provoca un deterioro de la capacidad cardiovascular, por lo que el paciente entra en un círculo vicioso de menor capacidad de movimiento y menor capacidad de mantener su funcionalidad.

En el paciente pediátrico y adolescente esta afección plantea numerosos desafíos más allá del manejo de la enfermedad propiamente tal. Se hace necesario que exista un equipo que tenga conocimientos específicos de la patología para poder empatizar, acoger y después tratar a los pacientes y sus familias, que habitualmente no comprenden el potencial daño que puede provocar y que asumen los períodos de inactividad como mejorías o volver a un estado de salud completo.

La Rehabilitación del paciente con Artritis Idiopática Juvenil se basa en que una vez que se controla el estado inflamatorio (dolor, aumento de volumen y compromiso general) el paciente se encuentra en condiciones de volver a hacer su vida habitual. Para lograrlo, debe volver a entrenar sus articulaciones, sus músculos y todo su cuerpo dependiendo de la severidad del cuadro inflamatorio que lo ha afectado. También es importante que el paciente y la familia conozca la enfermedad y aprenda estrategias para evitar reactivaciones de la enfermedad y nuevo daño articular.

El manejo terapéutico no debe considerarse completo si no se involucra en él a la familia y el ambiente escolar. El permanente apoyo que requieren estos pacientes debe equilibrarse con evitar la sobreprotección y no generar pacientes “burbujas” sin capacidad de realizar actividades en forma independiente. **Estos pacientes son independientes hasta la medida que la enfermedad limite sus capacidades y no otra razón.** Por ello, es muy importante contar con profesores que tengan el conocimiento de aspectos básicos de la enfermedad y que estén abiertos a adaptar los programas educacionales a la realidad y limitación fluctuante de los pacientes. La buena comunicación y coordinación entre familia, escuela y equipo terapéutico es una base sólida y esencial para la mejoría del niño con Artritis Idiopática Juvenil.

### RECOMENDACIONES CLAVE

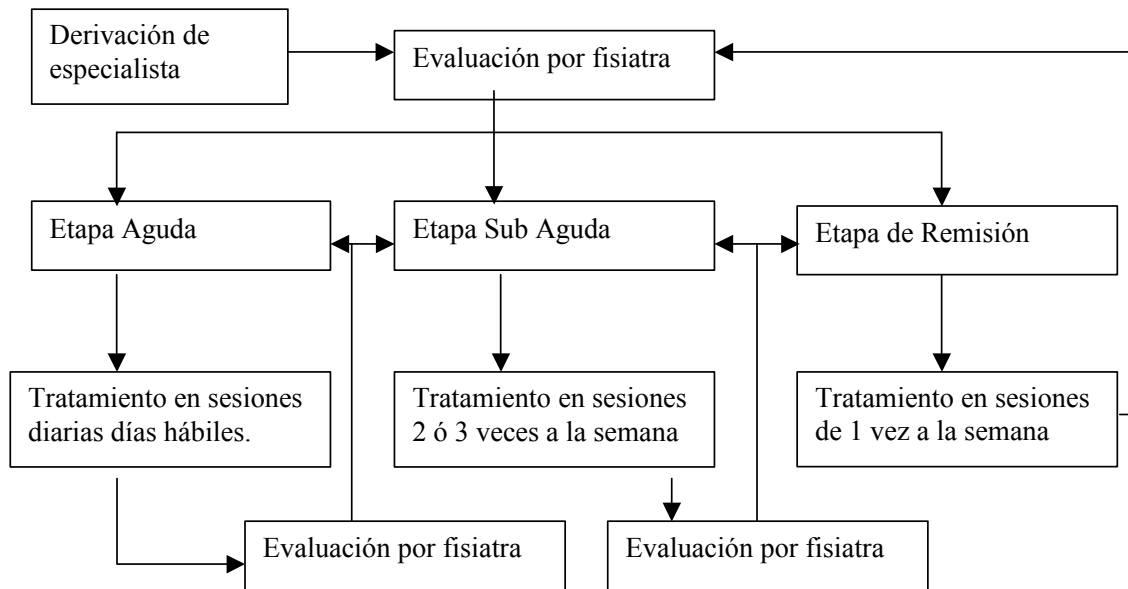
- Todo paciente con Artritis Idiopática Juvenil debe ser evaluado por un fisiatra.
- Todo paciente que requiera tratamiento de Rehabilitación por presentar Artritis Idiopática Juvenil debe recibirla de un equipo de rehabilitación que tenga conocimiento y experiencia específicamente en esta patología. No son extrapolables la evolución, pronóstico y manejo de la Artritis Idiopática Juvenil con la Artritis Reumatoídea del adulto.
- Toda familia o núcleo familiar de paciente con Artritis Idiopática Juvenil debe recibir información comprensible sobre la naturaleza, evolución, pronóstico y cuidados generales de la enfermedad.
- Todo profesor de educación física y profesor encargado de un paciente con Artritis Idiopática Juvenil debe recibir información comprensible sobre la naturaleza, evolución y modificaciones ambientales y educativas que requiera el paciente.

