

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**



**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**TESIS**

**ESTADO PSICOPATOLÓGICO DE PACIENTES CON LUPUS  
ERITEMATOSO SISTÉMICO Y ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL  
EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:  
REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:**

**ANDRÉS NOÉ RODRÍGUEZ GARCÍA**

**TUTOR DE TESIS:**

**DRA. MARÍA DEL ROCÍO MALDONADO VELÁZQUEZ**

**DRA. HILDA PATRICIA CERVERA SILVA**



A large, handwritten signature in black ink, appearing to read "Andrés Noé Rodríguez García".



México, D.F. Febrero, 2014



Universidad Nacional  
Autónoma de México



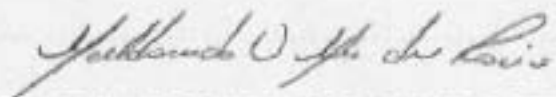
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

### Hoja De Firmas

Antecedentes		20
Nombre	<b>DRA. MARÍA DEL ROCIO MALDONADO VELÁZQUEZ</b>	20
Plaza o cargo del profesor	<b>Asesor de Tesis</b>	20
Institución	<b>Jefe del Servicio de Reumatología Pediátrica</b>	20
Ciudad	<b>Hospital Infantil de México Federico Gómez</b>	20
Fecha del y 2010/2011		21
Definición operativa de variables		24
Resumen		27
Conclusiones		27
Referencias		28
Índice		30

## Índice

<b>Marco Teórico Y Antecedentes.....</b>	<b>3</b>
<b>Planteamiento del problema.....</b>	<b>22</b>
<b>Justificación .....</b>	<b>22</b>
<b>Objetivos .....</b>	<b>22</b>
<b>Material y Métodos.....</b>	<b>23</b>
<b>Definición operativa de variables. ....</b>	<b>26</b>
<b>Resultados .....</b>	<b>29</b>
<b>Conclusiones.....</b>	<b>29</b>
<b>Anexos .....</b>	<b>33</b>
<b>Bibliografía.....</b>	<b>43</b>

## **Antecedentes**

### **Instrumentos de evaluación clínica en niños y adolescentes**

La evaluación clínica del comportamiento en la infancia y la adolescencia se ha cimentado a partir de la evaluación de la población adulta, heredando los mismos problemas y limitaciones. Hasta bien entrados en el s. XVIII el niño era considerado como un adulto en miniatura, incluso desde marcos teóricos diferentes se ha considerado al niño como sujeto a las mismos principios que el adulto. Sólo será a partir de los años 70 cuando esta manera de entender al infante cambie, reconociendo las peculiaridades propias del desarrollo infantil, aunque las tareas de evaluación infantil permanecerán durante largo tiempo centradas fundamentalmente en la clasificación y el diagnóstico. Es a partir de los años 80 cuando la evaluación se dirige a la planificación y verificación de los resultados del tratamiento.<sup>1</sup>

En general, tanto la evaluación clínica adulta como la infantil han sido conceptuadas desde perspectivas que defendían presupuestos distintos a la hora de entender los distintos trastornos psicológicos.<sup>1,2</sup>

Entre la evaluación tradicional y la evaluación conductual existen múltiples diferencias. Una de estas diferencias se refiere al modo de conceptualizar la conducta y al tipo de variables explicativas sobre el origen y el mantenimiento del comportamiento problema. Desde marcos conceptuales distintos se ha de esperar que las técnicas de evaluación generadas sean cualitativamente distintas. Desde la aproximación tradicional se aboga por la evaluación de constructos de personalidad para averiguar las causas de las conductas alteradas. Desde este punto de vista, la conducta tiene un valor de "síntoma" que reflejaría causas subyacentes. Desde esta perspectiva, la valoración de la psicopatología se ha realizado a partir de una serie de técnicas indirectas de evaluación en las que se englobarían: las técnicas proyectivas, test, técnicas subjetivas, etc. Este tipo de instrumentos se han construido sobre el presupuesto de que la conducta es consistente respecto a la variabilidad del contexto.

La evaluación conductual se considera un proceso en el que el clínico toma decisiones sobre las variables que se suponen relevantes en el mantenimiento del problema, a partir de las cuales desarrolla el plan de intervención. Las características fundamentales señaladas a la evaluación conductual son: a) uso de la observación sistemática; b) orientada a detectar la naturaleza, desarrollo y valoración del cambio conductual; c) entiende la conducta como una muestra del repertorio del sujeto; d) concibe el proceso evaluativo como un proceso continuo en el que se recogen medidas antes, durante y después de la intervención; y e) interpreta los datos desde un nivel de inferencia mínimo.

Desde una perspectiva conductual-funcional, la información recogida a partir de la entrevista inicial no sólo se centrará en el comportamiento problema sino que también se obtendrá información sobre los aspectos positivos del repertorio del niño. La evaluación del comportamiento infanto-juvenil con vista a intervenir se centrará en obtener información detallada de distintas áreas o aspectos:

- 1) Descripción del problema consultado a dos niveles: global, a través de entrevistas abiertas, y específico, a través de observación; a fin de delimitar los eventos antecedentes, los parámetros de la respuesta, las consecuencias reforzantes y las relaciones de contingencia.
- 2) Funcionamiento global del niño (rutina semanal), repertorio social y académico, tendencias personales (reacciones ante situaciones de frustración, espera, autocontrol, etc.) y motivacionales, estado biológico general y funcionamiento intelectual. Esta información puede recabarse a través de entrevistas y si se estima oportuno mediante escalas y cuestionarios.
- 3) Historia de los comportamientos problemáticos, es decir, datos de los déficit o excesos comportamentales (momento y forma de su detección, por quién, etc.). Estos datos se obtendrán mediante entrevista más o menos estructuradas en función de los recursos y del tiempo disponible.

- 4) Información relativa a las creencias, actitudes y reacciones de los padres, profesores y otras personas implicadas directamente en el comportamiento problema. Esta información se recabaría a través de entrevista y se complementarían con registros de observación.
- 5) Información acerca de las condiciones físico-contextuales (condiciones de hábitat, aspectos sociodemográficos, recursos disponibles en la familia, etc.) que puede ser obtenida a través de entrevista.<sup>2</sup>

## Marco Teórico Conceptual

### Lupus Eritematoso Sistémico (LES)

Es una enfermedad crónica autoinmune de afectación multisistémica relacionada con la presencia de autoanticuerpos, caracterizada por una gran variabilidad en su presentación y una evolución episódica entre remisiones y exacerbaciones.<sup>7,8</sup>

El Diagnóstico de LES incluyendo a los pacientes pediátricos se realiza al tener 4 de los 11 criterios de clasificación propuestos por el Colegio Americano de Reumatología (ACR) modificados en 1997 (cuadro 1).<sup>8</sup>

Recientemente se establecen nuevos criterios validados para el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico en adultos. Estableciendo 17 criterios divididos en dos apartados; criterios inmunológicos y criterios clínicos. Fueron desarrollos por Las Clínicas de colaboración Internacional de Lupus Sistémico (SLICC), representan un esfuerzo de 8 años de revisión clínica, consensos y análisis estadísticos. En los criterios finales el paciente debe satisfacer al menos 4 criterios, incluyendo al menos un criterio clínico y uno inmunológico o el paciente debe tener una biopsia compatible con nefritis Lúpica, con presencia de anticuerpos antinucleares o anticuerpos anti-DNA. El Lupus Eritematoso Sistémico es finalmente una enfermedad clínica dirigida por autoanticuerpos. El diagnóstico no se fundamenta únicamente con criterios clínicos, ni la presencia única pruebas serológicas positivas. Estos criterios de clasificación para Lupus eritematoso están validados para adultos y cuentan con una Sensibilidad del 97% con una especificidad del 84% (ambos con una  $P < 0.0001$ ). (Cuadro. 2)<sup>9</sup>

La fisiopatología es desconocida, probablemente es la combinación entre susceptibilidad genética y factores ambientales, incluidos exposición a la luz solar, infecciones, fármacos y químicos. Está caracterizada por la desregulación del sistema inmune inato y adaptativo, produciendo pérdida de la tolerancia,



generando autoanticuerpos ante la generación de auto antígenos en las superficies celulares posterior a apoptosis.

Las características clínicas se describen brevemente en el cuadro 3.

Con respecto a las manifestaciones Neuropsiquiátricas en LES que pueden integrar el criterio de Neurolupus se describen 19 distintos síndromes neuropsiquiátricos, mencionados en el cuadro 4.

Ningún estudio de laboratorio es específico para realizar el diagnóstico de LES. El uso de laboratorio juega un papel importante en la evaluación y seguimiento del paciente pediátrico con LES.

1. Los reactantes de fase aguda como son la Velocidad de Sedimentación Globular y la Proteína C Reactiva se encuentran elevadas en la enfermedad Lúpica activa o con proceso infeccioso agregado.

2. En la Biometría Hemática:

- La Anemia más común en LES es la que caracteriza a la enfermedad crónica (microcítica- normocrómica. La anemia relacionada a actividad lúpica es la hemolítica, caracterizado por un descenso brusco en la cifra de hemoglobina, elevación de bilirrubinas a expensas de la indirecta, incremento de la deshidrogenasa láctica (DHL) y prueba de Coombs directo positivo. (30 a 40% de los pacientes con LES pueden tener Coombs directo positivo, sin embargo solo 10 a 15% de estos pacientes cursa con hemólisis).

