



Facultad de Medicina



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO
CENTRO MEDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"

*ASOCIACIÓN DE FUERZA DE PRENSIÓN DE LA MANO CON
ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD, DISCAPACIDAD Y CALIDAD DE VIDA
EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DEL CENTRO
MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE DEL ISSSTE*

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN
REUMATOLOGÍA

PRESENTA:
DRA ALEJANDRA TRINIDAD VANEGAS

ASESOR DE TESIS:
DR VICTOR MANUEL ROSALES DON PABLO

CIUDAD DE MÉXICO

2019



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.



Facultad de Medicina



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO
CENTRO MEDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"

*ASOCIACIÓN DE FUERZA DE PRENSIÓN DE LA MANO CON ACTIVIDAD
DE LA ENFERMEDAD, DISCAPACIDAD Y CALIDAD DE VIDA EN
PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DEL CENTRO MÉDICO
NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE DEL ISSSTE*

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN
REUMATOLOGÍA

PRESENTA:
DRA ALEJANDRA TRINIDAD VANEGAS

ASESOR DE TESIS:
DR VICTOR MANUEL ROSALES DON PABLO

CIUDAD DE MÉXICO, OCTUBRE 2019

“ASOCIACIÓN DE FUERZA DE PRENSIÓN DE LA MANO CON ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD, DISCAPACIDAD Y CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE DEL ISSSTE”

AUTORA: DRA ALEJANDRA TRINIDAD VANEGAS

Vo.Bo.
DR. MAURO DI SILVIO LÓPEZ

SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 NOVIEMBRE

Vo.Bo
DRA. FEDRA IRAZOQUE PALAZUELOS

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN REUMATOLOGÍA
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 NOVIEMBRE

Vo.Bo
DR. VICTOR MANUEL DON PABLO ROSALES

ASESOR DE TESIS
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 NOVIEMBRE

Contenido

1. INTRODUCCIÓN.....	5
2. ABREVIATURAS.....	6
3. ASPECTOS CONCEPTUALES.....	7
I. MARCO TEÓRICO.....	7
II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	32
III. JUSTIFICACIÓN.....	32
IV. HIPOTESIS	32
V. OBJETIVOS	32
4. ASPECTOS METODOLÓGICOS.....	33
I. TIPO DE ESTUDIO	33
II. POBLACIÓN DE ESTUDIO	33
III. UNIVERSO DE TRABAJO	33
IV. TIEMPO DE EJECUCIÓN.....	33
V. CRITERIOS DE INCLUSIÓN.....	33
IX. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.....	33
XIV. DISEÑO DE LA MUESTRA.....	33
XV. DETERMINACIÓN DE VARIABLES.....	33
XVI. RECOLECCIÓN DE DATOS	39
XVII. PROCESAMIENTO ESTADÍSTICO Y ANÁLISIS	39
5. ASPECTOS ÉTICOS Y DE BIOSEGURIDAD.....	39
6. RESULTADOS Y ANÁLISIS	41
I. CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LA POBLACIÓN.....	41
II. ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD.....	43
III. DISCAPACIDAD/ ÍNDICE DE DAÑO	44
IV. CALIDAD DE VIDA	45
V. FUERZA DE PRENSION DE LA MANO	46
7. CONCLUSIÓN.....	50
8. BIBLIOGRAFÍA.....	51
9. ANEXOS.....	53

1. INTRODUCCIÓN

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática más frecuente en niños, afecta de 80 a 90 menores de 16 años por cada 100 mil niños a nivel mundial con una incidencia de 10 -20 por cada 100,000 niños en un año¹⁻³, caracterizado clínicamente por inflamación crónica que puede conllevar a un estado catabólico del metabolismo energético.

El impacto que produce depende del tipo de enfermedad reumatológica el cual se trate, ya que cada una de las variantes descritas puede tener un comportamiento muy distinto. La evaluación a estos niños implica el reto de considerar tanto la actividad de la enfermedad, su funcionalidad motriz, daño articular establecido y potencial reversibilidad, otros órganos y sistemas afectados (ojos, tubo digestivo, pulmones, renal, etc.) y las repercusiones psicológicas y sociales en su calidad de vida.

El tratamiento es multidisciplinario y de manera ideal debe utilizarse la estrategia de manejo por objetivos. El tratamiento medicamentoso está basado en la administración de analgésicos, esteroide, fármacos modificadores de la enfermedad sintéticos y/o biológicos que han permitido limitar la enfermedad y mejorar el pronóstico y calidad de vida de los pacientes.

La fuerza de prensión manual (FPM) ha sido ampliamente utilizada como un test para evaluar la función muscular desde finales del siglo XIX. A partir de la década de los 80 se empezó a estudiar su relación con el estado nutricional, especialmente en el medio hospitalario. Actualmente éste test se considera un marcador sensible, fácil de realizar y económico del estado inflamatorio y metabólico del paciente y la disminución de ésta se ha asociado a discapacidad física, calidad de vida deficiente y mayor riesgo de mortalidad en enfermedades como cardiopatía isquémica, enfermedad vascular cerebral, enfermedad renal crónica, pacientes oncológicos en cuidados paliativos, pacientes geriátricos y recientemente en pacientes con Artritis reumatoide.

Ya que a nivel mundial no se encuentra estandarizado la evaluación clínica de los pacientes con AIJ es importante identificar un método que sea barato, objetivo y fácil de realizar que evalúe actividad de la enfermedad y con el que, de forma secundaria se pueda asociar la calidad de vida e índice de daño en estos pacientes.

2. ABREVIATURAS

AIJ:	Artritis Idiopática Juvenil
FPM:	Fuerza de Presión de mano
CMN20N:	Centro Médico Nacional 20 Noviembre
ACR:	Colegio Americano de Reumatología
EULAR:	Liga Europea contra el Reumatismo
ILAR:	Liga Internacional y Asociación de Reumatología
SAM:	Síndrome Activación de macrófagos
AINE:	Analgésico inflamatorio no esteroideo
FARMEs:	Fármaco modificador de la enfermedad sintético
FARMEb:	Fármaco modificador de la enfermedad biológico
IL:	Interleucinas
TNF:	Factor de Necrosis Tumoral
TGF:	Factor de Crecimiento Tisular
JADASC:	Puntuación de actividad Artritis Juvenil
JADAS PCR:	Puntuación de actividad Artritis Juvenil PCR
JADAS VSG:	Puntuación de actividad Artritis Juvenil
ARA:	Asociación americana contra enfermedades reumáticas
CHAQ:	Cuestionario de salud infantil y capacidad funcional
JAPAI:	Índice de evaluación de padres
JACAI:	Índice de evaluación de niños
JADIA:	Índice de daño a nivel articular
JADIE:	Índice de daño extrarticular
ANTI CCP:	anticuerpos contra péptidos cíclicos

3. ASPECTOS CONCEPTUALES

I. MARCO TEÓRICO

La artritis idiopática juvenil es la enfermedad crónica reumatológica más común durante la niñez, con importantes implicaciones a corto y a largo plazo con impacto en la calidad de vida; no es una sola enfermedad, se encuentra agrupada de acuerdo a un grupo de desórdenes que afectan las articulaciones y otras estructuras, posiblemente activado por contacto con antígenos externos.

Su primer reporte se tiene en 1864 por Cornil describiendo una paciente de 29 años de edad quien había presentado artritis desde los 12 años de edad, posteriormente Diamant - Berger en 1890 presentaron una revisión de 35 pacientes previamente publicados y 3 propios, en los cuales se describía la aparición aguda de la enfermedad involucrando las grandes articulaciones con exacerbaciones y remisiones afectando el crecimiento normal y generalmente con buen pronóstico y en 1897 George Frederick Still presentó la clásica descripción de la artritis juvenil comentando que se presentaba generalmente posterior a la segunda dentición, con mayor frecuencia en niñas, siendo de inicio insidioso , en aquellos pacientes que no presentaban compromiso articular importante tenían marcada tendencia a la contractura y atrofia muscular, teniéndose una afectación de la columna cervical en los estadios iniciales y describiendo 12 casos con linfadenopatía, esplenomegalia y fiebre. Así se tienen múltiples descripciones de la enfermedad.¹⁰

1.1 EPIDEMIOLOGIA

Como tal la AIJ tiene un incidencia y prevalencia variable de 2 a 20 y de 16 a 150 por cada 100,000 respectivamente, sin embargo, la verdadera frecuencia es desconocida ya que es muy dependiente de la población mundial estudiada pudiendo relacionarse con la raza, genética o influencias ambientales

A su vez cada uno de los subtipos de la AIJ tienen una proporción, siendo en Europa y en norte América la artritis oligoarticular la más común llegando hasta el 50 % de los casos y siendo la menos común la artritis poliarticular con factor reumatoide positivo, teniendo como contraste India y Asia en donde parece ser mucho menos frecuente la artritis oligoarticular ¹⁰.