#### Objetivos Generales de la Rehabilitación de AIJ:

- Mantener o mejorar las capacidades funcionales de los pacientes.
- Minimizar el daño producido por la enfermedad inflamatoria articular.
- Prevenir las complicaciones secundarias a la enfermedad inflamatoria articular, reposo mantenido y posturas antiálgicas.
- Educar sobre la enfermedad, situación de salud y estrategias de auto cuidado.
- Orientar al paciente y su grupo familiar sobre el pronóstico vital.
- Mejorar la calidad de vida del paciente y su grupo familiar.

**Manejo.-** El manejo de la AIJ debe ser realizado por un equipo de rehabilitación que tenga conocimiento sobre la enfermedad. La comunicación dentro del equipo y del equipo con el paciente es fundamental dada la naturaleza periódica de las crisis inflamatorias. Todos los pacientes con AIJ debiesen tener al menos una evaluación con fisiatra. Una vez evaluado y dependiendo de las características clínicas e inflamatorias del momento, se deriva a un plan de tratamiento. Operacionalmente y desde el punto de vista de la rehabilitación, existen 3 tipos de estadios de la enfermedad: etapa aguda, sub-aguda y de remisión, que tienen relación con la severidad del momento inflamatorio que presente cada paciente. Las actividades terapéuticas aquí descritas se basan en estas etapas. Es importante aclarar que muchos pacientes, en diferentes momentos de su evolución, pueden presentar características que no permiten clasificarlos en ninguno de los estadios descritos. En estos casos es necesaria la evaluación por algún integrante del equipo que tenga experiencia en esta patología para realizar las modificaciones pertinentes al plan de tratamiento o fijar la periodicidad de los controles. Los controles de los casos en remisión pueden ser bianuales y los casos activos y severos pueden requerir ingresar varias veces a tratamiento en forma sucesiva. **Siempre es más importante el criterio clínico de un miembro experimentado del equipo, que el esquema rígido de tratamiento.** También es importante señalar que la

comunicación oportuna con otros centros y personas de mayor experiencia puede ser una ayuda fundamental para el beneficio del paciente.



## Etapa Aguda

Presencia de aumento de volumen, dolor e impotencia funcional de una o más articulaciones debido a inflamación articular; son excepciones que se deben incluir las artritis “secas”, que no presentan estas características pero generan daño progresivo en la articulación: su diagnóstico es realizado por reumatólogo o inmunólogo.

El ingreso a sesiones de tratamiento en etapa aguda no debe ser en un plazo superior a 7 días. Se realizan 12 sesiones en días hábiles corridos.

Tabla 2

Rehabilitación Integral : Etapa Aguda			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Evaluación.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Integral, médica.</li> <li>• Musculoesquelética:               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Articular</li> <li>○ Fuerza muscular</li> <li>○ Capacidad funcional</li> </ul> </li> <li>• Ocupacional, AVD</li> <li>• Emocional del niño y familiar</li> <li>• Educacional</li> </ul>	Fisiatra Kine, TO.  TO. Psicólogo Educadora	1ª 1ª  1ª 1ª 1ª

**Fundamentos:** La adecuada evaluación inicial permite plantear objetivos, medios y tiempos concretos y realistas para la elaboración del programa de rehabilitación. En diversos centros especializados en atención de pacientes reumáticos, existe consenso en los objetivos generales de rehabilitación; sin embargo, no existe consenso sobre los métodos para lograr los objetivos específicos (36)

Tabla 3

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Aguda</b>			
<b>Objetivos</b>	<b>Método</b>	<b>Profesional</b>	<b>Nº de sesiones</b>
Disminuir severidad de inflamación y dolor.	• Hidroterapia tanque Hubbard (según tolerancia)	Kine.	2ª a 6ª
	• Uso de electroterapia analgésica (TENS) periarticular	Kine.	2ª a 6ª
	• Crioterapia	Kine.	2ª a 6ª
	• Confección de férulas de reposo con el fin de prevenir deformidades por la adopción de posturas inadecuadas producto del dolor e inflamación, además de favorecer el drenaje del edema al alinear y contener la articulación.(Palmetas en termoplástico se recomienda Orfit 3.2)	TO.	2 sesión por férula
	• Movilización activo asistida respetando rango del dolor	Kine, TO.	2ª a 6ª
	• Educación de posicionamiento para favorecer el drenaje.	Kine, TO.	7ª a 11ª
	• Evaluar la necesidad de silla de ruedas u otra ayuda técnica (bastones).	Kine, TO .	7ª a 11ª

**Fundamentos:** La aplicación de técnicas kinésicas y de terapia ocupacional permite disminuir la inflamación y dolor directamente y a través de mantener la movilidad habitual de la articulación, evitando la generación de mayor dolor y evitar posturas retráctiles antiálgicas.

Reposo articular con férulas para evitar mayor inflamación.