- Leucopenia (<4000) asociada especialmente a linfopenia (<1500) y Trombocitopenia (< 100,000) son datos de actividad de la enfermedad Lúpica, también se presentan como efecto de tratamiento inmunosupresor (azatioprina, ciclofosfamida, etc.)

3. Examen General de Orina: En pacientes con afección renal se puede encontrar:

Un sedimento urinario activo

- 5 o mas eritrocitos por campo de alto poder en orina.
- 10 o mas Leucocitos por campo fuerte.
- Cualquier número de cilindros de cualquier tipo.

Proteinuria con huellas, especialmente con proteínas mas de +++.

4. Inmunoglobulinas suelen estar elevados especialmente a expensas de Inmunoglobulina G. Sin embargo, la magnitud de la elevación de estas proteínas no están relacionadas con el grado de severidad de la enfermedad. Los niveles de complemento suelen encontrarse bajos especialmente C3 y C4, asociados a la presencia de actividad de la enfermedad Lúpica.

#### 5. Autoanticuerpos:

- Antinucleares (ANA) son sugestivos de enfermedad autoinmune cuando se encuentran persistentemente presentes, en títulos altos junto con manifestaciones clínicas de la enfermedad. Son útiles en el monitoreo de actividad Lúpica.

- Anti doble cadena de DNA (Anti-DNA) son raramente encontrados en individuos sanos y son altamente específicos para LES observados en el 84-95% en pacientes pediátricos. Los títulos de los Anti-DNA pueden ser empleados para monitorizar la actividad de la enfermedad. Se han observado títulos altos de anti-DNA en pacientes con nefritis lúpica.

- Anti-Sm son autoanticuerpos dirigidos contra un grupo complejo de proteínas que conforman el RNA pequeño nuclear (snRNA), son altamente específicos para LES (cerca del 99%), pero muy poco específicos (presente solamente en el 20% de los pacientes con LES).

- Anti-nucleosomas (Anti-NCS): Recientemente han demostrado relación con la severidad de la enfermedad en LES, tanto en pacientes pediátricos como en adultos. Los Anti-NCS son superiores en sensibilidad y pueden ser mas útiles como herramienta diagnóstica para LES, que los Anti-DNA. Tienen sensibilidad del 61% y hasta 98% de especificidad en LES.

## Tratamiento:

El tratamiento específico en LES, debe ser individualizado y basado en la extensión y severidad de la enfermedad.

- Antinflamatorios no esteroideos (AINES): Ocupados principalmente en el manejo de sintomatología musculoesquelética (Mialgias, artralgias o artritis). Los AINES han sido asociados con meningitis aséptica en pacientes con LES.

- Hidroxicloroquina/cloroquina: Se emplea para mantenimiento, más que para inducir a la remisión de la enfermedad. Empleada en pacientes con enfermedad leve, incluyendo enfermedad sistémica, afección a piel o musculoesquelética, incluso, para lupus incompleto. La cloroquina puede ser empleada si la Hidroxicloroquina no es tolerada. Ambos fármacos se han asociado a mejoría del perfil lipídico.

- Glucocorticoides: El 90% de los pacientes pediátricos con LES, serán manejados con glucocorticoides en algún momento, en la evolución de la enfermedad. La dosis, vía de administración y la duración dependerán del órgano afectado, actividad de la y severidad del LES; Así como, de la respuesta al tratamiento.

- Inmunosupresores: Empleados para afección hematológica, afección renal severa (nefritis lúpica Clases III y IV) y en Neurolupus. Son empleados también como agentes sinérgicos de manejo con esteroides. Existe una gran variedad de estos fármacos como son: la azatioprina, ciclofosfamida, metotrexate, ciclosporina y Mofetil-micofenolato.

- Terapia Biológica: Ejemplos de terapia biológica empleada en LES son:

Gammaglobulina Intravenosa: Empleada generalmente para manejo de Citopenias, afección renal, afección de SNC, actividad lúpica con infección, refractariedad a tratamiento de primera elección y síndrome de activación macrofágica.

Rituximab: Anticuerpos monoclonales anti-CD20, efectivo en pacientes con LES asociado a Citopenias, Nefropatía refractaria, Neurolupus con resistencia a tratamiento convencional.

- Plasmaféresis: Generalmente reservado para emplearlo en complicaciones severas agudas como en la hemorragia pulmonar.

- Trasplante de Médula Ósea: Se ha empleado en adultos y pacientes pediátricos con LES, sin embargo su efectividad y seguridad a largo plazo aún es desconocido. Solo existen reportes de caso de trasplante de médula ósea alogénica exitosa y de células madre mesenquimatosas en adultos.

El uso de todos estos fármacos debe ser indicado por el Reumatólogo Pediatra, individualizado a las condiciones de cada paciente.

Con respecto a su evolución y pronóstico, aproximadamente del 15 al 20% de los casos de Lupus Eritematoso Sistémico debutan antes de los 19 años. La incidencia y la prevalencia varían por el origen étnico, siendo más elevadas en razas afroamericanas e hispanos. Es más común en pacientes femeninos. Se reporta una prevalencia de inicio de la enfermedad de 6 a 18.9 casos por cada 100,000 en pacientes femeninas menores de 19 años de edad de raza blanca. Los índices hombre-mujer reportados en población pediátrica son de 1:2 a 1:5.

En pacientes con LES pediátrico, se reporta una sobrevida a 5 años de más del 95%, la sobrevida a 10 años es de 86%. Las tasas de mortalidad se han relacionado con el estado socioeconómico, al acceso individual a la atención médica, bases educativas, origen étnico, actividad de la enfermedad, afección renal, del sistema nervioso central e infecciones sistémicas<sup>7</sup>.

## **Artritis Idiopática Juvenil**

La artritis se define como el derrame articular solo o con la presencia de 2 o más de los siguientes signos: limitación del rango de movimiento, dolor o incremento de la temperatura de una o más articulaciones.

La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es la artritis de una o más articulaciones durante al menos 6 semanas en niños menores de 16 años de edad. Es un diagnóstico de exclusión. No hay prueba diagnóstica para la AIJ. Muchas condiciones deben ser excluidas antes del diagnóstico. (Cuadro 5).

Se clasifica en 7 diferentes subtipos, establecido por la Liga internacional de asociaciones para reumatología (ILAR) en 2001 (Cuadro 6). Esta clasificación facilita la investigación para el entendimiento de pronóstico y tratamiento. Los subtipos se diferencian de acuerdo al número de articulaciones afectadas, patrón de marcadores serológicos específicos, y manifestaciones sistémicas presentes durante al menos 6 meses de la enfermedad.

La causa de AIJ no es bien entendida, pero se cree que es influenciada por factores genéticos y ambientales. Hay concordancia entre gemelos monocigotos entre 25 y 40%, y en hermanos de pacientes afectados hay una prevalencia de AIJ de 15 a 30 veces mayor a la población general. Se ha reportado el papel de alelos de HLA clase I y II en la patogénesis de diferentes subtipos de AIJ.

La mayoría de las características de AIJ sistémica son parecidas a síndromes autoinflamatorios, forma parte de los síndromes febriles, tal como Fiebre Familiar Mediterránea; se encuentra una débil asociación entre este subtipo y genes HLA; por lo cual debe considerarse como una entidad separada.<sup>10,11</sup>

La inmunidad celular y humoral juega un papel en la patogénesis de AIJ. Las células T liberan citocinas proinflamatorias: factor de necrosis tumoral alfa (TNF- $\alpha$ ), interleucina-6 (IL-6), e interleucina 1(IL-1), las cuales son encontradas en altos niveles en pacientes con AIJ poliarticular y la de inicio sistémico. Las articulaciones inflamadas de pacientes con AIJ han mostrado altos niveles de

células T productoras de IL 17 que induce la producción de otras interleucinas y metaloproteinasas que están involucradas en el daño articular.

El papel de la inmunidad humoral es por los niveles incrementados de autoanticuerpos, tal como anticuerpos antinucleares (ANA) e inmunoglobulinas, por activación del complemento y la presencia de complejos inmunes circulantes.

Otros posibles factores implicados son la disregulación inmunológica, estrés psicológico, trauma, anormalidades hormonales y disparadores infecciosos.

Todos los subtipos comparten síntomas comunes: rigidez matutina que mejora durante el día, inflamación articular, limitación de actividades por dolor y periodos caracterizados por remisión intercalados con recaídas.<sup>11,12,13</sup>

AIJ de inicio sistémico:

De forma temprana pueden presentar fatiga y anemia. Se caracteriza por fiebre de al menos 2 semanas de duración acompañada de artritis; la fiebre es mayor de 39°C diariamente o dos picos al día, usualmente durante la tarde o noche, de forma cotidiana. El exantema es evanescente, maculas color salmón durante los periodos febriles. Es no pruriginoso, comúnmente en tronco, extremidades proximales, regiones axilares e inguinales.

Otras manifestaciones incluyen hepatoesplenomegalia, linfadenopatias, enfermedad pulmonar tal como fibrosis intersticial, y serositis tal como pericarditis.

Los periodos febriles y síntomas sistémicos podrían preceder el inicio de la artritis por semanas o meses. El diagnóstico definitivo no puede ser realizado hasta que la artritis sea detectada en la exploración física.