EDAD DE APARICIÓN Y PRESENTACIÓN POR SEXOS

Como tal, el criterio para el diagnóstico incluye edad menor de 16 años, sin embargo, la mayor frecuencia de aparición es entre la edad de 1 y 3 años, de manera global, pero con diferentes frecuencias dependiendo el subtipo presentado. En cuanto a la presentación de acuerdo al sexo se encuentra con una mayor predisposición el sexo femenino con una relación de 2:1 con respecto al sexo masculino en norte y sur América, Europa y Australia, a diferencia de Asia en donde predomina en el sexo masculino.

1,12

1.2 ETIOLOGÍA Y PATOGÉNESIS

La etiología es desconocida pudiendo ser multifactorial, estando en relación directa con múltiples factores principalmente inmunogenéticos por tener:

- 1) Disregulación inmunológica con implicación en la producción de citocinas y polimorfismos en los genes involucrados en la respuesta inmune.
- 2) Asociación entre inmunodeficiencias y enfermedades reumáticas.
- 3) Relación entre la reactividad inmune y la inflamación.

Inmunidad innata y adaptativa: Los receptores Toll, las proteínas relacionadas con tejido mieloide, las proteínas de choque y algunas interleucinas principalmente IL 1 están relacionadas con la actividad de la enfermedad, encontrándose concentraciones hasta 10 veces más altas en líquido sinovial que a nivel sérico; la inmunidad adaptativa se ve reflejada en la presencia de hipergammaglobulinemia en la mayoría de los pacientes con AIJ. ¹³¹⁴

PERFIL DE CITOCINAS Y LINFOCITOS T

En diferentes estudios se ha demostrado que las cuentas tanto de CD3+, CD4+ y CD8+ se encuentran normales en todos los tipos de AIJ sin embargo, la cantidad de células CD57 y CD 16/56 se encuentran incrementadas en la artritis oligoarticular y poliarticular con decremento marcado de las células natural killers.

La respuesta celular de CD4, CD8 y gama delta es modificada por el metotrexate.

Por otro lado, los autoanticuerpos, inmunoglobulinas y otros antígenos también están relacionados en la patogénesis de la enfermedad; siendo resultado de la expresión de epítopes y/o son producidos como resultado de la inflamación y daño del tejido. Dentro de los anticuerpos más relacionados se encuentran los anticuerpos contra péptidos cíclicos citrulinados siendo estos más positivos en la artritis del adulto y en menor cantidad en la artritis idiopática juvenil de tipo poliarticular con factor reumatoide positivo.

Los anticuerpos que más se han asociado con la AR son: los anticuerpos anti factor perinuclear (AFP) y antiqueratina (AKA), ambos dirigidos contra filagrina citrulinada; anticuerpos anti-Sa, los cuales reconocen vimentina citrulinada y anticuerpos contra péptidos cíclicos citrulinados (anti-CCP)¹⁵. Estos últimos tienen una sensibilidad mayor del 80% y especificidad del 98% en pacientes con AR. Además de su alta sensibilidad y especificidad, se presentan en etapas tempranas de la enfermedad.

1.3 CLASIFICACIÓN

Desde su introducción del término artritis idiopática juvenil en 1994 ha tenido diferentes cambios como sería artritis crónica juvenil, artritis reumatoide juvenil entre otros.

Tanto el colegio americano de reumatología (ACR) como la liga europea contra el reumatismo (EULAR) y la asociación internacional de ligas de reumatología en su capítulo pediátrico publicaron sus clasificaciones, dentro de las cuales se tienen discrepancias así como problemas para poder llegar al diagnóstico ya que se realiza mediante exclusión de otras patologías así como estando basadas las mismas en población europea.

A continuación, desglosaré cada una de las clasificaciones anteriormente mencionadas con el fin de poder hacer una comparación y evaluación de las mismas.

CRITERIOS ACR:

Los criterios del colegio americano de reumatología son aplicables primariamente a población norteamericana, en estas se define tanto la edad límite, la duración de la enfermedad necesaria para el diagnóstico y las características de la artritis. La clasificación como tal requiere que el paciente tenga menos de 16 años de edad siendo este un criterio basado más en la práctica que en cuanto a la relación biológica con la enfermedad, a su vez se tiene la presencia de una o más articulaciones por 6 semanas o más de evolución y durante 6 meses para determinar el tipo de subgrupo al cual pertenece con excepción de la artritis sistémica.

El tipo de aparición es definido por un conjunto de signos clínicos que se presentan en los primeros 6 meses de la enfermedad, caracterizándose por lo siguiente:

- Oligoarticular: Presencia de artritis de 4 o menos articulaciones.
- Poliarticular: Presencia de 5 o más articulaciones

En cuanto a la cuenta articular, cada articulación se cuenta por separado con excepción de las articulaciones de la espina cervical, carpo y tarso contándose estas como una sola.

- Artritis de tipo sistémico: Presencia de fiebre de manera diaria o intermitente por lo menos durante 2 semanas y mayor a 39° en asociación con artritis de una o más articulaciones , rash, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia o pericarditis.

CRITERIOS EULAR:

En 1977 se acuñó el término de artritis crónica juvenil propuesto para un grupo de desórdenes que se presentan como tal. Estos criterios difieren de los criterios del ACR en tres puntos:

- 1) la artritis debe de estar presente por lo menos 3 meses
- 2) la espondilitis anquilosante, artritis psoriásica y las artropatías asociadas con enfermedad inflamatoria intestinal se encuentran incluidas
- 3) el término de artritis reumatoide juvenil es únicamente aplicado a pacientes con artritis con factor reumatoide positivo no teniendo cabida para la negatividad del mismo.

CRITERIOS ILAR:

En 1993 se propuso la clasificación de la artritis idiopática de la niñez, tanto esta clasificación como las subsecuentes revisiones de Durban y Edmonton tomaron homogeneidad de la patología, cubriendo a su vez la artritis indiferenciada incluyendo condiciones que por alguna razón no cumple criterios para una clasificación pura. La clasifica en sistémica, poliarticular con factor reumatoide positivo y negativo, oligoarticular (persistente o extendida), psoriásica, entesitis relacionada con artritis y el grupo de las artritis indiferenciadas, esta última clasificación es actualmente la más usada.¹⁶

El siguiente cuadro compara cada una de las clasificaciones de la artritis idiopática juvenil.

CARACTERÍSTICAS	ACR	EULAR	ILAR
Tipos de presentación.	3	6	6
Subtipos de presentación.	9	NO	1
Edad de aparición.	< 16 años	< 16 años	< 16 años
Duración de la artritis.	= 6 semanas	= 3 meses	= 6 semanas
Incluye espondilitis anquilosante juvenil.	NO	SI	SI
Incluye artritis psoriasica.	NO	SI	SI
Incluye enfermedad inflamatoria intestinal.	NO	SI	SI

Cuadro 1: Cuadro comparativo de los diferentes criterios de clasificación de la artritis idiopática juvenil.

Es importante recordar que, aunque se tienen los criterios de clasificación de la artritis idiopática juvenil, no se cuenta con ningún examen de laboratorio como prueba diagnóstica, siendo este realizado por exclusión .

1.4 CRITERIOS ILAR

1) Artritis sistémica

La AIJ sistémica se define como la artritis que afecta a una o más articulaciones, que se acompaña o viene precedida de fiebre de al menos, dos semanas de duración (siendo necesario que se haya documentado que es diaria por lo menos durante tres días), junto con uno o más de los síntomas /signos siguientes:

- 1) Exantema eritematoso, evanescente y no fijo
- 2) Linfadenopatía generalizada (dos o más grupos ganglionares)
- 3) Hepatomegalia y/o esplenomegalia
- 4) Serositis

Los pacientes con AIJ sistémica constituyen aproximadamente un 10 por ciento de la totalidad de niños afectados de AIJ. Sin embargo, es en este grupo donde se encuentran los pacientes más graves, tanto por su afectación articular, como por las complicaciones debidas a una actividad inflamatoria persistente (retraso del crecimiento, osteoporosis severa, amiloidosis entre otras).

Aunque inicialmente se afecten pocas articulaciones, el curso tiende a ser con más frecuencia poliarticular.

Las articulaciones que se afectan con más frecuencia son rodillas, muñecas y tobillos. De igual forma, la afectación de la columna cervical con inflamación de las articulaciones interfacetarias, y la afectación de caderas son muy características. La columna cervical aparece inicialmente especialmente rígida a consecuencia de la inflamación, hasta que, en su evolución natural, todas las apófisis espinosas se fusionan formando un bloque, pasando de la rigidez a la anquilosis. La afectación de las caderas tiende a ser bilateral y con frecuencia rápidamente destructiva. La articulación subastragalina, los codos y los hombros se afectan más tardíamente. En las formas de afectación difusa podemos ver como se afectan las pequeñas articulaciones de las manos: MCF e IFP, respetando generalmente las IFD, lo cual da a los dedos un aspecto fusiforme.