La hidroterapia en Tanque Hubbard o Turbión sólo se utiliza si existe la posibilidad de regular la temperatura del agua según tolerancia del paciente. No existe evidencia de que la

fisioterapia por sí sola mejore las condiciones del paciente con AIJ; sin embargo, se recomienda su uso por generar efectos paliativos del dolor, no generar mayor daño; la literatura en general señala que faltan estudios de la población pediátrica que permitan descartar o recomendar su uso (37)

Tabla 4

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Mantener rangos de movilidad articular	<ul style="list-style-type: none"> <li>Movilización activo asistida respetando el rango de dolor</li> <li>Confección de férulas de reposo (Palmetas de termoplástico recomendado Orfit 3.2)</li> </ul>	Kine, TO. TO	<p><b>2ª a 11ª</b></p> <p><b>3ª a 4ª</b></p> <p><b>2 sesiones por férula</b></p>
Evitar limitaciones articulares.	<ul style="list-style-type: none"> <li>Educación respecto de posturas adecuadas de reposo</li> <li>Hidroterapia en Turbión o Hubbard para movilización.</li> </ul>	Kine, TO. Kine.	<p><b>2ª</b></p> <p><b>2ª a 6ª</b></p>
Prevenir debilidad muscular	<ul style="list-style-type: none"> <li>Ejercicios activos libres de articulaciones no afectadas</li> <li>Ejercicios isométricos de grupos musculares vecinos a articulación afectada</li> </ul>	Kine, TO. Kine, TO.	<p><b>2ª a 11ª</b></p> <p><b>7ª a 11ª</b></p>

**Fundamentos:** La inflamación produce una disminución del rango articular que si se mantiene en el tiempo puede generar retracción permanente, con disminución de la función. La movilización mantiene el rango articular, evita adherencias intraarticulares, disminuye contracción muscular refleja por dolor. El uso de férulas tipo palmetas permite mantener en reposo la articulación sin excesiva presión sobre ella. Ocasionalmente y en casos seleccionados es necesaria la confección de rodilleras o férulas antequino, en los casos de compromiso de rodilla o tobillo.

La hidroterapia en Tanque de Hubber o Turbión sólo se utiliza si existe la posibilidad de regular la temperatura del agua según tolerancia del paciente.

La inflamación, el dolor y la inmovilidad secundaria disminuyen la capacidad de movimiento de la articulación; la inflamación debilita directamente al músculo (38).

El desbalance muscular producido tras la inmovilidad o deformación tiene menor impacto si se favorece la activación de la musculatura antagonista.

Tabla 5

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Promover el ajuste psicosocial del paciente y su familia	<ul style="list-style-type: none"> <li>Entregar las herramientas al paciente y/o la familia sobre el pronóstico de la enfermedad</li> <li>Reforzar autoestima del niño, por uso de férulas, incapacidad funcional y aparición de deformidades</li> <li>Educar sobre la adopción de un estilo de vida concordante con la evolución del cuadro.</li> </ul>	Psicólogo, Fisiatra	1ª
		Psicólogo	2ª
		Equipo	2ª a 11ª

**Fundamentos:** Frente al inicio de una enfermedad nueva y discapacitante existe temor por el desconocimiento pronóstico que debe ser abordado precozmente para evitar reacciones conductuales indeseadas, además de la evaluación de la dinámica familiar, factor fundamental en el pronóstico de calidad de vida.

Tabla 6

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Favorecer adecuado manejo del niño por parte de familiares y cuidadores.	<ul style="list-style-type: none"> <li>Educar respecto de la patología: características, evolución y pronóstico.</li> <li>Reforzar importancia del tratamiento farmacológico, del uso de férulas, del respeto de los tiempos de reposo y la movilización activa asistida.</li> <li>Enseñar posiciones de reposo y protección articular</li> <li>Reforzar hábitos descanso y actividad acordes a edad (contraindicaciones)</li> <li>Educar a padres de movilización activa asistida</li> <li>Educar en el reconocimiento de síntomas depresivos, ansiosos en el niño.</li> </ul>	Kine, TO	1ª y 2ª
		Kine, TO	2ª a 11ª
		Kine, TO	2ª y 3ª
		Kine, TO	2ª a 11ª
		Kine, TO	4ª y 5ª
		Equipo	2ª a 11ª

**Fundamentos:** El período agudo, que puede coincidir con la primera etapa de la enfermedad, genera en los pacientes ansiedad, síntomas depresivos y/o rechazo a su situación de salud. Además puede asociarse a confusión por parte de la familia.

Tabla 7

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Reevaluación	Integral, médica	Equipo	12 <sup>a</sup>

**Fundamentos:** La adecuada reevaluación permite determinar la magnitud de mejoría de la actividad inflamatoria y la mejoría de los síntomas. Con ello, se determina oportunamente la necesidad de continuar en terapia.

### **Etapa Sub-Aguda.**

Se caracteriza por disminución de los síntomas y signos inflamatorios, con aparición de infiltración celular alrededor de la articulación.