Típicamente se observa anemia, leucocitosis, trombocitosis, transaminasemia, elevación de reactantes de fase aguda como velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C reactiva (PCR) y ferritina.

Los títulos de ANA son usualmente negativos y no son útiles para el diagnóstico para AIJ de inicio sistémico.

Complicaciones: incluyen infección por terapia inmunosupresora, alteraciones del crecimiento, osteoporosis, enfermedad cardíaca, amiloidosis y Síndrome de activación de macrófagos el cual ocurre en 5-8% de los niños con este subtipo de artritis.

El diagnóstico de AIJ sistémica involucra exclusión de otras condiciones como infecciones, malignidad y enfermedades vasculares de colágeno, y fiebre reumática.<sup>1</sup>

### AIJ Oligoarticular

Inicia a edad temprana antes de los 6 años, asimétrica, con afección de grandes articulaciones, con predilección en sexo femenino, con alta frecuencia de ANA, y alto riesgo para uveítis. Generalmente tienen buena apariencia y típicamente presentan artritis que afectan las extremidades inferiores. En 30-50% de los casos solo una articulación está afectada en la presentación, siendo la rodilla en 89%. La cadera es raramente afectada. El dolor tiende a empeorar en las mañanas o después de permanecer en una posición por un tiempo extendido. Posterior a 6 meses del inicio de la enfermedad; si continua con 4 o menos articulaciones afectadas se define como oligoarticular persistente, y de involucrar 5 o más articulaciones se define como extendida.

Alteración del crecimiento podría resultar de artritis prolongada de una articulación, resultando en un incremento del flujo sanguíneo en la placa de crecimiento, lo cual lleva a sobre crecimiento. Esta complicación es la más común en artritis de rodilla y lleva a la pierna a crecer con discrepancia.

Más tarde en el curso de la enfermedad, alteraciones del crecimiento pueden resultar también del daño de la placa de crecimiento o la fusión prematura de las placas epifisarias, llevando al subcrecimiento de la extremidad afectada.

Este subtipo de artritis tiene el mejor pronóstico, los que desarrollan una enfermedad más complicada como disminución del espacio articular, erosión ósea y contracturas de flexión, son los que parecerán tener un curso poliarticular.

### AIJ Poliarticular

Los pacientes con factor reumatoide (FR) positivo tienden a desarrollar una artritis similar a la artritis reumatoide del adulto, con un curso más agresivo. Tiende a ser simétrica, involucra pequeñas articulaciones de ambas manos y pies, y puede afectar articulaciones de columna cervical y temporomandibular. Nódulos reumatoides y una enfermedad erosiva más grave caracterizada por deformidades articulares, (por ejemplo Boutonnière y contracturas en cuello de cisne) también puede ocurrir en pacientes con FR positivo.

Pacientes con FR negativo tienden a tener involucro de menos articulaciones y tienen un resultado mejor en cuanto a funcionalidad. Presentan rigidez matutina, inflamación articular y limitación de arco de movilidad de las articulaciones afectadas. También fatiga, alteraciones en el crecimiento, elevación de marcadores inflamatorios, y anemia de enfermedad crónica.

El diagnóstico diferencial de poliartritis incluye infección, malignidad u otra enfermedad de la colágena, tal como LES. Poliartritis en una niña adolescente puede ser la primera manifestación de LES.

### Artritis Psoriásica juvenil

Caracterizada por artritis asimétrica que puede afectar articulaciones grandes y pequeñas. En estos niños también podría encontrarse que son ANA + y HLA B 27 positivo, especialmente cuando hay inflamación de esqueleto axial.

### Artritis relacionada a entesitis.

Es caracterizada por la presencia de entesitis o inflamación de sitios de inserción del tendón en el hueso. Típicamente tienen dolor, rigidez y pérdida de la movilidad de la espalda baja y pueden presentar con artritis de articulaciones de extremidades inferiores. Las articulaciones sacro ilíacas pueden estar involucradas en la presentación. Muchos pacientes afectados tienen historia familiar de enfermedad relacionada a HLA B 27, tal como enfermedad inflamatoria intestinal, psoriasis o espondilitis anquilosante.<sup>13,14,15</sup>



## TRATAMIENTO

Es multidisciplinario e incluye terapia física y ocupacional, terapia farmacológica e intervenciones psicosociales.

La Sociedad Británica de Reumatología Pediátrica y del Adolescente (BSPAR) hace énfasis en el cuidado de los niños con artritis con el reconocimiento temprano y envió a subespecialista para tratamiento y cuidado multidisciplinario.

El objetivo de la terapia temprana es prevenir la morbilidad asociada con el manejo del dolor, mejorar movilidad articular, prevenir deformidades, alteraciones del crecimiento y recuperar la función.

No hay cura para AIJ, pero terapias comunes incluyendo el uso de biológicos ha mejorado el pronóstico de esta condición de forma significativa.

## TERAPIA FARMACOLOGICA

Antiinflamatorios no esteroideos (AINES): son de primera línea, solo sintomáticos, incluyen ibuprofeno, naproxeno, e indometacina (Aprobados por la FDA en niños). Pueden ser suficientes para artritis leve. El uso de ácido acetilsalicílico debe usarse con precaución por el riesgo de presentar síndrome de Reye.

Corticoesteroides: Intraarticulares son efectivos en el control de la artritis limitada como en oligoartritis persistente. Vía oral o intravenosos son usados principalmente para manifestaciones sistémicas, y en algunos casos, poliartritis grave. Dosis bajas de esteroide pueden ser indicadas para obtener alivio sintomático del dolor mientras las drogas de segunda línea empiecen a ser efectivas. Efectos adversos de esteroides, son observados más comúnmente con dosis mayores (por ejemplo >20 mg/día) e incluyen: inmunosupresión, supresión adrenal, incremento de apetito y peso, acné, cambios de ánimo, osteoporosis y necrosis avascular, cataratas, incremento de la presión intraocular, características cushingoide y diabetes.

Fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad: retardan la progresión radiológica de la enfermedad y son requeridos por 2 terceras partes de los niños. Estos incluyen metotrexate (es seguro y efectivo, considerado el gold estándar en la terapia para niños con AIJ), sulfasalazina, azatioprina, hidroxicloroquina, Leflunomide, ciclosporina.

Agentes biológicos: han mejorado la morbilidad asociada, con riesgo de inmunosupresión y Citopenias. Incluyen:

#### INHIBIDORES DEL FACTOR DE NECROSIS TUMORAL ALFA:

Etanercept, Infliximab, Adalimumab

#### INHIBIDORES DE INTERLEUCINAS:

Anakinra (Antagonista del receptor de IL1)

Rilonacept (Anticuerpo Anti IL-1)

Canakinumab (Anticuerpo Anti IL1-b)

Tocilizumab (Anticuerpo antireceptor de IL-6)

#### TERAPIA CON BLANCO A CELULAS T Y B:

Abatacept (Inhibidor de la vía coestimuladora de células T)

Rituximab (anticuerpo monoclonal que induce apoptosis de células B y causa depleción de células B CD 20)

Trasplante de células madre autologo: en AIJ refractaria a otros tratamientos.

#### 4.6 COMPLICACIONES

Uveítis es una inflamación no granulomatosa que afecta el iris y el cuerpo ciliar y es comúnmente asintomática. Tiende a ocurrir en niñas con AIJ oligoarticular a edad temprana, quienes tienen títulos de ANA positivos. Evaluación oftalmológica de tamizaje es imperativa en todos los niños con AIJ, en especial aquellos con tipo

Oligoarticular con ANA +. Si se dejan sin tratamiento, las complicaciones incluyen cataratas, queropatías por bandas, sinequias, glaucoma y pérdida visual. El resultado depende del diagnóstico y tratamiento tempranos.

Alteraciones del crecimiento (discrepancia de longitud, anquilosis, con retraso del crecimiento local)

Micrognatia.

Osteopenia y osteoporosis

Discapacidad física con limitación funcional en artritis no controlada.

Factores psicosociales: Ansiedad, depresión, ausentismo escolar en enfermedad con curso prolongado.

El resultado y pronóstico son variables de acuerdo a los diferentes subtipos de la enfermedad. Aproximadamente 50% de los niños con AIJ continuaran con enfermedad activa hasta ser adultos y puede haber discapacidad significativa con deformidad articular, anormalidades en el crecimiento, uveítis, limitación por dolor.