Habitualmente, al comienzo de la enfermedad, las radiografías muestran sólo un grado moderado de osteopenia y aumento de las partes blandas. A lo largo de la evolución, las líneas interarticulares se hacen más finas, comienzan los fenómenos erosivos a ambos lados de la articulación, y finalmente se produce la desaparición total de la misma con fusión de las dos facetas que la integran. En los pacientes muy evolucionados podemos ver todavía estos cambios, aunque cada vez, gracias a los nuevos tratamientos, son menos las articulaciones que llegan al estadio final de anquilosis.

Manifestaciones extraarticulares frecuentes de la artritis sistémica

a) Fiebre

Aunque durante semanas puede no adquirir el patrón característico, acaba siendo siempre una fiebre en picos, de hasta 39-40°C, con uno o dos picos diarios y que no responde al tratamiento antitérmico. De forma también característica, el dolor de las articulaciones, la postración y la irritabilidad que forman parte del cuadro clínico se incrementan mucho durante el pico febril, y la temperatura, desciende a valores normales o por debajo de lo normal (34,5°-35°C) en los períodos intercrisis. Constatar el patrón de fiebre es esencial para el diagnóstico, de tal forma que, en la práctica habitual, es uno de los motivos de hospitalización de estos niños.

b) El exantema

Suele presentarse como maculopapular típico, de predominio en tronco, raíz de extremidades y flexuras, más intenso en las zonas de presión (fenómeno de Koebner). Puede afectar cara, palmas y plantas. Está formado por máculas de 3-5 mm de tamaño, con frecuencia rodeadas de un halo más pálido. Pueden ser coalescentes, dando lugar a áreas grandes eritematosas. Característicamente aparece y desaparece con la fiebre, sin dejar lesión residual. Sólomente es pruriginoso en un 5% de los casos. Si bien el carácter evanescente se toma como una regla, en el niño con enfermedad establecida, de meses, años de evolución, puede hacerse permanente en determinadas zonas (por ejemplo, en cara interna de los muslos, una zona muy frecuentemente afectada).

c) Linfadenopatía

La presencia de adenopatías generalizadas (en más de dos grupos ganglionares) se encuentra en un 70% de los pacientes. Los ganglios están aumentados de tamaño, pero son indoloros, desplazables sobre los planos más profundos, como ocurre en la mayor parte de los procesos infecciosos e inflamatorios de los niños.

Además de encontrar ganglios periféricos, mediante ecografía abdominal o TAC podemos poner de manifiesto la existencia de nódulos para-aórticos, retroperitoneales. La afectación de los ganglios mesentéricos puede ser la causa de dolor abdominal.

En el estudio anatomopatológico, estas adenopatías muestran cambios reactivos inespecíficos, con conservación de la estructura general del ganglio.

d) Hepato/esplenomegalia

Puede verse hasta en un 50% de los casos. El hígado, generalmente no es doloroso a la palpación, y el dolor abdominal secundario a la distensión de la cápsula de Glison es poco frecuente. Puede haber elevación fluctuante de las transaminasas y hay que tener en cuenta la hepatotoxicidad de muchos de los fármacos utilizados en el tratamiento, además de la actividad de la enfermedad.

e) Pericarditis

Es la forma más frecuente de afectación de serosas en la AIJ sistémica. La aparición de derrame pericárdico puede verse mediante ecocardiografía durante las fases activas de la enfermedad, sin que el

niño presente síntomas. Aún así, algunos niños, refieren disnea, dolor precordial que puede reflejarse en la espalda, hombro o cuello. La pericarditis puede preceder a los brotes de artritis y volver a presentarse con la aparición de éstos; La presencia de taponamiento no es frecuente aunque posible, y aún menos frecuente la existencia de una pericarditis crónica constrictiva.

Manifestaciones extra-articulares menos frecuentes de la artritis sistémica

Haremos referencia, dentro de su escasa frecuencia, a aquellas especialmente relevantes por la gravedad que comportan.

a) Serositis: Pleuritis y peritonitis

La aparición de pleuritis asociada a la pericarditis no es rara, presentándose, a veces, grandes derrames pleurales. La inflamación del peritoneo, da lugar a una peritonitis estéril, pero que causa un intenso, difuso dolor abdominal.

b) Síndrome de activación macrofágica

El síndrome de activación macrofágica (SAM), es una complicación grave, potencialmente mortal, de las enfermedades inflamatorias del niño, sobre todo de la AIJ sistémica. Se caracteriza por la presencia de pancitopenia, insuficiencia hepática, coagulopatía y síntomas neurológicos (obnubilación, convulsiones, coma). Su causa es la activación y proliferación incontrolada de linfocitos T y macrófagos, llevando a una producción masiva de citoquinas pro-inflamatorias.

La presentación clínica es aguda o hiperaguda, con presentación de fiebre alta, no controlable con antitérmicos, se acompaña con frecuencia de síntomas relacionados con afectación del SNC: desorientación, adormecimiento, irritabilidad, cefalea o, si progresa el síndrome convulsiones y coma. En los niños con AIJ sistémica, el comienzo puede simular una sepsis o un brote de su enfermedad, pero característicamente la artritis está ausente y la fiebre no sigue el patrón habitual en picos con períodos de normo/hipotermia. También es frecuente la presencia de hepatomegalia, esplenomegalia y linfadenopatías, exantema maculopapular y facilidad para los hematomas y sangrados.

En los datos analíticos encontramos un descenso importante de las tres series sanguíneas, leucocitos, hemoglobina y plaquetas. Elevación de las transaminasas, triglicéridos y LDH, en ocasiones asocia una hiperbilirrubinemia y una disminución de la albúmina. Se desarrolla una coagulopatía en las primeras horas de evolución, con alargamiento del tiempo de protrombina, del tiempo parcial de tromboplastina, con una hipofibrinogenemia y déficit de los factores de coagulación, junto con una elevación de los productos de degradación de la fibrina y dímero-D. Una caída rápida de la VSG es otro dato característico, al igual que la elevación de la ferritina que puede llegar hasta 10.000 ug/l. La confirmación diagnóstica se consigue mediante la confirmación de hemofagocitosis por parte de los macrófagos en la médula ósea, hígado, ganglios o bazo.

En ocasiones el diagnóstico es dificultoso, ya que la fiebre es una de los síntomas a su vez de la AIJS, es típico también la leucocitosis y trombocitosis, por lo que cuando se desarrolla el SAM, no siempre se alcanza una pancitopenia clásica, y no siempre la hemofagocitosis patognomónica es encontrada, por lo que vale la pena tener en cuenta la propuesta de Ravelli y cols, que propone unos criterios preliminares.

c) Amiloidosis

Constituye una de las complicaciones más severas, a largo plazo, de la AIJ y más particularmente de la forma sistémica. En esta forma de amiloidosis, la mayor parte del depósito amiloide está constituida por proteína AA, cuyo precursor SAA (serum amyloid A) se comporta como uno de los reactantes de fase aguda. La frecuencia de aparición de esta complicación varía según sea la población estudiada, desde ser inferior al 1% en la población caucásica de Norte América, hasta un 16% en la población turca. No parece haber correlación entre la edad de diagnóstico de la AIJ o los años de evolución de la misma con el desarrollo de amiloidosis secundaria.

Las características clínicas de esta amiloidosis secundaria no difieren de las del adulto, siendo los órganos más severamente afectados el riñón y el tracto gastrointestinal, y realizando el diagnóstico mediante la tinción de Rojo Congo de la mucosa rectal.

El primer tratamiento de la amiloidosis es suprimir la actividad inflamatoria de la enfermedad de base (AIJ sistémica). Gracias a las nuevas terapias hoy disponibles, se ha reducido considerablemente el número de pacientes que mantienen una actividad inflamatoria grave durante períodos prolongados de tiempo.

Datos de laboratorio de la artritis sistémica

No existen datos de laboratorio diagnósticos o patognomónicos de la AIJ sistémica; sin embargo, es la forma de AIJ, en donde vamos a encontrar un aumento más marcado de los reactantes de fase aguda y un perfil hematológico que traduce un proceso inflamatorio activo.

a) Anemia

Se da en prácticamente todos los casos, salvo que la enfermedad tenga muy poca repercusión sistémica. Como en otras enfermedades inflamatorias, se trata de una anemia multifactorial resultado de una eritropoyesis ineficaz por una mala utilización del hierro, y que puede verse agravado por un déficit de hierro real por un aporte nutricional deficiente o por pérdidas a través del tracto gastrointestinal. La eritropoiesis ineficaz puede atribuirse, en gran parte, como veremos en el capítulo siguiente, a la acción de IL-6, especialmente elevada en este tipo de AIJ. Los niveles de ferritina, no nos sirven en este caso para diferenciar una anemia por déficit de hierro de la anemia por error en su utilización, ya que, como reactante de fase aguda, la vamos a encontrar elevada la mayor parte de las veces.

b) Leucocitosis y neutrofilia

Puede alcanzar cifras altas, de hasta 75×10^9 si bien el rango más habitual es entre 20.000-30.000 leucocitos.

c) Trombocitosis

Es el rasgo más prominente, con cifras plaquetares que oscilan entre 500.000 y 800.000 plaquetas (en algunos casos más de 1.000.000 plaquetas/ml). La presencia de leucopenia es posible, pero siempre debe alertar sobre otro posible diagnóstico.

d) Marcadores inespecíficos de inflamación

Están elevados de forma característica: VSG, PCR, factores del complemento, ferritina, IgG.