El ingreso a tratamiento en etapa sub-aguda no debe ser en un plazo superior a 15 días desde la prescripción. Se realizan sesiones 2 ó 3 veces a la semana.

Tabla 8

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Sub Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Evaluación.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Integral, médica.</li> <li>• Musculoesquelética:               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Articular</li> <li>○ Fuerza muscular</li> <li>○ Capacidad funcional</li> </ul> </li> </ul>	Fisiatra	1 <sup>a</sup>
		Kine, TO.	1 <sup>a</sup>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ocupacional,AVD</li> <li>• Emocional, familiar</li> <li>• Educacional</li> </ul>	TO. Psicólogo Educadora	1 <sup>a</sup> 1 <sup>a</sup> 1 <sup>a</sup>

**Fundamentos:** La adecuada evaluación en esta etapa, permite plantear objetivos, medios y tiempos concretos y realistas para la elaboración del programa de rehabilitación (36).

Tabla 9

<b>Rehabilitación Integral: Etapa Sub-Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Mantener y/o aumentar rangos de movilidad articular.	• Movilizaciones activo asistidas.	Kine, TO	2ª a 11ª
	• Tanque de Hubbard / baños de parafina/ compresa Húmedo Caliente.	Kine, TO	2ª a 11ª
	• Educar a padres de movilización activa asistida	Kine , TO	2ª a 11ª

**Fundamentos:** se mantienen los rangos de movilidad articular pasivos y activos, evitando la rigidez y favoreciendo correcto alineamiento de los ejes articulares. Debe ser realizada diariamente por el mismo paciente o por un tercero, dependiendo de su edad o compromiso articular.

Tabla 10

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Sub Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Prevenir debilidad muscular	• Ejercicios activos libres.	Kine, TO.	2ª a 11ª
	Ejercicios funcionales acorde a etapa del desarrollo.	Kine, TO.	2ª a 11ª

**Fundamentos:** La inflamación articular inhibe la activación de la musculatura y actúa directamente sobre músculos y tendones disminuyendo su funcionalidad. Realizar ejercicios activos mantiene el trofismo y funcionalidad de músculos y tendones.

Tabla 11

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Sub Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Promover el ajuste psicosocial del paciente y su familia	• Entregar las herramientas al paciente y/o la familia sobre el pronóstico de la enfermedad	Psicólogo, Fisiatra	1ª
	• Apoyo psicológico para el niño, dado la baja en el autoestima, por uso de férulas, incapacidad funcional en relación a grupo de pares y/o aparición de deformidades	Psicólogo, TO.	2ª
	• Favorecer la adopción de un estilo de vida concordante con la evolución del cuadro.	Equipo	2ª a 11ª

**Fundamentos:** Frente al inicio de una enfermedad nueva y discapacitante existe temor por el desconocimiento pronóstico que debe ser abordado precozmente para evitar reacciones conductuales indeseadas, además de la evaluación de la dinámica familiar, factor fundamental en el pronóstico de calidad de vida.

Tabla 12

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Sub Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Favorecer la independencia del niño en sus actividades cotidianas.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Educación en técnicas de economía del movimiento</li> <li>• Educación en técnicas de protección articular</li> <li>• Confección y entrenamiento en el uso de adaptaciones :               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Engrosadores de mangos de utensilios como cucharas, lápices, cepillos, tijeras</li> <li>○ Alcanzadores(en compromiso de hombros , codos, caderas)</li> <li>○ Mangos alargados (en compromiso de hombros, codos)</li> <li>○ Calzadores de calcetines y zapatos (en compromiso de caderas, rodillas)</li> </ul> </li> </ul>	TO  TO  TO	<b>4ª y 5ª</b>  <b>2ª a 3ª</b>  <b>3ª a 6ª</b> 1 sesión por adaptación

**Fundamentos:** Después de la etapa aguda, el desuso provocado por el dolor y la inflamación genera debilidad que tiene consecuencias funcionales. Para facilitar la ejecución independiente de actividades tanto en el hogar como en la escuela, es necesaria la confección de adaptaciones que ayuden en las labores cotidianas. El propósito concreto es disminuir la carga efectuada en las articulaciones comprometidas, especialmente en las más débiles (interfalángicas, metacarpofalángicas y carpo), aumentando la superficie de apoyo o sustituyendo el uso de la articulación afectada por el uso de articulaciones más fuertes o más cercanas al cuerpo.