La tasa de mortalidad en AIJ en Estados Unidos y Canadá es de 0.29 por 100 pacientes y la mayoría ocurre en pacientes con AIJ sistémica.<sup>16</sup>

### **Entrevista para Síndromes Psiquiátricos en Niños. (Children's Interview for Psychiatric syndromes, ChIPS)**

La Children's Interview for Psychiatric syndromes (ChIPS) es una entrevista altamente estructurada, basada en los criterios del DSM-IV y desarrollada para establecer el diagnóstico en sujetos con edades comprendidas entre los 6 y los 18 años y que muestren un CI mayor o igual a 70. La entrevista está compuesta de tres secciones. La primera sección del protocolo contiene diversas preguntas relativas a la: descripción del motivo de consulta y el lugar en que se produce (casa, colegio, con compañeros), relación familiar y responsabilidades del niño en el hogar, relación y rendimiento escolar, relación con sus compañeros y tratamientos previos. La segunda sección pretende recabar información sobre los 20 trastornos incluidos en el Eje I, excepto retraso mental, problemas de aprendizaje (lectura, escritura, etc.) y problemas de personalidad. En cada trastorno se especifica el comienzo de los síntomas, la duración y el deterioro o nivel de interferencia a tres niveles en casa, en el colegio y/o en la relación con sus compañeros. La tercera sección se obtiene información sobre estresores psicosociales a dos niveles: abuso y abandono infantil, y otros estresores en general (clima familiar, problemas económicos, problemas familiares y extra familiares, etc.). Las preguntas relativas a los trastornos están diseñadas en formato de árbol, de modo que si el sujeto responde de forma negativa a las preguntas principales, el entrevistador pasará a la siguiente sección. En cambio, las preguntas relativas a las secciones de los estresores psicosociales se deberán realizar de forma íntegra. Algunas de sus características: a) está diseñada para ser administrada por entrevistadores legos que previamente hayan sido entrenados; b) las preguntas están formuladas en un lenguaje sencillo con un formato de estructura corto, a fin de favorecer la comprensión de las preguntas y la cooperación del sujeto, c) existe una única versión para niños y/o adolescentes y una versión paralela para padres, d) diferentes estudios han mostrado la validez del instrumento en sus dos versiones, e) puede ser administrada en cualquier contexto; y f) el tiempo de administración es relativamente breve, entre 20 a 50

minutos, característica que es de destacar frente al tiempo invertido en otras entrevistas.<sup>3,4,5</sup>

La entrevista estructurada (ChIPS) puede ser utilizada para múltiples objetivos:

- Como instrumento de registro (screening).
- Como medio de contrastar la eficiencia del clínico.
- Como herramienta para establecer un diagnóstico psiquiátrico en estudios de investigación clínica.
- Como instrumento para establecer el diagnóstico psiquiátrico en profesionales de la salud mental.<sup>5</sup>

### **Funcionalidad Familiar**

Es la capacidad del sistema familiar para enfrentar y superar cada una de las etapas del ciclo vital y las crisis que atraviesa, basándose en la forma que se organiza el sistema de acuerdo a jerarquías, alianzas, comunicación, territorio y geografía así como tipo de familia y ciclo vital por el que cursa.

El instrumento empleado para medir la funcionalidad familiar es desarrollado a partir de una investigación en la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM), donde se conformó una entrevista estructurada para evaluar familias que se conoce como "Escala de Evaluación Familiar". Este instrumento ha sido empleado en distintas investigaciones en nuestro País así como en otros países de Latinoamérica. Durante sus diferentes aplicaciones este instrumento ha sufrido modificaciones hasta alcanzar mediante el análisis factorial de validación obteniendo una alfa de Cronbach= 0.91.

La Escala de Función Familiar está conformado por 40 reactivos que investigan nueve áreas y evalúan el funcionamiento dinámico, sistémico y estructural de la familia, éstas son: autoridad, orden, supervisión, afecto, apoyo, conducta disruptiva, comunicación, afecto negativo y recursos; los cuales a su vez están determinados por los siguientes elementos: territorio, centralidad, alianzas, roles,

jerarquía, límites, modos de control de conducta, alianzas, afectos y patología, incluyendo familiograma y datos sociodemográficos.

La calificación de la prueba, es evaluando cada reactivo en una escala ordinal de cuatro categorías, asignando:

- Cuando el aspecto evaluado es disfuncional: 1.
- Cuando el aspecto evaluado es poco funcional: 2.
- Cuando el aspecto evaluado es medianamente funcional: 3.
- Cuando el aspecto evaluado es funcional: 4.
- Cuando una pregunta no se responde se califica con: 5.

Esta asignación se hace por medio de la observación de los terapeutas familiares, que evalúan, tomado en cuenta tres aspectos importantes: el ciclo vital de la familia, la clase socioeconómica y la estructura familiar.

Ya calificados los reactivos, se procede a poner en la hoja de calificación, las puntuaciones obtenidas en cada reactivo. Se hace la suma horizontal obteniéndose la puntuación para cada área y se continúa la graficación en la de perfil de funcionamiento familiar. Las nueve áreas son:

- Autoridad: Evalúa la eficiencia de la autoridad dentro de la familia. Considera como más funcionales a aquellas familias donde la autoridad reside en el subsistema parental y es compartida por ambos padres.
- Orden: Evalúa cómo se manejan los límites y los modos de control de conducta. Considera como más funcional a las familias con límites bien establecidos y respetados.
- Supervisión: Evalúa la funcionalidad de la vigilancia de normas y comportamiento.
- Afecto: Evalúa como se presentan las muestras de sentimientos y emociones entre los miembros de la familia.

- Apoyo: Es la forma en que los miembros de la familia se proporcionan soporte social, dentro y fuera del grupo familiar.
- Conducta Disruptiva: Evalúa el manejo de conductas no aceptadas socialmente como las adicciones, problemas con la autoridad o alguna otra situación emergente.
- Comunicación: Evalúa la forma de relación verbal o no verbal que se da dentro de la familia.
- Afecto negativo: Evalúa la funcionalidad de la presencia de sentimientos y emociones de malestar dentro de la familia.
- Recursos: Se refiere a la existencia de potencialidades instrumentales y afectivas así como a la capacidad de la familia para desarrollarlos y utilizarlos.<sup>6</sup>

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Actualmente no existen estudios que determinen la prevalencia de psicopatología en pacientes pediátricos asociada enfermedades reumatológicas. Se desconoce cuáles son los factores asociados a los mismos, incluyendo la funcionalidad familiar. Por lo que surge la pregunta de investigación: ¿Cuál es la prevalencia de psicopatología en pacientes pediátricos con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico y Artritis Idiopática juvenil, su estado de función familiar asociada y que factores de riesgo existen para su desarrollo?

## **JUSTIFICACIONES**

- La psicopatología se presentan comúnmente en enfermedades crónicas de la edad pediátrica.
- Existen muy pocos estudios previos en nuestro medio de la prevalencia de los distintos síndromes psiquiátricos en edad pediátrica asociada a enfermedades crónicas.
- No existen estudios que describan la psicopatología comúnmente asociada a enfermedades reumatológicas.
- El estudio puede ser utilizado como referencia para estudios futuros relacionados con el tema.

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL:**

El objetivo principal del presente trabajo consiste en describir la prevalencia de la psicopatología en pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico y Artritis Idiopática Juvenil.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS:**

- Evaluar la funcionalidad familiar de cada paciente que integre esta cohorte.
- Describir cuales son los síndromes psiquiátricos más comúnmente asociados a la Artritis Idiopática Juvenil y al Lupus eritematoso Sistémico.

Identificar factores asociados a la enfermedad de base que pueden tener relación con el desarrollo de síndromes psiquiátricos.



## **MATERIAL Y METODOS**

### **DISEÑO DEL ESTUDIO**

Estudio descriptivo, transversal y observacional.

### **LÍMITE DE ESPACIO**

Paciente pediátricos menores de 18 años que cumplan los criterios de clasificación para Lupus Eritematoso Sistémico (LES) y Artritis Idiopática Juvenil con seguimiento en la consulta externa de la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico (CEDI) del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

### **DESCRIPCION DEL ESTUDIO**

Se revisaron e incluyeron los pacientes con LES y AIJ que acudieron a la Consulta externa de la Clínica de Enfermedades por Daño inmunológico (CEDI) y que los padres o tutores autorizaron participar en este estudio de Marzo a Julio de 2013.

Los pacientes incluidos fueron evaluados por el servicio de psiquiatría infantil de Hospital Infantil de México Federico Gómez, donde se aplicó la Children's Interview for Psychiatric syndromes (ChIPS), para establecer el diagnóstico psicopatológicos y la Escala de Evaluación Familiar de los pacientes incluidos.

### **UNIVERSO DE TRABAJO**

Fueron sujetos a este estudio todos aquellos pacientes con diagnóstico de LES y AIJ que acudieron a seguimiento en la consulta externa de la Clínica de Enfermedades por Daño Inmunológico (CEDI) del Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo de tiempo de estudio y que aceptaron participar en el estudio, de acuerdo a los siguientes criterios de inclusión:

Criterios de Inclusión:

- 1) Pacientes menores de 18 años de edad.
- 2) Pacientes de cualquier género.
- 3) Pacientes con diagnóstico de LES, según los criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR), 1982 modificados en 1997 y pacientes con diagnóstico de AIJ según los criterios de ILAR 2001.

Criterios de exclusión:

- 1) Pacientes con diagnóstico de LES incompleto, enfermedad reumatológica con síndrome de sobreposición o Enfermedad Mixta de Tejido conectivo asociado con artritis idiopática juvenil.
- 2) Pacientes que no acepten participar en la entrevista por el servicio de Psiquiatría infantil.

Plan de Análisis Estadístico

INSTRUMENTO DE INVESTIGACIÓN

Se utilizó una base de datos diseñada para ello, en la que se vaciaron los datos para su posterior análisis estadístico.

Se aplicó la Children's Interview for Psychiatric syndromes (ChIPS) y la Escala de Evaluación Familiar para establecer el diagnóstico psicopatológicos de los pacientes incluidos.

LIMITE DE TIEMPO

Abarcó del 01 de marzo del 2013 al 22 de Julio del 2013.