2) AIJ OLIGOARTICULAR

Presencia de artritis que afecta a un número no mayor de cuatro articulaciones, de 1 a 4 durante los 6 primeros meses de la enfermedad. En esta forma se distinguen dos subcategorías:

- a) Oligoartritis persistente: Afecta como máxima a 4 articulaciones durante toda la evolución de la enfermedad.
- b) Oligoartritis extendida: afecta a un total de 5 o más articulaciones tras los 6 meses de evolución de la enfermedad.

Hay que tener en cuenta las exclusiones:

- Psoriasis o historia familiar de psoriasis en un familiar de primer grado.
- Artritis en un paciente varón con HLA-B27 positivo y comienzo de artritis después de los 6 años de edad.
- Espondilitis anquilosante, artritis entesitis, enfermedad inflamatoria intestinal, uveítis anterior aguda, síndrome de Reiter, historia familiar en primer grado de una de estas formas.
- Presencia de Factor reumatoide positivo.
- Presencia de AIJ sistémica en el paciente.

Estudios epidemiológicos de diversos tipos indican que la proporción de casos de AIJ con la forma de inicio oligoarticular es la más frecuente. Con respecto a la incidencia, el porcentaje del total registrado como AIJ por 100.000 niños en diferentes periodos se encuentra entre 48% (Francia) y el 76% (Finlandia). Las cifras de prevalencia oscilan en clínicas especializadas entre un 35 a un 75%. La amplitud de estos intervalos parece revelar la importancia del consenso en los criterios de clasificación, al igual que el considerar las diferencias geográficas. Debidas a particularidades ambientales y raciales. Respecto a la distribución del sexo dos tercios son niñas y el pico de la distribución por edades está entre los 1 y 3 años.

Manifestaciones articulares

Las articulaciones que mayormente se afectan son las extremidades inferiores, principalmente la rodilla y en menor proporción los tobillos. Con menor frecuencia se afectan las articulaciones de los pies o de las extremidades superiores. En casos con 2 a 4 articulaciones afectas la distribución suele ser unilateral o asimétrica.

Formas evolutivas de la oligoartritis

a) Oligoartritis persistente

Puede presentarse como primera manifestación, o bien con la aparición de un brote que puede presentarse varios años después del debut, manteniendo un curso oligoarticular o bien con persistencia de brotes repetidos de una misma articulación a lo largo de los años con refractariedad al tratamiento, en este último caso presentará una repercusión funcional de la articulación afecta. En estudios de pronóstico el 41% de pacientes de inicio oligoarticular a los 10 años del debut todavía presentaban una artritis activa. En un estudio de 207 pacientes con AIJ de inicio oligoarticular comprueban que la afectación de la rodilla no está relacionada con mal pronóstico, mientras que la presencia de 2-4 articulaciones afectas desde el debut, está considerado como factor predictivo a una evolución a poliarticular(19).

b) Oligoartritis extendida

Supone según distintos estudios entre un 46% a un 55% respectivamente. Este subgrupo presenta grandes similitudes con las formas poliarticulares y sistémicas, con un alto porcentaje de erosiones articulares y menor porcentaje de afectación de uveítis respecto a la oligoarticular persistente.

Un análisis longitudinal del curso de la AIJ de inicio oligoarticular en los primeros seis años, asocia un alto porcentaje de complicaciones articulares y oculares (50% extensión, 30% erosión y un 40% uveítis) (29).

Manifestaciones extra-articulares frecuentes

a) Uveítis anterior o iridociclitis

Es considerada como la manifestación extra articular más importante en la AIJ oligoarticular. Se presenta con una frecuencia aproximada entre un 15- 20% respecto al 5% en la forma poliarticular.

Habitualmente la artritis precede al desarrollo de la uveítis, ésta suele aparecer entre los 5 y 7 años siguientes del inicio de la enfermedad articular, aunque por lo general, el máximo riesgo de aparición de uveítis tiene lugar en los 2 años siguientes a la aparición de la artritis. En un 6% de los casos, la uveítis puede preceder a la de la artritis y en raras ocasiones, aparece en ausencia de artritis al cabo de largo periodo de seguimiento, dificultándose el diagnóstico en estas formas de presentación. A pesar de ello los niños con AIJ siguen expuestos a presentar uveítis hasta la edad adulta, así existen aportaciones de uveítis diagnosticadas más de 20 años después de la aparición de la artritis. La uveítis no suele tener un curso paralelo a la actividad articular, es más común que la evolución sea independiente. La afectación ocular es bilateral en el 70- 80% de los casos, así pacientes con afectación unilateral, pueden desarrollar después del primer año de evolución una afectación bilateral.

Es importante hacer mención a la importancia de los ANA como marcador serológico y el papel del antígeno de histocompatibilidad. Estudios recientes han encontrado que el antígeno de histocompatibilidad (HLA) DR5, y en especial el HLA DRB1*1104 y el DR8 son un factor de riesgo y el HLA DR1 es considerado como un factor protector. La inflamación ocular en la mayoría de los pacientes es sintomática, pero en ocasiones se puede presentar sin sintomatología acompañante, es por ello que

con frecuencia es difícil determinar el momento exacto de presentación, ello resalta la necesidad de la exploración del oftalmólogo con lámpara de hendidura y la aplicación de un protocolo en el seguimiento.

TIPO AIJ	RESULTADOS ANA	EDAD INICIO AIJ (AÑOS)	DURACION ENFERMEDAD (AÑOS)	RIESGO DE UVEITIS	SEGUIMIENTO OFTALMOLOGICO
OLIGO O POLIARTICULAR	POSITIVO	≤6	≤4	ALTO	3
	POSITIVO	≤6	>7	MODERADO	6
	POSITIVO	≤6	>4	BAJO	12
	POSITIVO	>6	≤4	MODERADO	6
	POSITIVO	>6	>4	BAJO	12
	NEGATIVO	≤6	≤4	MODERADO	6
	NEGATIVO	≤6	>4	BAJO	12
	NEGATIVO	>6	N/A	BAJO	12
SISTEMICA	N/A	N/A	N/A	BAJO	12

3) AIJ Poliarticular

a) Poliartritis FR negativo

Artritis que afecta a 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad. La prueba del FR es negativa.

b) Poliartritis FR positivo

Artritis que afecta a 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad. La prueba del FR es positiva, al menos con 3 meses de diferencia entre ellos, durante los 6 meses de inicio de la enfermedad.

La poliartritis representa el 30% aproximadamente de todas las AIJ, correspondiendo el 10% a la forma FR (+) y el 20% a la forma FR (-). La enfermedad afecta a las niñas con una relación 3:1 respecto a los niños. La edad de comienzo sigue un patrón bifásico, con un pico temprano entre el primer y cuarto año de vida y otro pico tardío, que comienza alrededor de los 14 años, considerado como el equivalente en la infancia de la Artritis Reumatoide del adulto y un tercer pico comienza entre los 6 y 9 años de edad, con características clínicas indeterminadas.

Marcadores inmunogenéticos

El FR es el principal marcador inmunogenético de esta enfermedad. La presencia de los ANA positivo, se observa en el 40%-50% de los pacientes, casi siempre niñas, con edad de comienzo de la enfermedad antes de los 6 años y pertenecientes a las formas FR (-).

Los genes de clase II, HLA-DR1 y HLA-DR4 se asocia con la AIJ poliarticular, en concreto el HLA DR4 (DRB1*0401) tiene una fuerte asociación con la forma poliarticular FR (+). Estos datos junto la relación recientemente conocida entre la positividad de los anticuerpos frente al péptido cíclico citrulinado (anti-CCP) y la AIJ poliarticular FR (+), refuerza la hipótesis que esta forma clínica es idéntica a la AR del adulto.

Manifestaciones clínicas articulares

Poliartritis FR positivo

El patrón articular es simétrico afectándose las grandes articulaciones, rodillas, muñecas, codos y tobillos y las pequeñas articulaciones de manos y pies. Es característica en las fases iniciales la presencia de sinovitis dorsal de los carpos junto con sinovitis de los extensores de las manos. La IFP del primer dedo y las MCF e IFP del segundo y tercer dedo se afectan frecuentemente en relación al resto de MCF e IFP. También la artritis de tobillo y tenosinovitis de uno o más dedos es frecuente al inicio de los síntomas. La artritis de cadera, si se presenta precozmente, es considerada marcador pronóstico. La columna cervical y las témporomandibular se afectan precozmente.