Tabla 13

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Sub Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Favorecer el funcionamiento ocupacional, fomentando la integración socio-escolar.	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Confección de cock up, especialmente utilizados para estabilizar la articulación de muñeca durante la escritura y otras actividades manuales propias de la etapa escolar.</li> <li>• Confección y entrenamiento de engrosadores de lápices.</li> <li>• Asesoría a Centros Educativos</li> </ul>	TO	<b>2ª y 3ª</b> 2 sesiones por férula
		TO	<b>4ª</b>
		TO o Educadora	<b>9ª y 10ª</b>

**Fundamentos:** Dentro de las actividades ocupacionales propias de la infancia esta la integración al sistema escolar. Esta actividad presenta los mismos inconvenientes que las actividades en el hogar; además de requerir adaptaciones ad hoc, es necesario el contacto con los centros educativos a fin de promover la adecuada integración del niño en actividades escolares, que además se ve interferida por el desconocimiento de la enfermedad y reales capacidades del niño. De esta manera, se entregan sugerencias en relación a la toma de apuntes (favoreciendo los descansos entre largos periodos de escritura), cambios posturales del niño durante su permanencia en la clase, entrega de roles alternativos en actividades que demanden gran actividad física (arbitro de un partido por ejemplo), inclusión en actividades recreativas o deportivas con bajo nivel de exigencia, estimulación de actividades grupales de tipo cognitivas (juegos de mesa, rompecabezas), entre otros.

Tabla 14

<b>RehabilitaciónIntegral: Etapa Sub-Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Contribuir al adecuado manejo del niño por parte de familiares o cuidadores,	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Evitar la sobreprotección y subestimación de sus capacidades.</li> <li>• Reforzar en los padres la importancia de retomar el nivel de autonomía del niño o joven</li> </ul>	Equipo	<b>3ª y 11ª</b>
		Equipo	<b>4ª y 11ª</b>

**Fundamentos:** frecuentemente se observa sobreprotección y subestimación de capacidades tras la etapa aguda, olvidando la naturaleza cíclica y el potencial de recuperación que es inherente a esta enfermedad.

Tabla 15

<b>Rehabilitación Integral : Etapa Sub Aguda</b>			
Objetivos	Método	Profesional	Nº de sesiones
Reevaluación	<ul style="list-style-type: none"> <li>Integral, médica</li> </ul>	Equipo	<b>12<sup>a</sup></b>

**Fundamentos:** La adecuada reevaluación permite determinar la magnitud de mejoría de la actividad inflamatoria y la mejoría de los síntomas. Con ello, se determina oportunamente la necesidad de continuar en terapia.

### **ETAPA REMISIÓN**

Se caracteriza por la ausencia de inflamación aguda, con el paciente sin dolor y con posibilidad de mover sus articulaciones de acuerdo al estado secuelar. Presenta una variedad clínica heterogénea de capacidades funcionales.

El ingreso a tratamiento de los pacientes en esta etapa no debe ser en un plazo mayor a 30 días desde la prescripción. Son sesiones 1 vez a la semana.

Tabla 16

<b>Rehabilitación Integral: Etapa de Remisión</b>			
Objetivos	Métodos	Profesionales	Nº de sesiones
Evaluación.	<ul style="list-style-type: none"> <li>Integral, médica.</li> <li>Musculoesquelética: Articular</li> <li>Fuerza muscular</li> <li>Ocupacional AVD</li> <li>Emocional del niño y su familia</li> <li>Educacional</li> </ul>	Fisiatra Kine, TO.  TO. Psicólogo Educadora	1 <sup>a</sup> 1 <sup>a</sup>  2 <sup>a</sup> 1 <sup>a</sup> 1 <sup>a</sup>

**Fundamentos:** La adecuada evaluación en esta etapa, permite plantear objetivos, medios y tiempos concretos y realistas para la elaboración del programa de rehabilitación (36).

Tabla 17

<b>Rehabilitación Integral: Etapa de Remisión</b>				
Objetivos	Métodos	Profesionales	Nº de sesiones	
Mejorar rangos de movimiento articular	<ul style="list-style-type: none"> <li>Ejercicios activos resistidos</li> </ul>	Kine, TO. prof. Educación física	10	3 por semana
		Kine, TO. prof. Educación física	10	2 por semana
		Kine, TO. prof. Educación física	10	3 por semana
Mantener y/o mejorar condición aeróbica y tolerancia al esfuerzo	<ul style="list-style-type: none"> <li>Piscina terapéutica</li> <li>Piscina temperada</li> <li>Ejercicios aeróbicos</li> </ul>	Kine, TO. prof. Educación física	10	

**Fundamentos:** La ausencia de dolor entrega confianza al paciente para movilizar al máximo posible la articulación. Si esto se realiza dentro de un ambiente lúdico hace un refuerzo positivo a intervenciones terapéuticas posteriores y a la motivación de realizar ejercicios.

Fundamentos: La inflamación produce desacondicionamiento cardiovascular producto de la inmovilización y de la misma inflamación a través de sus mediadores. Este desacondicionamiento limita las capacidades funcionales y restringe la participación de los niños en sus actividades sociales propias (39). El tratamiento combinado tiene un efecto positivo en la condición física de los niños (40,41,42,43)

Tabla 18

<b>Rehabilitación Integral: Etapa de Remisión</b>			
Objetivos	Metodos	Profesionales	Nº de sesiones
Aumentar fuerza y resistencia muscular	<ul style="list-style-type: none"> <li>Ejercicios de resistencia para la musculatura antagonista.</li> </ul>	Kine, TO.	10

**Fundamentos:** actuar en contra de los potenciales de deformación debido al desbalance muscular producido tras la inmovilidad o deformación.