## DISEÑO ESTADISTICO

Por tratarse de un estudio descriptivo se utilizaron medidas de tendencia central y desviación estándar, así como tablas de frecuencia y porcentajes. Se utilizó para el análisis el programa estadístico SPSS 20.0.

## IMPLICACIONES ÉTICAS

Debido a que se trata de un estudio descriptivo que implicó recolección de información a partir de cuestionarios que no llevan ningún riesgo para la salud, no presentó implicaciones éticas. La información recolectada será utilizada solo para fines de la investigación manteniendo la confidencialidad de los datos.

## ORGANIZACIÓN

Ésta estuvo a cargo de:

- Tesista: Andrés Noé Rodríguez García.
- Asesoras: Dra. María del Rocío Maldonado Velázquez. Dra. Hilda Patricia Cervera Silva.

## DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES

### DEFINICIÓN CONCEPTUAL Y OPERATIVA DE VARIABLES

1. **Sexo:** Distinción de acuerdo a las características fenotípicas.

Escala: Cualitativa nominal.

Unidades: Hombre y Mujer.

2. **Edad:** Número de meses cumplidos desde su nacimiento hasta el momento de ingresarse al estudio.

Escala: Cuantitativa continua.

Unidades: Meses.

3. **Condición crónica preexistente:** Determina la presencia de enfermedad reumatológica de base que padece el paciente previo a la aplicación de la entrevista por Psiquiatría.

Escala: Cualitativa Discreta.

Unidades: dos causas.

- Lupus Eritematoso Sistémico
- Artritis Idiopática Juvenil

4. **Tiempo de Evolución previo a su diagnóstico:** Hace referencia al número de meses que pasaron entre el inicio de los síntomas que caracterizan la enfermedad reumatológica y su diagnóstico.

Escala: Cuantitativa continua.

Unidades: Meses.

5. **Edad al diagnóstico:** Hace referencia al número de meses desde su nacimiento hasta la fecha del diagnóstico de la enfermedad de base.

Escala: Cuantitativa continua.

Unidades: Meses.

**6. Condición Crónica asociada:** afección orgánica asociada a la patología Reumatológica de base que influye en el pronóstico y calidad de vida del paciente.

Escala: Cualitativa Discreta.

Unidades: tres condiciones.

- Afección Renal.
- Afección Neurológica.
- Secuelas articulares.

**7. Refractariedad a tratamiento convencional:** hace referencia a aquellos pacientes que a pesar del tratamiento farmacológico de elección de primera línea a dosis y tiempo adecuados, no se logra la remisión de la enfermedad, por lo que se emplearon terapia biológica.

Escala: cualitativo dicotómico

Unidades: Sí o No.

**8. Apego a Tratamiento:** Determina la conducta del paciente con respecto a la adecuada administración de medicamento empleado, ejercicios de rehabilitación y seguimiento por los diferentes servicios que ofrece la institución tratante.

Escala: Cualitativa dicotómica

Unidades: Si o No.

**9. Psicopatología:** Hace referencia a los síndromes orgánicos identificados por medio del instrumento de evaluación Psiquiátrica Children´s Interview for Psychiatric syndromes (ChIPS), en base al DSM-IV.

Escala: Cualitativa Discreta

Unidades: 12

- Trastorno depresivo mayor

- Trastorno de ansiedad generalizada
- Distimia
- Fobia social
- Trastorno de estrés postraumático
- Trastorno de estrés agudo
- Anorexia
- Bulimia
- Trastorno por déficit de atención e hiperactividad
- Trastorno oposicionista desafiante
- Trastorno de conducta
- Trastorno por uso de sustancias

10. **Funcionalidad Familiar:** Hace referencia al grado de función familiar obtenido en la Escala de Evaluación Familiar.

Escala: Cualitativa Discreta

Unidades: cuatro.

- Disfuncional
- Poco funcional
- Medianamente funcional
- funcional

## Resultados

Se lograron evaluar un total de 80 pacientes, de los cuales se obtuvo una distribución por género de 60% del total fueron pacientes femeninos. La edad media obtenida fue de 12 años (144 meses) con un rango de edad de 60 a 221 meses. Con respecto a las patologías de base se identificó que el 60% de los pacientes pertenecían al grupo Lupus Eritematoso Sistémico (n=48) y el 40 restante en el grupo de Artritis Idiopática Juvenil. (n=32). La media de edad en meses en que se integró el diagnóstico Reumatológico fue de 134 (11 años). Con respecto al tiempo de evolución de la patología de base y el diagnóstico de la enfermedad reumatológica la media fue de 4 meses, sin embargo el rango va desde un mes hasta 3 años. Con respecto a la condición crónica asociada a la enfermedad reumatológica de base en las pacientes con LES se identificó que el 30% (n=24) cursaban con afección renal, 20% con afección neurológica (n=16). En los pacientes con Artritis Idiopática Juvenil el 25% (n=20) cursa con secuelas articulares. En el total de los pacientes se identificaron que el 35% (n=28) no respondieron a tratamiento convencional. El apego al tratamiento se identificó en el 90% de los pacientes.

La psicopatología fue identificada en el 80% de los pacientes, en la gráfica 1, se describe la frecuencia de los síndromes Psiquiátricos identificados. Donde el trastorno de conducta fue identificado en un 30%, seguido por la Distimia y el trastorno depresivo mayor con 20 y 15% de total, respectivamente.

La funcionalidad Familiar fue evaluada en el 100% de los pacientes, la gráfica 2, muestra los grados de disfunción encontrados en los pacientes.

## Conclusiones

Podemos concluir que la psicopatología es una entidad pocas veces reconocida, que se encuentra en un porcentaje importante de los pacientes pediátricos con enfermedades crónicas, específicamente con en Antecedentes

Instrumentos de evaluación clínica en niños y adolescentes

La evaluación clínica del comportamiento en la infancia y la adolescencia se ha cimentado a partir de la evaluación de la población adulta, heredando los mismos problemas y limitaciones. Hasta bien entrados en el s. XVIII el niño era considerado como un adulto en miniatura, incluso desde marcos teóricos diferentes se ha considerado al niño como sujeto a las mismos principios que el adulto. Sólo será a partir de los años 70 cuando esta manera de entender al infante cambie, reconociendo las peculiaridades propias del desarrollo infantil, aunque las tareas de evaluación infantil permanecerán durante largo tiempo centradas fundamentalmente en la clasificación y el diagnóstico. Es a partir de los años 80 cuando la evaluación se dirige a la planificación y verificación de los resultados del tratamiento.<sup>1</sup>

En general, tanto la evaluación clínica adulta como la infantil han sido conceptuadas desde perspectivas que defendían presupuestos distintos a la hora de entender los distintos trastornos psicológicos. <sup>1,2</sup>

Entre la evaluación tradicional y la evaluación conductual existen múltiples diferencias. Una de estas diferencias se refiere al modo de conceptualizar la conducta y al tipo de variables explicativas sobre el origen y el mantenimiento del comportamiento problema. Desde marcos conceptuales distintos se ha de esperar que las técnicas de evaluación generadas sean cualitativamente distintas. Desde la aproximación tradicional se aboga por la evaluación de constructos de personalidad para averiguar las causas de las conductas alteradas. Desde este punto de vista, la conducta tiene un valor de "síntoma" que reflejaría causas subyacentes. Desde esta perspectiva, la valoración de la psicopatología se ha realizado a partir de una serie de técnicas indirectas de evaluación en las que se englobarían: las técnicas proyectivas, test, técnicas subjetivas, etc. Este tipo de instrumentos se han construido sobre el presupuesto de que la conducta es consistente respecto a la variabilidad del contexto.

La evaluación conductual se considera un proceso en el que el clínico toma decisiones sobre las variables que se suponen relevantes en el mantenimiento del problema, a partir de las cuales desarrolla el plan de intervención. Las



características fundamentales señaladas a la evaluación conductual son: a) uso de la observación sistemática; b) orientada a detectar la naturaleza, desarrollo y valoración del cambio conductual; c) entiende la conducta como una muestra del repertorio del sujeto; d) concibe el proceso evaluativo como un proceso continuo en el que se recogen medidas antes, durante y después de la intervención; y e) interpreta los datos desde un nivel de inferencia mínimo.

Desde una perspectiva conductual-funcional, la información recogida a partir de la entrevista inicial no sólo se centrará en el comportamiento problema sino que también se obtendrá información sobre los aspectos positivos del repertorio del niño. La evaluación del comportamiento infanto-juvenil con vista a intervenir se centrará en obtener información detallada de distintas áreas o aspectos:

- 1) Descripción del problema consultado a dos niveles: global, a través de entrevistas abiertas, y específico, a través de observación; a fin de delimitar los eventos antecedentes, los parámetros de la respuesta, las consecuencias reforzantes y las relaciones de contingencia.
- 2) Funcionamiento global del niño (rutina semanal), repertorio social y académico, tendencias personales (reacciones ante situaciones de frustración, espera, autocontrol, etc.) y motivacionales, estado biológico general y funcionamiento intelectual. Esta información puede recabarse a través de entrevistas y si se estima oportuno mediante escalas y cuestionarios.
- 3) Historia de los comportamientos problemáticos, es decir, datos de los déficit o excesos comportamentales (momento y forma de su detección, por quién, etc.). Estos datos se obtendrán mediante entrevista más o menos estructuradas en función de los recursos y del tiempo disponible.
- 4) Información relativa a las creencias, actitudes y reacciones de los padres, profesores y otras personas implicadas directamente en el comportamiento problema. Esta información se recabaría a través de entrevista y se complementarían con registros de observación.