Poliartritis FR negativo

Un 50% de los casos afecta a niños entre 6 y 9 años y presenta una poliartritis simétrica de grandes y pequeñas articulaciones, es similar a la forma anterior aunque con mejor pronóstico a largo plazo.

Un 20% se presenta aproximadamente en niños entre 2 y 6 años, la artritis suele presentar importantes signos inflamatorios con tumefacción, dolor y limitación a la movilidad de la articulación afecta. Asocian fiebre moderada, con poliadenopatias y en ocasiones hepatoesplenomegalia que recuerda a las formas sistémicas.

Otro 20% se presenta en niñas, entre 2 y 4 años con artritis leve e intermitente, con distribución asimétrica y de localización principalmente en miembros inferiores. Los ANA son positivos en el 50% de los casos y hay uveítis anterior crónica entre un 5-10%.

Manifestaciones clínicas extraarticulares

La uveítis anterior crónica asintomática se presenta entre un 5-10% de los pacientes, asociada a la presencia de ANA y ausencia de FR. La presencia de nódulos reumatoides en estas formas se encuentra entre un 5 al 10% y se asocia a la positividad del FR. La osteoporosis localizada o global es una manifestación importante en las formas de larga evolución.

Radiología

En el primer año de evolución, si la enfermedad está activa, pueden aparecer erosiones óseas. El pannus destruye inicialmente la zona cartilaginosa, por lo que las erosiones óseas pueden no objetivarse en la radiografía convencional y sin embargo visualizarse en una resonancia magnética. En ocasiones la destrucción ósea puede dar lugar a una resorción ósea total o parcial de algunos huesos. En casos de evolución prolongada, la anquilosis ósea especialmente en el carpo y en columna cervical se puede encontrar

4) Artritis psoriásica

Se define como la presencia de artritis y psoriasis o artritis y al menos 2 de:

- Dactilitis.
- Lesiones ungueales (piqueteado u onicolisis).
- Historia familiar de psoriasis en un familiar de primer grado.

Excluyendo: La presencia de artritis en varón mayor de 6 años con HLA B27 positivo, el diagnóstico de una artritis relacionada con entesitis, espondilitis anquilosante, sacroileítis asociada a la enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome de Reiter, o uveítis anterior aguda, en el paciente o en un familiar de primer grado, presencia de FR positivo y artritis sistémica. Teniendo en cuenta siempre los descriptores de esta enfermedad, ya enumerados y que tendrán importancia para definir este grupo de enfermos.

La psoriasis afecta de 1-3% de la población general y solamente entre el 20 al 30% de los pacientes asocian artritis. En la población pediátrica la prevalencia es en gran parte desconocida, debido a la dificultad en las inclusiones de los pacientes, como ya se ha hecho referencia anteriormente. Además también hay que considerar los distintos criterios utilizados para el diagnóstico, lo que hace que los resultados sean muy variables, según las series consultadas, se recogen prevalencias entre un 2- 15% de los niños con artritis crónica. En las series que han utilizado los mismos criterios diagnósticos, los resultados están aproximadamente en el 7% de los casos de niños con artritis crónica. Ocurre con mayor frecuencia en niñas en una relación aproximada de 2,6 por cada niño. La edad de la mayoría de los casos al inicio de la artropatía se encuentra entre los 7 y 11 años y de la psoriasis entre los 9 y 13 años, aunque puede haber niños o niñas con edad menores o mayores al momento de la primera manifestación.

Manifestaciones clínicas articulares

La artritis afecta a grandes o pequeñas articulaciones de forma asimétrica. No es infrecuente la presencia de artritis con marcados signos inflamatorios en las interfalángicas, de forma que en los pacientes de corta edad, a veces resulta difícil valorar si se trata solamente de una artritis, que por su carácter desborda la zona articular, o si hay además componente de dactilitis, otras veces la dactilitis acompañante es manifiesta.

Las articulaciones que se afectan con más frecuencia son las rodillas e interfalángicas, seguidas de muñecas y codos, la cadera se pueden afectar de forma más tardía. También se puede afectar la columna cervical que puede ser tal que lleve a una fusión del arco posterior. La afección de la columna lumbar, habitualmente asociada a sacroilitis se desarrolla generalmente en los pacientes de inicio tardío de la enfermedad con presencia del HLA B27 en un 10 a un 40% de los pacientes pediátricos.

El inicio poliarticular no es frecuente, pero cuando ocurre, no suele cursar con un número elevado de articulaciones afectas y sigue conservando el patrón de asimetría y de artritis de grandes y pequeñas articulaciones.

El patrón evolutivo habitual es el de una oligoartritis extendida, de forma que pueden pasar años, con tratamiento, sin que se afecten más de cuatro articulaciones, y a distintos intervalos de tiempo se van sumando otras articulaciones. Lo más frecuente es su persistencia en la edad adulta.

Manifestaciones clínicas extraarticulares

a) Lesión dérmica

Generalmente los pacientes con artritis psoriásica tienen la artritis como primera manifestación y después la psoriasis (40-50%), en muy pocos casos, la presentación es simultánea (10%). La aparición de la psoriasis ocurre con más frecuencia, alrededor de los 2 años de evolución de la artritis aunque en ocasiones el intervalo puede ser mayor de 14 años.

Las lesiones cutáneas no difieren de los pacientes con psoriasis sin artritis, ni de la de los pacientes adultos. La psoriasis vulgar es la lesión más frecuente en el 83% durante el seguimiento, menos frecuente es la psoriasis guttata (en gotas) en el 30%, y excepcional la pustulosa <2%. La evolución de la lesión dérmica sigue un curso independiente de la articular en la mayoría de los pacientes

b) Entesopatía

En algunos casos puede cursar con entesitis, indistinguible de las encontradas en las espondiloartropatías. Es más frecuente en los pacientes de inicio tardío. La entesitis, si aparece en el niño, de inicio temprano, lo habitual es que no lo haga antes de los 6-8 años de edad. Las localizaciones son las habituales de las entesitis, fascitis plantar a nivel del calcáneo y la inserción del tendón de Aquiles, y con menor frecuencia las tuberosidades anteriores de las tibias y los trocánteres mayores.

c) Uveítis

La uveítis anterior es común en el niño con artritis psoriásica. La forma crónica es indistinguible uveítis anterior de la AIJ oligoarticular, a menudo es bilateral, y afecta a niños con artritis de inicio precoz y con positividad de los ANA, aunque puede aparecer en cualquier momento de la enfermedad.

Manifestaciones sistémicas

La presencia de fiebre, pericarditis, enfermedad inflamatoria intestinal y amiloidosis es excepcional y puede acompañar a formas especialmente graves. El síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis,

hiperostosis y osteitis) y CRMO (ostomielitis crónica multifocal recurrente) han sido postuladas, como parte del espectro de la enfermedad de la artritis psoriásica. Manifestaciones cardíacas como la insuficiencia aórtica y el prolapso de la válvula mitral también han sido descritas.

Marcadores inmunogenéticos

Los ANA son positivos en las 2/3 partes de los pacientes y el factor reumatoide es negativo.

Se ha constatado en diversos trabajos la asociación de la enfermedad a determinados antígenos de histocompatibilidad. La asociación entre HLA- A2, HLA B-17, HLA-DR1 y HLA-DR6 en la forma típica, el HLA- DR5 y HLA-DRw8 en la forma oligoarticular y el HLA-B27 en los niños de inicio más tardío. Las asociaciones encontradas han sido poco significativas. Respecto al estudio molecular el hapotipo HLA- DRB1*01, DQA1*0101, DQB1*05 pre- dispone a la enfermedad y DRB1*04, DQA1*03 y DQB1*03 parece tener efecto protector.

Formas clínicas de presentación

A pesar de que la artritis psoriásica es considerada como una entidad definida en la infancia, existen distintas formas de presentación con características clínicas que les diferencia.

La forma más frecuente de presentación es en forma de una artritis oligoarticular, asimétrica que afecta a grandes y pequeñas articulaciones, acompañada frecuentemente de dactilitis, con evolución poliarticular, con riesgo de padecer uveítis crónica, con ANA positivos, Factor Reumatoide negativo y HLA-B27 negativo, con pico máximo entre los 8-10 años.

Otro grupo de pacientes, presenta características superponibles a la AIJ Oligoarticular, con un marcado predominio femenino, de inicio en edades muy tempranas, riesgo de uveítis, ANA positivo, FR negativo, HLA B27 negativo, que además cursa con psoriasis, pero como siempre en los niños la psoriasis puede presentarse tardíamente, por lo que suele ser clasificada como AIJ oligoarticular de inicio.