Tabla 19

<b>Rehabilitación Integral: Etapa de Remisión</b>			
Objetivos	Métodos	Profesionales	Nº de sesiones
Mantener la independencia del niño en sus actividades cotidianas.	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Educar en pronóstico de la enfermedad</li> <li>▪ Ayudar a asimilar las características periódicas de la enfermedad.</li> <li>▪ Educación en técnicas de economía del movimiento</li> <li>▪ Educación en técnicas de protección articular</li> <li>▪ Confección y entrenamiento en el uso de adaptaciones               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Engrosadores de mangos</li> <li>○ Alcanzadores</li> <li>○ Mangos alargados</li> <li>○ Calzadores</li> </ul> </li> </ul>	Fisiatra, Psicólogo Fisiatra, Psicólogo  TO  TO TO	1ª 2ª  2ª y 3ª  4ª y 5ª Según necesidad

**Fundamentos:** Es necesario educar y entregar herramientas para que el paciente logre una vida cotidiana comprendiendo que presenta una enfermedad de características cíclicas (tanto en la inflamación como la discapacidad). Asimismo, es necesario entregar esta información a la familia. Dentro de estas herramientas están las adaptaciones que requiere el paciente para facilitar la ejecución independiente de actividades.

Tabla 20

<b>Rehabilitación Integral: Etapa de Remisión</b>			
Objetivos	Métodos	Profesionales	Nº de sesiones
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Asesoría a Centros Educativos</li> <li>▪ Confección de cock up envolvente</li> <li>▪ Confección y entrenamiento de engrosadores para lápices y otras adaptaciones necesarias</li> </ul>	Equipo  TO  TO	1  2  Según Nº de adaptaciones

**Fundamentos:** Mantener el estado de remisión es un objetivo que se puede lograr en parte evitando el exceso de demanda o carga, que sucede en clases de educación física. El contacto se realiza con el fin de promover la adecuada integración del niño en actividades escolares, adaptando los programas educacionales y la evaluación a sus capacidades y potenciales. Además, son necesarias las órtesis y adaptaciones para facilitar su desempeño escolar.

Tabla 21

<b>Rehabilitación Integral: Etapa de Remisión</b>			
Objetivos	Métodos	Profesionales	Nº de sesiones
Contribuir al adecuado manejo del niño por parte de familiares o cuidadores	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Reforzar en los padres la importancia de retomar el nivel de autonomía del niño</li> </ul>	Equipo	Todas las sesiones

**Fundamentos:** Después de la etapa aguda en que se observa al paciente con discapacidad, la familia puede adoptar múltiples conductas que pudiesen alterar el normal desarrollo necesario de los niños: sobreprotección, subestimación de sus capacidades, falta de independencia.

Tabla 22

<b>Rehabilitación Integral: Etapa de Remisión</b>			
Objetivos	Métodos	Profesionales	Nº de sesiones
Reevaluación	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Integral, médica</li> </ul>	Equipo	12ª

**Fundamentos:** La adecuada reevaluación permite determinar la magnitud de mejoría de la actividad inflamatoria y la mejoría de los síntomas. Con ello, se determina oportunamente la necesidad de continuar en terapia.

## 4. DESARROLLO DE LA GUIA

### 4.1 Grupo de trabajo

Los siguientes profesionales aportaron a la elaboración de esta guía. El Ministerio de Salud reconoce que algunas de las recomendaciones o la forma en que han sido presentadas pueden ser objeto de discusión, y que éstas no representan necesariamente la posición de cada uno de los integrantes de la lista.

#### Grupo de Trabajo

1. Marta Miranda, Médico Pediatra. Unidad de Reumatología Infantil-Servicio Pediatría-Hospital San Juan de Dios-Santiago.
2. Marisol Toso. Médico Pediatra. Departamento de Pediatría; Servicio de Reumatología - Hospital Militar - Santiago
3. Luis Lira W. Médico Pediatra. Unidad Reumatología Infantil-Servicio de Pediatría -Hospital de Carabineros de Chile- Santiago. Representante de la Sociedad Chilena de Reumatología.
4. Matías Orellana Médico Fisiatra - Instituto de Rehabilitación Infantil -TELETON- Santiago
5. Pamela Ojeda, Kinesióloga, Instituto de Rehabilitación Infantil-TELETON- Santiago
6. Zdenka Pivcevic, Terapeuta Ocupacional, Instituto de Rehabilitación Infantil- TELETON- Santiago
7. Grupo de Inmuno-Reumatología Infantil de Chile
8. Alicia Villalobos C. Coordinadora de la Guía, Departamento Ciclo Vital, DIPRECE

### 4.2 Revisión sistemática de la literatura

"Se realizó una búsqueda de literatura científica en Medline y fuentes secundarias (Cochrane Library, DARE, HTA Database), que privilegió la identificación de revisiones sistemáticas y guías de practica clínica de buena calidad, y en ausencia de éstas, estudios originales del mejor nivel de evidencia disponible. Esta búsqueda fue complementada con literatura aportada por el grupo de expertos."