5) Información acerca de las condiciones físico-contextuales (condiciones de hábitat, aspectos sociodemográficos, recursos disponibles en la familia, etc.) que puede ser obtenida a través de entrevista.<sup>2</sup>

## Anexos

<b>Cuadro 1. Criterios de clasificación de 1982 para Lupus Eritematoso Sistémico revisión de 1997.</b>	
<b>Criterio:</b>	<b>Definición:</b>
<b>Eritema Malar</b>	Eritema fijo, plano o sobreelevado, sobre las eminencias malares, que tienden a respetar los pliegues nasolabiales.
<b>Eritema discoide</b>	Placas eritematosas sobreelevadas con descamación queratósica adherente y obturación folicular: puede haber cicatrices atróficas en lesiones antiguas.
<b>Fotosensibilidad</b>	Eritema cutáneo como resultado de una reacción inusual a la exposición solar, descrita por el paciente o por observación médica.
<b>Úlceras Orales</b>	Ulceración oral o nasofaríngea, usualmente indolora, observada por el médico.
<b>Artritis</b>	Artritis no erosiva, que compromete dos o más articulaciones periféricas, caracterizadas por dolor, tumefacción o derrame.
<b>Serositis</b>	-Pleuritis (historia convincente de dolor pleurítico o roce pleural auscultado por un médico o evidencia de derrame pleural). -Pericarditis (documentada por electrocardiograma, roce pericárdico o evidencia de derrame pericárdico).
<b>Alteración Renal</b>	-Proteinuria persistente mayor de 0.5g/día o mayor de (+++) si no se ha cuantificado. -Cilindros celulares (pueden ser eritrocitarios, de hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos).
<b>Alteración Neurológica</b>	-Crisis convulsivas en ausencia de fármacos que las justifiquen o alteraciones metabólicas conocidas (Uremia, cetoacidosis, desequilibrio electrolítico). -Psicosis en ausencia de fármacos que las justifiquen o alteraciones metabólicas conocidas.
<b>Alteración Hematológica</b>	-Anemia hemolítica con reticulocitosis. -Leucopenia menor de 4000/mm <sup>3</sup> totales en 2 o más determinaciones -Trombocitopenia menor a 100,000/mm <sup>3</sup> , en ausencia de fármacos que lo justifiquen.
<b>10. Alteración Inmunológica</b>	a) Anticuerpos anti-DNA positivos contra DNA nativo en títulos anormales. b) Presencia de anticuerpo nuclear, anti-Sm. c) Identificación de anticuerpos antifosfolípidos positivos basados en: 1. Nivel sérico anormal de anticuerpos anticardiolipinas IgG o IgM. 2. Resultado positivo en la prueba de anticoagulante lúpico utilizando el método estándar. 3. Prueba serológica falsamente positiva y confirmada por inmovilización de <i>treponema pallidum</i> o prueba de absorción de anticuerpo treponémico fluorescente.
<b>11. Anticuerpos antinucleares</b>	Un título anormal de anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia o ensayo equivalente en cualquier momento y en ausencia de fármacos conocidos que pueden asociarse con síndrome de lupus inducido por fármacos.
Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus, <i>Arthritis Rheum</i> 40:1725, 1997.	

<b>Criterio:</b>	<b>Definición:</b>
<b>Eritema Malar</b>	Eritema fijo, plano o sobreelevado, sobre las eminencias malares, que tienden a respetar los pliegues nasolabiales.
<b>Eritema discoide</b>	Placas eritematosas sobreelevadas con descamación queratósica adherente y obturación folicular: puede haber cicatrices atróficas en lesiones antiguas.
<b>Fotosensibilidad</b>	Eritema cutáneo como resultado de una reacción inusual a la exposición solar, descrita por el paciente o por observación médica.
<b>Úlceras Orales</b>	Ulceración oral o nasofaríngea, usualmente indolora, observada por el médico.
<b>Artritis</b>	Artritis no erosiva, que compromete dos o más articulaciones periféricas, caracterizadas por dolor, tumefacción o derrame.
<b>Serositis</b>	-Pleuritis (historia convincente de dolor pleurítico o roce pleural auscultado por un médico o evidencia de derrame pleural). -Pericarditis (documentada por electrocardiograma, roce pericárdico o evidencia de derrame pericárdico).
<b>Alteración Renal</b>	-Proteinuria persistente mayor de 0.5g/día o mayor de (+++) si no se ha cuantificado. -Cilindros celulares (pueden ser eritrocitarios, de hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos).
<b>Alteración Neurológica</b>	-Crisis convulsivas en ausencia de fármacos que las justifiquen o alteraciones metabólicas conocidas (Uremia, cetoacidosis, desequilibrio electrolítico). -Psicosis en ausencia de fármacos que las justifiquen o alteraciones metabólicas conocidas.
<b>Alteración Hematológica</b>	-Anemia hemolítica con reticulocitosis. -Leucopenia menor de 4000/mm <sup>3</sup> totales en 2 o más determinaciones -Trombocitopenia menor a 100,000/mm <sup>3</sup> , en ausencia de fármacos que lo justifiquen.
<b>10. Alteración Inmunológica</b>	a) Anticuerpos anti-DNA positivos contra DNA nativo en títulos anormales. b) Presencia de anticuerpo nuclear, anti-Sm. c) Identificación de anticuerpos antifosfolípidos positivos basados en: 1. Nivel sérico anormal de anticuerpos anticardiolipinas IgG o IgM. 2. Resultado positivo en la prueba de anticoagulante lúpico utilizando el método estándar. 3. Prueba serológica falsamente positiva y confirmada por inmovilización de <i>treponema pallidum</i> o prueba de absorción de anticuerpo treponémico fluorescente.
<b>11. Anticuerpos antinucleares</b>	Un título anormal de anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia o ensayo equivalente en cualquier momento y en ausencia de fármacos conocidos que pueden asociarse con síndrome de lupus inducido por fármacos.
Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus, <i>Arthritis Rheum</i> 40:1725, 1997.	

**Cuadro 2. Criterios clínicos e inmunológicos empleados en el Sistema de Clasificación de la SLICC.**

**Criterios Clínicos:**

1. Lupus cutáneo agudo, incluye:
  - Eritema malar Lúpico (descartado si es malar discoide).
  - Lupus Bulloso.
  - Necrolisis epidérmica tóxica variante de LES.
  - Eritema maculopapular lúpico.
  - Eritema fotosensible Lúpico.

*En ausencia de Dermatomiositis*

O Lupus cutáneo subagudo (Lesiones psoriasiformes no induradas y/o lesiones policíclicas anulares que resuelven sin dejar cicatriz; aunque ocasionalmente con telangiectaisas o despigmentación postinflamatoria.

2. Lupus cutáneo crónico, incluye:
  - Eritema discoide clásico
    - Localizado (arriba del cuello)
    - Generalizado: (arriba y debajo del cuello)
  - Lupus Hipertrófico (verrucoso)
  - Paniculitis Lúpica (profunda)
  - Lupus Mucoso
  - Lupus Eritematoso tumido
  - Lupus Sabañón
  - Lupus Discoide/sobreposición liquen plano
3. Úlceras orales:
  - Paladar
    - Bucal
    - Lingual

O úlceras nasales

*En ausencia de otras causas, como vasculitis, enfermedad de Behçet, infección (herpes virus), enfermedad inflamatoria intestinal, artritis reactiva, alimentos ácidos.*

4. Alopecia no cicatrizal (adelgazamiento difuso o fragilidad del cabello con cabellos rotos visibles).
 

*En ausencia de otras causas como es alopecia areata, fármacos, deficiencia de hierro, alopecia androgénica.*
5. Sinovitis que afecta 2 o más articulaciones, caracterizado por aumento de volumen o derrame articular

O dolor en 2 o más articulaciones y al menos 30 minutos de rigidez matutina.

6. Serositis:
  - Pleuritis típica por más de un día

O derrame pleural

O frote pleural

- Dolor pericárdico típico (dolor que mejora con el decúbito, sentándose inclinado hacia adelante) por más de un día.

O derrame pericárdico

O frote pericárdico

O pericarditis por electrocardiografía

*En ausencia de otras causas como es la infección, uremia y pericarditis de Dressler.*

7. Renal:

- Relación proteína-creatinina urinaria (o proteínas en orina de 24 horas) representando 500mg de proteína en 24 horas.

O cilindros eritrocitarios.