El último grupo sería el más reducido y se trata de aquellos niños con artritis psoriásica que asocian artropatía y entesopatía, con elevada proporción de HLA-B27 positivo, que si no presenta psoriasis pueden ser clasificados como artritis entesitis. En caso de que se manifestara la psoriasis, se tendría que clasificar en artritis indiferenciadas, porque en ese momento ya no cumpliría criterios para ninguna categoría.

5) Artritis asociada a entesitis

Definición

Se define al paciente que presenta artritis asociada a entesitis, además se podrá clasificar en esta categoría cuando el paciente presente artritis o solamente entesitis, siempre que se acompañe de al menos 2 de las siguientes características:

- 1) Presencia de o historia de dolor sacroilíaco y/o dolor lumbosacro inflamatorio.
- 2) Presencia de HLA-B 27 positivo.

- 3) Comienzo de artritis en un varón de 6 o mas años de edad.
- 4) Uveítis anterior aguda (sintomática).
- 5) Historia familiar en primer grado de espondilitis anquilosante, artritis relacionada con entesitis, sacroilitis con enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome de Reiter o uveítis anterior aguda.

Siempre que excluya la presencia de psoriasis en el paciente o en un familiar de primer grado, un FR positivo o síntomas propios de la categoría sistémica de AIJ.

La entesitis junto la presencia de artralgia/artritis constituyen dos signos guías que junto con la negatividad de los marcadores biológicos de otras formas de AIJ (FR y ANA), permiten identificar con bastante aproximación a estos pacientes sin necesidad de recurrir al HLA- B27. Sin embargo, en estos últimos niños la disponibilidad de esta determinación ha permitido evaluar series más amplias de pacientes mejorando la sensibilidad y especificad del antiguo síndrome SEA y definir la actual artritis relacionada con entesitis (14,10).

Marcadores inmunogenéticos

La asociación entre HLA-B27 y Espondiloartritis juvenil definida según los criterios de Nueva York o del Grupo Europeo para el estudio de Espondiloartritis (ESSG), es tan marcada como en el adulto (37). También se ha encontrado una mayor asociación del HLA-DRB1*08 y LMP-2A en la población mejicana, en la que se detecta una presentación más agresiva (14). Habrá que valorar en los trabajos que se vayan obteniendo, respecto a la presencia de HLA-B27 en pacientes clasificados según los criterios de Edmonton de ILAR, para ver si existen variaciones respecto a los clasificados como Espondiloartritis juvenil.

Manifestaciones clínicas articulares y entesitis

a) Artritis

La forma más habitual de inicio es una oligoartritis asimétrica, que afecta a rodillas, tobillos o tarsos. La presencia de tarsitis, es muy característica y produce una discapacidad moderada, en ocasiones no refieren molestias espontáneas, pero se pone de manifiesto al explorar esta zona. En su evolución, es frecuente que reaparezca la actividad inflamatoria con nuevas localizaciones de la artritis, y que tras años de evolución, finalice adoptando un patrón oligoarticular extendida.

Con menor frecuencia, el inicio se puede manifestar con la participación poliarticular, con participación de grandes y pequeñas articulaciones, siempre de predominio en extremidades inferiores, asociando dolor de caderas en la presentación aguda. La fiebre moderada con cierta alteración del estado general puede acompañar a la sintomatología articular, junto con una marcada incapacidad funcional. En ocasiones también puede afectarse alguna articulación de las extremidades superiores, principalmente el hombro, el codo y la muñeca casi en la misma proporción. Los pacientes en los que desde el inicio hay un mayor

número de articulaciones afectan, tienen más posibilidad de desarrollar una actividad persistente y de peor pronóstico a largo plazo.

Las manifestaciones axiales con dolor en sacroilíacas pueden tardar años en presentarse. El dolor cervical, con moderada limitación de la movilidad, puede aparecer desde los primeros síntomas de la enfermedad.

En una serie de 35 pacientes, en los que se recogen las manifestaciones articulares en el primer año de evolución, la rodilla se afectó en el 100% de los casos, la entesopatía se presentó en el 82,9%, la afectación tarsal en el 71,4% y la afectación lumbar o sacroilíaca se presentó en el 11,4% de los pacientes (29).

b) Entesitis

La localización aquilea es la entesitis más frecuente, también la fascia plantar, la inserción del tibial posterior al escafoides, otros tendones como la inserción rotuliana a la rótula y tibial anterior, se pueden presentar en el niño y con menor frecuencia la afección isquiática y trocantérea.

La entesitis puede ser la primera manifestación de la enfermedad, puede presentarse en la evolución de la artritis, tanto acompañando a los síntomas articulares, como en momentos en los que las manifestaciones articulares estén controladas. La entesitis puede ser muy persistente y dolorosa, con escasa respuesta al tratamiento con AINE.

Manifestaciones osteoarticulares

a) Osteitis

Al igual que en el adulto, la osteitis se presenta en las zonas del hueso afectas por la entesitis, se manifiesta en niño principalmente en el pie, a nivel del calcáneo y el escafoide, la presencia de edema ósea y esclerosis en forma de periostitis o de entesofitosis, es detectable con las pruebas de imagen.

b) Tarsitis anquilosante

Manifestaciones clínicas y radiológicas que ocurren en el pie y que incluyen: sinovitis, entesitis y tenosinovitis como síntomas de inflamación y periostitis, entesofitosis y anquilosis como proliferación ósea, y fusión ente los huesos del carpo en las formas graves. Cursan con dolor y tumefacción alrededor de los maleolos, tendón de aquiles, tobillo, tarso y frecuentemente las metatarsofalángicas, con curso persistente.

Se puede presentar de forma aislada sin acompañarse de otras localizaciones, como se ha constatado en estudios de seguimiento a largo plazo, y en otras ocasiones se puede presentar junto a afectación axial y periférica.

c) Componente axial

El dolor sacroilíaco o raquídeo de características inflamatorias, con limitación de la movilidad lumbar y maniobras sacroilíacas positivas, no suelen aparecer hasta varios años después del inicio de la enfermedad y que seguirá en la edad adulta. Esta es la razón por lo que en la gran mayoría de los

pacientes, no se puede establecer el diagnóstico de Espondiloatropatía Juvenil, según los criterios de Nueva York, hasta transcurridos varios años de evolución de la enfermedad.

En ocasiones, no todos los pacientes con Artritis- Entesitis van a desarrollar una sintomatología axial, ni en la edad adulta. Algunos pacientes desarrollan una sacroilitis radiológica, con progresión escasa a otras estructuras axiales, y otros desarrollaran una Espondiloartritis típica en la edad adulta.

Manifestaciones clínicas extraarticulares

La presentación de una uveítis anterior aguda es poco frecuente en la infancia, siendo más típica su aparición a partir de los 16 años.

La osteoporosis y la afectación de la curva de crecimiento no es tan importante como en las formas poliarticulares y sistémicas, ya que la enfermedad se manifiesta en muchos pacientes, cuando ya han alcanzado la talla esperada.

6) AIJ INDIFERENCIADA

En este apartado se encuentran los pacientes que no pueden incluirse en ninguna de las formas anteriores, ya sea por falta de criterios o por mostrar los propios de más de uno de los grupos.

1.5 ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD

La medición regular del nivel de actividad de la enfermedad es esencial para monitorear el curso de la enfermedad a lo largo del tiempo en niños con AIJ y permite evaluar la eficacia de las intervenciones terapéuticas. Sin embargo, se acepta ampliamente que ninguna medida individual puede capturar de manera confiable la actividad global de la enfermedad en todos los fenotipos de AIJ. Por lo tanto, el uso de los llamados puntajes de actividad de la enfermedad compuesta ha aumentado notablemente en la última década. Estas herramientas se componen de la combinación de varias medidas individuales en un solo instrumento y tienen la ventaja de integrar múltiples aspectos de la enfermedad en un número de resumen en una escala continua. Las puntuaciones compuestas son ideales para la evaluación de la actividad de la enfermedad en pacientes individuales, la eficacia terapéutica en los ensayos clínicos y para comparar el estado de la enfermedad entre pacientes o grupos de pacientes.

En 2009 se desarrolló el Puntaje de la Actividad de la Enfermedad de la Artritis Juvenil (JADAS). El JADAS incluye: evaluación global del médico de la actividad de la enfermedad, medida en una escala analógica visual (VAS) 0–10, donde 0 = sin actividad y 10 = actividad máxima; evaluación global de los padres sobre el bienestar, medida en un 0-10 VAS donde 0 = muy bien y 10 = muy mal ; la tasa de sedimentación eritrocítica (VSG), normalizada a una escala de 0 a 10; y un recuento de articulaciones con enfermedad activa.

Se desarrollaron tres versiones de JADAS, cada una diferente en el conteo de articulaciones activas incorporadas: JADAS10, JADAS27 y JADAS71.

El JADAS se calcula como la suma simple de las puntuaciones de sus cuatro componentes, lo que arroja una puntuación global de 0-40 para el JADAS10, de 0-57 para el JADAS27, y de 0-101 para el JADAS71. El instrumento es factible y posee validez de contenido. Además, en el análisis de validación, exhibió buena validez de construcción, validez discriminante, y la capacidad de responder a cambios clínicamente importantes en una gran base de datos de pacientes.