### 4.3 Referencias

1. Miranda M, Talesnik E, Gonzalez B y col.. Enfermedades reumáticas y del tejido conectivo en niños de Santiago, Chile. *Rev. Chil. Pediatr.* 1996, 67 (5)200-205
2. Cassidy J.T. et Petty Ross. An introduction to the study of the rheumatic disease of children. Third Edition Philadelphia, Pennsylvania, W B Saunders Company.1995,1-15
3. Ravelli A; Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2007;369:767-78
4. Miranda M; Norambuena X. Valoraciones funcionales y calidad de vida en las enfermedades reumáticas de la infancia En: Manual practico de Reumatología Pediátrica. Espada G; Malagon Gutierrez C; Rose Carlos Daniel. 1ª Ed. Buenos Aires: Nobuko,2006
5. M.Miranda, N. Ruperto, M.S. Toso, et al. For the Paediatric Rheumatology Internatinal Trials Organization (PRINTO). The Chilean version of the Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ) Clinical and Experimenthal Rheumatology 2001; Suppl.23 ,Vol. 19 (4): S35-39
6. Petty R E.; Southwood T R.; Manners P.; et al. International League of Associations for Rheumatology Classification of Juvenile Idiopathic Arthritis: Second Revision, Edmonton, 2001. *The Journal of Rheumatology* 2004; 31:2
7. McCormick MC, Stemmler MM, Athreya BH: The impact of childhood rheumatic diseases on the family. *Arthritis Rheum* 29: 872-879, 1986.
8. Reiff A,Lovell DJ, AdelsbergJV, et al. Evaluation of the comparative efficacy and tolerability of rofecoxib and naproxen in children and adolescents with juvenile rheumatoid arthritis: a 12-week randomized controlled clinical trial with a 52-week open-label extension.*J Rheumatol* 2006;33:985-95.
9. Kvien TK, Hoyeraal HM, Sandstad B. Naproxen and acetylsalicylic acid in the treatment of pauciarticular and polyarticular juvenile rheumatoid arthritis. Assessment of tolerance and efficacy in a single-centre 24-week double-blind parallel study. *Scand J Rheumatol.* 1984;13(4):342-50
10. Ailioaie C , Lupusoru-Ailioaie LM. Antirheumatic effects of first-line agents in the treatment of juvenile chronic arthritis. *Rev Med Chir SocMed Nat Iasi.* 1997;101:134-138
11. Giannini EH. Ibuprofen suspension in the treatment of juvenile rheumatoid arthritis. Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group. *J Pediatr.* 1990;117(4):645-52
12. Ruperto N, Nikishina I, Pachanov ED, et al A randomized, double-blind clinical trial of two doses of meloxicam compared with naproxen in children with juvenile idiopathic arthritis: short- and long-term efficacy and safety results. *Arthritis Rheum* 2005;52(2):563-72
13. Lindsley CB. Uses of nonsteroidal anti-inflammatory drugs in pediatrics. *Am J Dis Child.* 1993 Feb;147(2):229-36
14. Woo P, Southwood TR, Prieu AM, et al. Randomized, placebo-controlled, crossover trial of low-dose oral methotrexate in children with extended oligoarticular or systemic arthritis. *Arthritis Rheum* 2000,43:1849-57
15. Ruperto N, Murray KJ, Gerloni V, et al. A randomized trial of parenteral methotrexate comparing an intermediate dose with a higher dose in children with