8. Neurológicos:

- Convulsiones
- Psicosis

- Mononeuritis múltiple  
*En ausencia de otras causas conocidas como vasculitis primaria*
- Mielitis
- Neuropatía craneal o periférica  
*En ausencia de otras causas conocidas como vasculitis primaria, infecciones o diabetes mellitus*
- Estado confusional agudo  
*En ausencia de otras causas incluyendo metabólicas/toxicas, uremia y fármacos*
- 9. Anemia Hemolítica.
- 10. Leucopenia ( $<4,000/\text{mm}^3$  al menos en una ocasión)  
*En ausencia de causa conocida como síndrome de Felty, fármacos o hipertensión portal.*
- O Linfopenia ( $<1000/\text{mm}^3$  al menos una ocasión)  
*En ausencia de una causa conocida como por corticoesteroides, fármacos e infección.*
- 11. Trombocitopenia ( $< 100,000/\text{mm}^3$ ) al menos en una ocasión  
*En ausencia de otra causa conocida como, fármacos, hipertensión portal, púrpura trombocitopenia idiopática.*

#### **Criterios Inmunológicos:**

1. Niveles de ANA por arriba de los rangos de referencia del laboratorio.
2. Niveles de anticuerpos Anti-dsDNA por arriba de los rangos de referencia (o dos veces mayor que el rango de referencia si se realiza con ELISA)
3. Anti Sm: presencia de anticuerpos contra el antígeno nuclear Sm.
4. Positividad de anticuerpos antifosfolípidos determinado por alguna de las siguientes:
  - Anticoagulante lúpico positivo
  - Falso positivo para reagina rápida en plasma
  - Títulos medios o altos de anticuerpos anticardiolipinas (IgA, IgG, ó IgM)
  - Prueba positiva para Anti beta<sub>2</sub> glicoproteína I (IgA, IgG, ó IgM)
5. Disminución del complemento:
  - C3 bajo
  - C4 bajo
  - CH50 bajo
6. Coombs directo positivo en ausencia de anemia hemolítica

SLICC: Sistemic Lupus Internacional Collaborating, ANA: Antinuclear antibody, Anti-dsDNA: Anti-doble-stranded DNA; ELSA: Enzyme-linked immunoabsorbent assay.

Michelle Petri, ANA-Maria Orbai, Graciela S. Alarcón, et.al Derivation and Validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. Arthritis Rehum 2012;64:2677-2686.

**Cuadro 3. Frecuencia de manifestaciones clínicas en niños y adolescentes, al año del diagnóstico y durante cualquier tiempo de la enfermedad.**

Manifestación clínica	Al primer año	Cualquier tiempo
<b>Síntomas constitucionales o inespecíficos:</b>		
Fiebre	35-90%	37-100%
Linfadenopatía	11-45%	13-45%
Hepatoesplenomegalia	16-42%	19-43%
Perdida de peso	20-30%	21-32%
<b>Afección de órganos:</b>		
Artritis	60-88%	60-90%
Miositis	<5%	<5%
- <b>Cualquier afección en piel:</b>	60-80%	60-90%
Eritema malar	22-68%	30-80%
Eritema discoide	<5%	<5%
Fotosensibilidad	12-45%	17-58%
Ulceración en mucosas	25-32%	30-40%
Alopecia	10-30%	15-35%
Otros eritemas	40-52%	42-55%
- <b>Renal:</b>		
Nefritis	20-80%	48-100%
- <b>Sistema Nervioso:</b>		
Afección neuropsiquiátrica	5-30%	15-95%
Psicosis	5-12%	5-47%
Crisis convulsivas	5-15%	5-57%
Dolor de cabeza	5-22%	10-95%
Disfunción cognitiva	6-15%	12-55%
Estado confusional agudo	5-15%	8-35%
Afección nervio periférico	<5%	<5%
- <b>Cardíaco:</b>		
Pericarditis	12-20%	20-30%
Miocarditis	<5%	<5%
- <b>Pulmonar:</b>		
Pleuritis	12-20%	20-30%
Hemorragia pulmonar	<5%	<5%
Neumonitis	<5%	<5%
- <b>Abdominal:</b>		
Peritonitis estéril	10-15%	12-18%
Pancreatitis	<5%	<5%

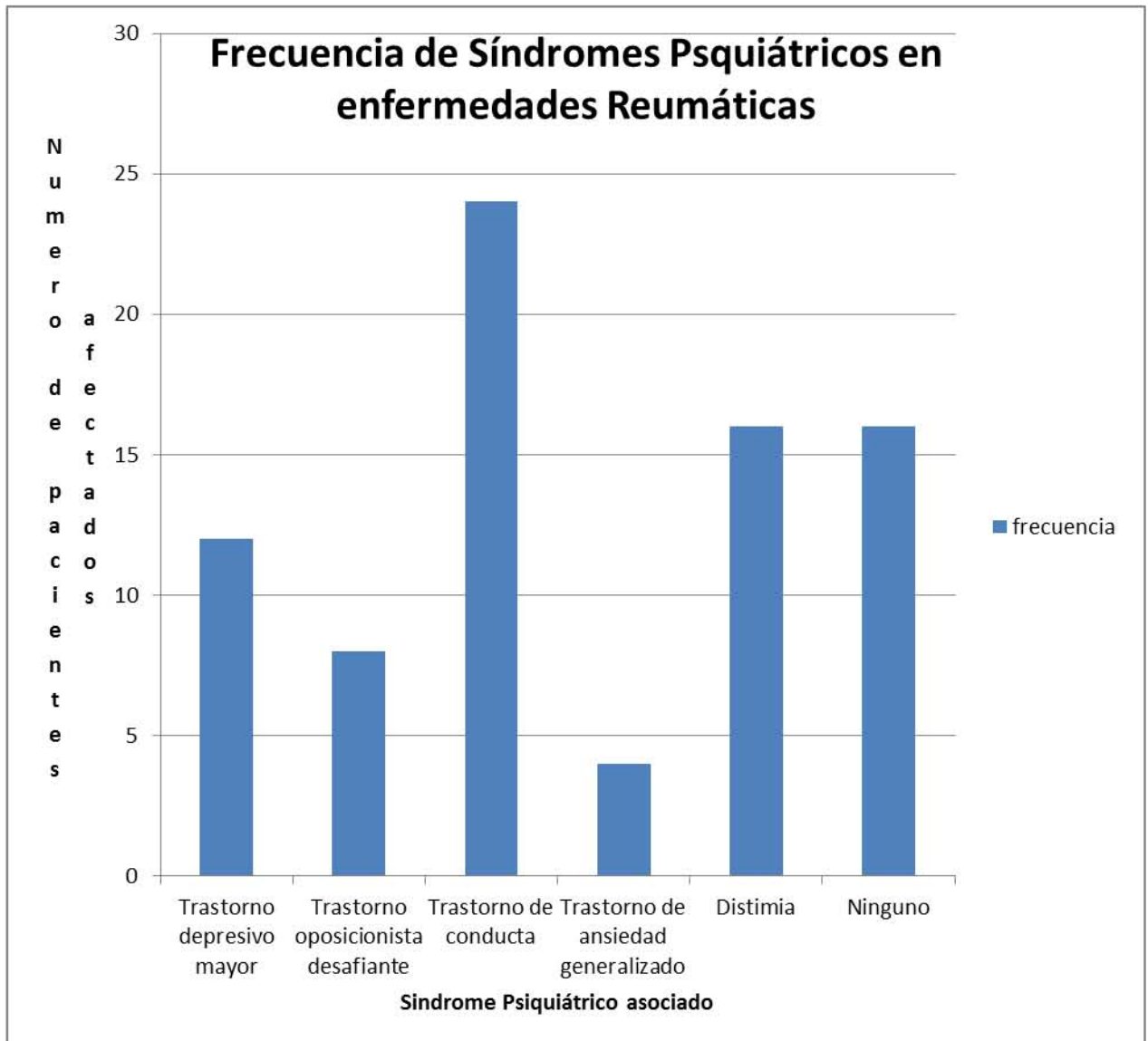
<b>Cuadro 4. Síndromes Neuropsiquiátricos observados en LES.</b>	
<b>Sistema nervioso Central</b>	<b>Sistema nervioso Periférico</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Meningitis aséptica</li> <li>- Enfermedad cerebrovascular</li> <li>- Síndrome desmielinizante</li> <li>- Cefalea</li> <li>- Desordenes del movimiento (corea)</li> <li>- Mielopatía</li> <li>- Desordenes convulsivos</li> <li>- Estado confusional agudo</li> <li>- Desorden de ansiedad</li> <li>- Disfunción cognitiva</li> <li>- Desordenes del estado de ánimo</li> <li>- Psicosis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Poliradiculopatía desmielinizante aguda inflamatoria (síndrome de Guillain- Barré)</li> <li>- Desordenes autonómicos</li> <li>- Mononeuropatía única o múltiple</li> <li>- Miastenia gravis</li> <li>- Neuropatía craneal</li> <li>- Plexopatía</li> <li>- Polineuropatía</li> </ul>
American College of Rheumatology: nomenclature and case definitions for neuropsychiatric Lupus syndromes. <i>Arthritis Rheum</i> 1999; 42:599-608.	
<b>Cuadro 5. Diagnósticos diferenciales de artritis.</b>	
Reactiva	Postestreptocócica Fiebre reumática Enfermedad del suero Síndrome de Reiter
Inflamatoria	Artritis idiopática juvenil Sarcoidosis Enfermedad inflamatoria intestinal
Infecciosa	Artritis séptica Sinovitis toxica postinflamatoria Viral (VEB, parvovirus) Enfermedad de Lyme Osteomielitis Sacroileitis bacteriana Discitis
Sistémica	Lupus eritematoso sistémico Púrpura de Henoch Schönlein Enfermedad del suero Dermatomiositis Enfermedad mixta del tejido conectivo Esclerosis sistémica progresiva Síndromes de fiebre periódica Psoriasis Enfermedad de Kawasaki Enfermedad de Behcet
Malignidad	Leucemia Neuroblastoma Tumores óseos malignos (Osteosarcoma, sarcoma de Ewing, Rabdosarcoma)
Tumores óseos benignos	Osteoma osteoide Osteoblastoma
Inmunodeficiencia	Inmunodeficiencia común variable
Trauma	Hemartrosis, esguinces, luxación
Adaptado de: Weiss JE, Ilowite NT. Juvenile idiopathic arthritis. <i>Rheum Dis Clin N Am.</i> 2007; 33:441-470	