El JADAS10 se basa en el recuento de cualquier articulación afectada, con independencia de su tipo, hasta un máximo de diez articulaciones: cualquier número de articulaciones superior a diez computa diez puntos en la puntuación.

El JADAS27 incluye un recuento seleccionado de las siguientes articulaciones: columna cervical, codos, muñecas, articulaciones metacarpofalángicas (de primera a tercera), articulaciones interfalángicas proximales, caderas, rodillas y tobillos. Esto se basa en análisis anteriores que mostraron que la reducción en el recuento de 27 articulaciones es un buen sustituto para todo el recuento de articulaciones en la AIJ.

El recuento de articulaciones activas incluidas en el JADAS71 estaba destinado a no tener restricciones. Sin embargo, esta versión de la puntuación fue desarrollada y validada utilizando un formulario de examen reumatológico que incluía 71 articulaciones. Es importante remarcar que este formulario no incluye la columna torácica y lumbar, actualmente incluidas en el examen reumatológico estándar adoptado por la Organización Internacional de Ensayos de Reumatología Pediátrica (PRINTO en inglés) y por el Grupo de Estudio Colaborativo de Reumatología Pediátrica (PRCSG en inglés). En pacientes con espondiloartropatía se evalúan: artritis, entesitis, clasificación del dolor del paciente, reactantes de fase aguda, rigidez matutina, sacroileítis clínica, uveítis y movilidad de la espalda. La versión final de JSpADA consta de ocho elementos, cada uno de los cuales recibe la misma importancia (valor = 1). El rango de puntuación posible es de 0–8, con puntuaciones más altas que indican una mayor actividad de la enfermedad.

A continuación se muestra una tabla con el estado de actividad de la enfermedad de acuerdo a puntuación JADAS:

	JADAS 10/71	JADAS 27	JADASc10
Oligoartritis			
Enfermedad inactiva	≤1	≤1	≤1
Actividad baja	1.1-2	1.1-2	1.1-5
Actividad moderada	2.1-4.2	2.1-4.2	2.1-4

Actividad alta	>4.2	>4.2	>4
Poliartritis			
Enfermedad inactiva	≤1	≤1	≤1
Actividad baja	1.1-3.8	1.1-3.8	1.1-2.5
Actividad moderada	3.9-10.5	.9-8.5	2.51-8.5
Actividad alta	>10.5	>8.5	>8-5

DEFINICIÓN DE ENFERMEDAD INACTIVA, REMISIÓN Y ACTIVIDAD MÍNIMA DE LA ENFERMEDAD

Un enfoque diferente para definir los diferentes estados de actividad de la enfermedad en la AIJ se basa en el uso de un conjunto central de criterios múltiples. Con este enfoque, Wallace y sus colaboradores en 2004 desarrollaron los criterios preliminares para la remisión de la enfermedad en la AIJ . Según estos criterios, un paciente se clasifica como que tiene una enfermedad inactiva cuando no tiene articulaciones con enfermedad activa, no tiene manifestaciones sistémicas atribuibles a AIJ, no hay uveítis activa, valores normales de reactantes de fase aguda y una evaluación global del médico de la actividad de la enfermedad que indica No hay actividad de la enfermedad, rigidez matinal menor de 15 minutos.

Cuando los criterios para la enfermedad inactiva se cumplen durante un mínimo de seis meses consecutivos mientras el paciente recibe medicamentos antirreumáticos, el paciente se clasifica como en estado de remisión clínica con medicamento.

Cuando se cumplen los criterios de enfermedad inactiva durante un mínimo de 12 meses consecutivos después de que el paciente haya suspendido todos los medicamentos antirreumáticos, se clasifica al paciente como en estado de remisión clínica sin medicamento.

Un objetivo más alcanzable para los pacientes con AIJ es el estado de actividad mínima de la enfermedad. Definido como la presencia de una calificación global de la actividad de la enfermedad de un médico ≤3.4, una calificación global de bienestar de los padres ≤2.5 y un recuento de articulaciones inflamadas ≤1 en la poliartritis, y como un evaluación global del médico de la actividad de la enfermedad ≤2.5 y un recuento de articulaciones inflamadas = 0 en oligoartritis

1.6 INDICE DE DAÑO

La inflamación sinovial prolongada caracteriza el cuadro clínico de la AIJ: esto, si no se trata adecuadamente, puede causar alteraciones irreversibles en las estructuras articulares. La participación de órganos/sistemas extraarticulares, como el ojo (como una complicación de la uveítis anterior crónica) o el riñón (debido a la amiloidosis sistémica), puede dar lugar a cambios permanentes. Además, los efectos secundarios debido a la administración prolongada de medicamentos también pueden causar daño permanente o de larga duración.

La morbilidad en pacientes con AIJ puede ser evaluada en términos de incapacidad funcional o mediante la evaluación de daño estructural articular a través de radiografías u otras modalidades de imagen. Sin embargo, estas herramientas no pueden captar las múltiples formas de los daños que los niños con AIJ pueden desarrollar con el tiempo, como micrognatia, retardo en la talla, trastornos localizados del crecimiento, retraso puberal, o fallo visceral.

El Índice de Daño de la Artritis Juvenil (JADI en inglés) es una herramienta clínica que permite una detección completa del daño articular y extra-articular en niños con AIJ, a través de una puntuación simple, fácil y rápida que lleva solo 5-15 min en el entorno clínico diario. La información obtenida mediante el examen físico y la historia clínica del paciente es suficiente para completar el cuestionario y no se requieren exámenes radiográficos.

El JADI está dirigido a capturar daños, definidos como cambios persistentes en la anatomía, fisiología, patología o función, presentes durante al menos seis meses, que pueden ser la consecuencia de la enfermedad activa, los efectos secundarios de la terapia, o condiciones comórbidas, y no debido a la artritis activa actual. El índice se compone de dos partes, una dedicada a la evaluación del daño articular (JADI-A) y otra dedicada a la evaluación del daño extraarticular (JADI-E). La puntuación máxima total es 72 para el JADI-A y 17 para el JADI-E. Se define daño a una puntuación mayor a 1. El daño es a menudo irreversible y acumulativo y, por tanto, se espera que las puntuaciones de daño permanezcan estables en el tiempo o aumenten. Sin embargo, debido a que algunas formas de daño pueden mejorar o incluso resolver en los niños en crecimiento, en algunos casos la puntuación total puede disminuir.

1.7 CALIDAD DE VIDA

En las últimas décadas el concepto de calidad de vida relacionada a la salud se ha tomado cada vez más importante, conduciendo al desarrollo de distintos instrumentos para la evaluación de la misma y de los índices funcionales aplicado en pacientes con AIJ.

Estos instrumentos están siendo usados para la evaluación de nuevas terapias y para estimar la influencia que ciertas enfermedades tienen sobre las actividades de la vida diaria del paciente. ¹⁷¹⁸

- En años recientes se ha logrado cada vez más interés en la evaluación de la calidad de vida en enfermedades reumáticas en ambos, niños y adultos debiéndose considerarse distintos aspectos tales como: El dolor
- La discapacidad física.
- La repercusión psíquica

- Efectos adversos de la terapia
- Las cargas económicas que esto representa.

En una reunión realizada en 1997, la Organización Mundial de la Salud (OMS) e ILAR lograron un consenso en las siguientes definiciones¹⁹:

Calidad de vida: Es la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto cultural y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes. Es un concepto amplio que está influido de modo complejo por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con los elementos esenciales de su entorno.

Calidad de vida relacionada con la salud: Aspecto social, emocional y físico de la calidad de vida influenciada por una enfermedad del individuo y/o sus tratamientos.

Discapacidad: Indica los aspectos negativos de la interacción entre un individuo con una condición de salud dada y los factores contextuales (ambientales y personales). Es el término genérico que engloba todos los componentes: deficiencias, limitaciones en la actividad y restricciones en la participación, limitación en las habilidades individuales para actuar de un modo normal por una ó más condiciones de salud que afectan la función física o mental.

En la apreciación de calidad de vida relacionada con la salud, diversas áreas deben ser consideradas:

- La salud física.
- El estado psicológico.
- El nivel de independencia.
- Las relaciones sociales.
- El ambiente.
- La dinámica familiar.
- Su desempeño en el colegio.
- La espiritualidad, religión o creencias personales.

Para la evaluación de Calidad de vida algunos instrumentos han sido desarrollados, inicialmente en adultos y luego validados en niños. Los instrumentos aplicados en niños son divididos en dos tipos:

Instrumentos "genéricos": los cuales miden calidad de vida independientemente de la enfermedad.