- juvenile idiopathic arthritis who failed to respond to standard doses of methotrexate. *Arthritis Rheum*. 2004;50:2191-2201.
16. Silverman E, Mouy R, Spiegel L, et al. Leflunomide or methotrexate for juvenile rheumatoid arthritis. *N Engl J Med*. 2005;352:1655-1666.
  17. Silverman E, Spiegel L, Hawkins D, et al. Longterm open-label preliminary study of the safety and efficacy of leflunomide in patients with polyarticular course juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum*. 2005;52:554-562.
  18. Van Rossum M A.J; Fiselier TJW, Franssen M et al. Sulfasalazine in the treatment of Juvenile chronic arthritis: A randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter study. *Arthritis Rheum*.1998;41:808-816
  19. Van Rossum M.A.J; Van Soesbergen R. M; Boers M; et al. Long-term outcome of Juvenile Idiopathic Arthritis following a placebo controlled trial: sustained benefits of early sulfasalazine treatment. *Ann Rheum Dis*. 2007;66(11):1518-24
  20. Hashkes PJ; Laxer RM. Medical Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis *JAMA*. 2005;294:1671-1684
  21. Reiff A, Rawlings DJ, Shaham B, et al. Preliminary evidence for cyclosporin A as an alternative in the treatment of recalcitrant juvenile rheumatoid arthritis and juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol*.1997;24:2436-2443.
  22. Gerloni V, Cimaz R, Gattinara M, Arnoldi C, Pontikaki I, Fantini F. Efficacy and safety profile of cyclosporin A in the treatment of juvenile chronic (idiopathic)arthritis: results of a 10-year prospective study. *Rheumatology (Oxford)*. 2001;40:907-913.
  23. Mouy R, Stephan JL, Pillet P, Haddad E, Hubert, P, Prieur AM. Efficacy of cyclosporine A in the treatment of macrophage activation syndrome in juvenile arthritis: report of five cases. *J Pediatr*. 1996;129:750-754.
  24. Silverman ED, Laxer RM, Greenwald M, et al: Intravenous gamma globulin therapy in systemic Juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1996;33: 1015-1022
  25. Prieur AM, Adleff A, Debre M, et al: High dose immunoglobulin therapy in severe Juvenile chronic arthritis long-term follow-up in 16 patients. *Clin Exp Rheumatol* 8: 603-608,1990.
  26. Laxer RM. Pharmacology and Drug therapy. En: *Textbook of Pediatric Rheumatology*. JT Cassidy, RE Petty; Laxer RM, Lindsley CB.5th edition Philadelphia. Elsevier Saunders 2005, 76-141
  27. Klein-Gitelman MS, Pachman LM: Intravenous corticosteroids: adverse reactions are more variable than expected in children. *J Rheumatol* 25: 1995-2002, 1998.
  28. Allen RC, Gross KR, Laxer RM, et al: Intraarticular Triamcinolone Hexacetonide in the management of chronic arthritis in children. *Arthritis Rheum* 29: 997-1001, 1996.
  29. Earley A, Cuttica RJ, McMacculloch C, Ansell BM: Triamcinolone into the knee joint in Juvenile chronic arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 6: 153-155, 1988.
  30. Hampton T. Trials Reveal Promising Options for Treating Juvenile Rheumatoid Arthritis. *JAMA*, 2008;299:27-28
  31. Haines K A. Juvenile Idiopathic Arthritis Therapies in the st Century. *BullNYU Hosp Jt Dis*.2007;65(3): 205-11
  32. Passo M. Emerging Therapies in Juvenile Rheumatoid Arthritis/Idiopathic Arthritis. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2006; 36:97-103

33. Lovell y col Efficacy and safety Etanercept in children AII polyarticular Arth Rheum 48:218-226, 2003
34. Lovell DJ, Giannini EH, Wallace CA et al. Safety of over 8 years of continuous Etanercept Therapy in Patiens whith JRA. En: libro de resumen 14<sup>th</sup> European Paediatric Rheumatology Congress Set 5-9, 2007 (Peadiatric rheumatology European society)
35. Gartlehner G., Hansen RA., Jonas BL., Thieda P., Lohr KN. Biologics for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: a systematic review and critical analysis of the evidence. Clin Rheumatol 27:67–76, 2008
36. J. Hackett, B. Johnson, A. Parkin, T. Southwood. Physiotherapy and Occupational Therapy for Juvenile Chronic Arthritis: Custom and Practice In Five Centres in the UK, USA and Canada. Paediatric Rheumatology: Clinical Practice Review. British Journal of Rheumatology 1996; 35: 695-699.
37. Robinson V , Brosseau L, Casimiro L, Judd M, Shea B, Wells G, Tugwell P. Thermotherapy for treating rheumatoid arthritis. Cochrane Database Syst Rev. 2002;(1):CD002826. Review
38. Helders PJ, Nieuwenhuis MK, Van der Net J, Kramer PP, Kuis W, Buchanan TS Displacement response of juvenile arthritic wrists during grasp. Arthritis Care Res. 2000 Dec;13(6):375-81.
39. Lindehammer H, Lindvall B.. Muscle Involvement In Juvenile Idiopathic Arthritis. Rheumatology 2004; 43: 1546–1554
40. Takken T, van der Net J, Kuis W, Helders. Physical activity and health related physical fitness in children with juvenile idiopathic arthritis. Ann Rheum Dis 2003;62: 885-889
41. Takken T, van der Net J, Helders P J M. Do Juvenile Idiopathic Arthritis Patients Benefit From an Exercise Program? A Pilot Study. Arthritis Care & Research 2001; 45: 81-85.
42. Takken T, Van der Net J, Kuis W, Helders P J M. Aquatic fitness training for children with idiopathic arthritis. Rheumatology 2003, 42:1408-1414
43. Epps H, Ginnelly L, Utley M, Southwood T, Gallivan S, Sculpher M, Woo P. Is hydrotherapy cost-effective? A randomised controlled trial of combined hydrotherapy programmes compared with physiotherapy land techniques in children with juvenile idiopathic arthritis. Health Technol Assess 2005; 9 (39): iii-iv, ix-x, 1-59.