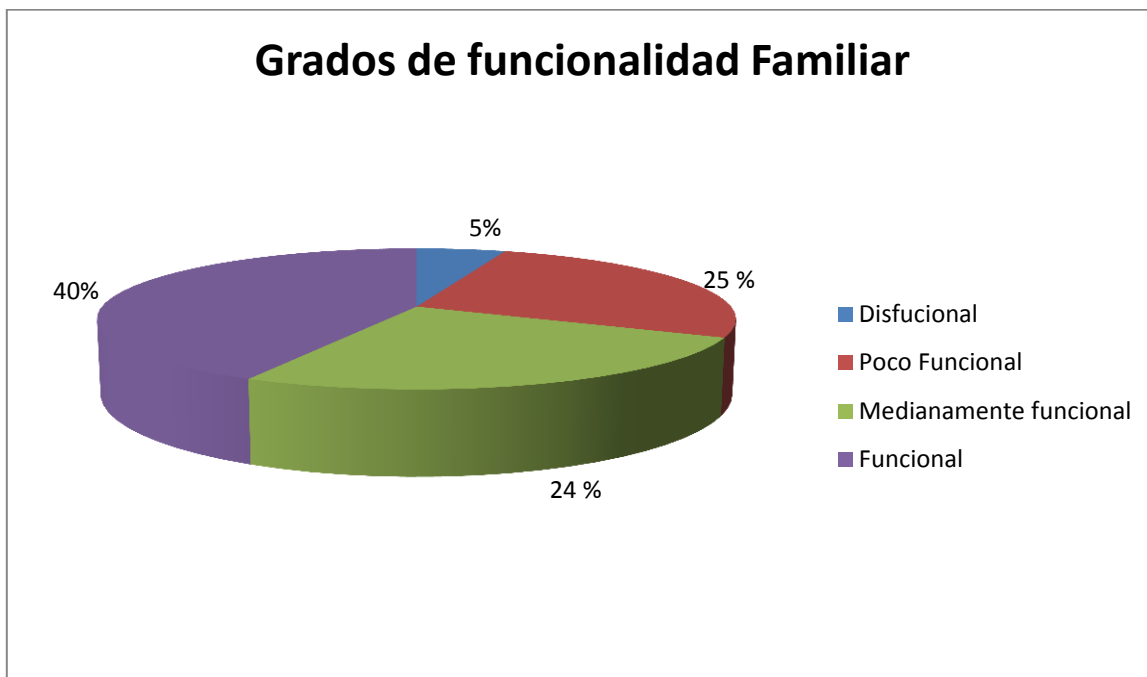
<b>Cuadro 6 Clasificación de subtipos de AIJ establecido por ILAR.</b>				
<b>Categoría</b>	<b>Definición</b>	<b>Edad, sexo y frecuencia de las AIJ</b>	<b>Ocurrencia de uveitis</b>	<b>Otras características</b>
<b>SISTEMICA</b>	Artritis en 1 o más articulaciones con o precedido de fiebre de al menos 2 semanas de duración que es documentada como diaria por al menos 3 días y acompañada por 1 o más de los siguientes: 1) rash (evanescente), 2) linfadenopatía, 3) hepatomegalia o esplenomegalia, 4) serositis	INFANCIA F=M  4-17%	Rara <1%	
<b>OLIGOARTICULAR</b>  *PERSISTENTE  *EXTENDIDA	Artritis que afecta de 1 a 4 articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad: *No afecta más de 4 articulaciones en el curso de la enfermedad.  *Afecta más de 4 articulaciones en el curso de la enfermedad.	Infancia temprana (edad pico 2-4 años) F>M  27-56%	Común (30%) especialmente si tiene ANA positivo Usualmente asintomática	ANA + en 60-80%
<b>POLIARTICULAR</b>  *FACTOR REUMATOIDE (FR) NEGATIVO  *FACTOR REUMATOIDE (FR) POSITIVO	Artritis que afecta 5 o más articulaciones en los primeros 6 meses de la enfermedad, con FR negativo  Artritis que afecta 5 articulaciones o más en los primeros 6 meses de la enfermedad, con FR positivo en al menos 2 ocasiones con 3 meses de diferencia.	Distribución bifásica:  Temprana: 2-4 años. Tardío: 6-12 años. F>M 11-28%  Infancia tardía y adolescencia F>M 2-7%	Común (15%)  Raro < 1%	ANA + 25% Simétrica  ANA 75% Nódulos reumatoides

<b>ARTRITIS PSORIASICA</b>	Artritis y psoriasis, o artritis y al menos 2 de los siguientes: 1) dactilitis, 2) puntillero de uñas, 3) historia familiar de psoriasis en primer grado.	Distribución bifásica: Temprano: 2-4 años, Tardío 9-11 años. F>M 2-11%	Común (10%)	
<b>ARTRITIS RELACIONADA A ENTESITIS</b>	Artritis o entesitis con al menos 2 de los siguientes: 1) Afectación sacro ilíaca o dolor lumbosacro, 2) Presencia de HLA B27, 3) inicio de artritis en masculino mayor de 6 años de edad. 4) uveítis anterior aguda, 5) Historia familiar en primer grado de enfermedad asociada a HLA B27.	Infancia tardía y adolescencia M>>F 3-11%		
<b>ARTRITIS INDIFERENCIADA</b>	Artritis que no cumple criterios de ninguna categoría o con 2 o más criterios de las categorías ya mencionadas.	11-21%		
<p>F=Femenino, M=Masculino; ANA= anticuerpos antinucleares; HLA=Antígeno mayor de histocompatibilidad. Adaptado de Ravelli A, Martini A, Juvenile idiopathic arthritis. Lancet 2007; 369 (767-768)</p>				

Gráfica: 1.



Gráfica 2.



## Bibliografía

1. Capafons, J.I., Sosa, C.D., Alcantud, F. y Silva, F. (1986). La información diagnóstica general: una pauta estructurada de anamnesis para niños y adolescentes. *Evaluación Psicológica*, 2, 3, 13-45.
2. Del Barrio, V. (1995). Evaluación clínica infantil y adolescente. En F. Silva (ed). *Evaluación Psicológica en niños y adolescentes*. Madrid: Síntesis Psicológica.
3. Doménech, E. y Ezpeleta, L. (1995). Las clasificaciones en psicopatología infantil. En J. Rodríguez (ed). *Psicopatología del niño y del adolescente*. Sevilla: Manuales Universitarios.
4. Edelbrock, C.S. y Costello, A.J. (1984). Structured psychiatric interviews for children and adolescents. En G. Goldstein y M-Hersen, *Handbook of Psychological Assessment* (pp. 276-290) New York: Pergamon.
5. Teare, M; Fristad, M.A.; Weller, E.B.; Weller, R. A.; Salmon, P. (1998a). Study I: Development and criterion validity of the Children's Interview for Psychiatric Syndromes (ChIPS). *Journal-of-Childand-Adolescent-Psychopharmacology.*; Vol 8(4): 205-211.
6. Teare, M; Fristad, M.A.; Weller, E.B.; Weller, R. A.; Salmon, P. (1998a). Study II: Concurrent validity of the DSM-III-R Children's Interview for Psychiatric Syndromes (ChIPS). *Journal-of-Child-and-Adolescent-Psychopharmacology.*; Vol 8: 213-219.
7. Cassidy JT, Petty RE, editors. Systemic Lupus Erythematosus. In: *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 6ta ed. Philadelphia. WB Saunders;2010: 315-343.
8. Michelle Petri, ANA-Maria Orbai, Graciela S. Alarcón, et.al Derivation and Validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheum* 2012;64:2677-2686.
9. American College of Rheumatology: nomenclature and case definitions for neuropsychiatric Lupus syndromes. *Arthritis Rheum* 1999; 42:599-608.

10. Thomson W et al; British Paediatric Rheumatology Study Group. Juvenile idiopathic arthritis classified by the ILAR criteria: HLA associations in UK patients. *Rheumatology (Oxford)*. 2002;41:1183-9.
11. Lain B, McInnes et al, The pathogenesis of rheumatoid arthritis, *N Eng J Med* 2011;365:2205-19.
12. Petty RE et al. International League of Associations for Rheumatology Classification of Juvenile Idiopathic Arthritis: second revision. Edmonton, 2001. *J Rheumatol* 2004;31:390-392.
13. Cassidy JT et al. A study of classification criteria for the diagnosis of juvenile arthritis. *Arthritis Rheum* 1986; 29:274-281
14. Weiss JE, Ilowite NT. Juvenile idiopathic arthritis. *Rheum Dis Clin N Am*. 2007; 33:441-470
15. Ravelli A, Martini A, Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2007; 369 (767-768)
16. Cassidy JT, Petty RE. Chronic arthritis in childhood. En: Cassidy JT, Petty RE, Laxer R, Lindsley C, eds. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 6Th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011. Cap 2:211-48.