El mejor ejemplo es el CHQ (Children Health Questionnaire), el cual es designado para evaluar el bienestar físico y psicosocial en niños, desarrollado por Landgraf y col, ha sido validado en distintas enfermedades incluyendo la Artritis Crónica Juvenil, que permite hacer una evaluación de la CVRS ¹⁸

Instrumentos "específicos de enfermedad": que son aquellas medidas desarrolladas para una condición particular; entre ellos el CHAQ (Childhood Health Assessment Questionnaire), elaborado en 1990, por

Singh y col. que corresponde a una modificación del Stanford Health Assessment Questionnaire (HAQ) creado para los adultos. A través del HAQ y su versión el CHAQ es posible un seguimiento de los pacientes desde la infancia a la vida adulta en el mismo contexto.

El CHAQ es un instrumento ampliamente usado en la evaluación de la discapacidad y disconformidad, que ha sido adaptado a diferentes idiomas y culturas, inclusive adaptado al idioma español. Ha mostrado excelente confiabilidad, validez, sensibilidad y propiedades discriminativas para medir el estado funcional de los niños con AIJ.

Es un cuestionario de autoevaluación que puede ser respondido por los padres y/o el niño en cualquier edad del desarrollo, mide el grado de discapacidad, faltándole elementos para constituir un verdadero instrumento para medir calidad de vida dado que no evalúa aspectos relacionados con el área emocional, relación interpersonal e inserción social del paciente con AIJ.

El estudio de la CVRS nos permite conocer el impacto de la enfermedad y sus tratamientos desde el punto de vista del paciente y su familia. La evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud ha sido reconocida como una importante medida de resultados en la evaluación de niños con enfermedades reumáticas en la práctica clínica y en ensayos clínicos. ⁷

1.8 FUERZA DE PRENSION DE LA MANO

La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad autoinmune, sistémica, de etiología desconocida que se caracteriza clínicamente por un estado de inflamación crónica de las articulaciones sinoviales, dolor, anquilosis y deformaciones que ocasiona diferentes grados de discapacidad física. El proceso inflamatorio presente en AR conlleva a un estado catabólico con consumo de nutrientes que modifica el balance, sobre todo de tejido muscular. Este catabolismo del metabolismo energético desencadena un incremento de alteraciones metabólicas y de composición corporal. Alrededor de 50% de pacientes con AR pueden mostrar un estado de caquexia reumatoide, caracterizado principalmente por pérdida de masa muscular esquelética, de fuerza y de rendimiento físico. Cuando se reúnen estas tres condiciones se considera que el paciente padece sarcopenia. La presencia de sarcopenia no es privativa de la AR y puede aparecer también en múltiples enfermedades crónicas o puede ser una entidad frecuente en personas ancianas, esta sarcopenia se asocia a discapacidad física, así como a calidad de vida deficiente y mayor riesgo de mortalidad

Diversos estudios revelan que un aumento de la expresión de mediadores proinflamatorios es un factor importante que predispone a la respuesta de catabolismo muscular. Las concentraciones elevadas de proteína C reactiva (PCR), IL-6, IL-1 β , TNF- α , INF- γ algunas adipocinas como leptina se han asociado a menor masa y fuerza muscular en adultos mayor. Asimismo, el déficit de hormona de crecimiento en conjunto con el incremento de citocinas proinflamatorias y déficit de hormonas gonadales actúa de

manera sinérgica en la etiopatogenia de la sarcopenia, mientras que el factor de crecimiento similar a la insulina 1 (IGF-1) predice la sarcopenia de manera inversa.

Por otra parte la AIJ afecta más comúnmente al sistema musculoesquelético, con afección de articulaciones de la mano y la muñeca en aproximadamente el 80% de los pacientes, la fuerza de prensión de mano (FPM) se convierte en un parámetro útil de evaluación.

En el contexto clínico, la FPM tiene varios propósitos, se recomienda para el diagnóstico clínico, para la evaluación y comparación de técnicas quirúrgicas, para la documentación del progreso durante la rehabilitación, la respuesta al tratamiento y el nivel de discapacidad después de la lesión, incluso puede ser utilizado como un indicador de la fuerza general y la salud general⁹

La inflamación recurrente, la osteoporosis localizada y generalizada, el daño y las deformidades de las articulaciones y la alteración de la función muscular predisponen a la debilidad de la FPM en esos niños. La pérdida progresiva de la fuerza y la función de la mano podría, en última instancia, conducir a una discapacidad de la mano y afectar adversamente las actividades de la vida diaria de los niños, el rendimiento escolar y su calidad de vida en general.

El dinamómetro de mano se usó como un método preciso para evaluar FAM en niños sanos. Entre los adultos con AR, los estudios sugirieron que la FAM medida por el dinamómetro como evaluación de rutina se puede utilizar como una medida de la actividad de la enfermedad en pacientes con AR²⁰.

En publicaciones recientes se ha descrito el uso del dinamómetro electrónico manual como un procedimiento simple, no invasivo y barato que, ayuda al médico a evaluar la actividad actual de la enfermedad, la discapacidad funcional y la calidad de vida en los pacientes con AIJ^{7,8}

La dinamometría se realiza pidiendo al paciente que ajuste la empuñadura de tal forma que la articulación interfalángica proximal de los dedos, al momento de tomar el dinamómetro, forme un ángulo de 90°. Se coloca el marcador en cero y con el sujeto en pie con los brazos extendidos a lo largo del cuerpo, se le pide hacer la mayor fuerza posible sin apoyar el brazo en el cuerpo. Se realizan intentos repetidos, generalmente tres, en mano derecha, izquierda o dominante – no dominante o ambas y se reporta el máximo o el promedio de las mediciones. De acuerdo a distintos protocolos se reporta como la mejor medida de FAM con el uso de dinamómetro al promedio de la realización de tres repeticiones a intensidad máxima de contracción.²⁰

A continuación se presenta tabla con valores en donde se muestran los valores de prensión medidos por dinamometría por sexo y edad en escolares y adolescentes en México

Fuerza de presión cilíndrica para ambas manos según sexo y edades

Edad (años)	n	Media	Femenino			n	Media	Masculino		
			DS.	Límites de confianza 95%				DS.	Límites de confianza 95%	
				Lím inf	Lím sup				Lím inf	Lím sup
07,0-07,9	38	10,38	1,616	9,8568	10,919	36	11,25	1,6535	10,6975	11,816
08,0-08,9	35	11,45	1,734	10,861	12,052	44	12,75	2,7295	11,9296	13,589
09,0-09,9	41	13,73	2,942	12,811	14,668	36	13,91	2,8046	12,9631	14,861
10,0-10,9	31	16,80	3,485	15,522	18,079	29	16,45	3,6016	15,0900	17,829
11,0-11,9	33	18,72	3,648	17,428	20,015	27	18,74	3,2634	17,4559	20,037
12,0-12,9	35	20,94	3,242	19,833	22,061	33	22,08	3,9824	20,6687	23,492
13,0-13,9	36	23,03	4,464	21,526	24,547	33	25,74	6,4580	23,4575	28,037
14,0-14,9	26	24,44	3,502	23,027	25,856	31	32,78	5,9499	30,6025	34,967
15,0-15,9	41	25,99	3,936	24,753	27,238	53	36,30	5,6398	34,7505	37,859
16,0-16,9	24	25,65	4,459	23,769	27,535	36	36,81	7,5198	34,2751	39,363
17,0-17,9	28	23,45	4,550	21,693	25,222	27	39,38	5,2374	37,1150	41,650
Total	368	19,11	6,500	18,44	19,78	385	24,30	11,30	23,17	25,44

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

A pesar de que se desconoce la verdadera incidencia y prevalencia de las enfermedades reumáticas (reumatológicas) en niños, estos son padecimientos frecuentes, que afectan la calidad de vida del niño al ocasionar discapacidad, por lo que su evaluación global debe de considerar el grado de actividad de la enfermedad, la funcionalidad motriz, el daño articular establecido y su potencial reversibilidad, la afectación a otros órganos y sistemas y las repercusiones psicológicas y sociales en su calidad de vida.

Actualmente no se encuentra estandarizada la evaluación clínica de los pacientes con AIJ por lo que se requiere identificar un método objetivo, reproducible y accesible al médico para evaluar el grado de actividad de la enfermedad con el cual se pueda inferir la calidad de vida y el índice de daño asociados en estos pacientes.

III. JUSTIFICACIÓN

Se ha descrito a la FPM por dinamómetro como indicador fácil y económico del estado de salud y una medida de evolución para diferentes enfermedades, entre estas AR y AIJ, pudiéndose asociar con actividad de la enfermedad.

En nuestro país no hay estudios que evalúen la FPM como medida de actividad de la enfermedad en pacientes con AIJ, ni estudios que determinen la asociación entre ésta última, calidad de vida y discapacidad.

IV. HIPOTESIS

La FPM tiene una asociación inversamente proporcional con la actividad en la enfermedad y discapacidad. Y una asociación directamente proporcional con la calidad de vida de los pacientes con AIJ

V. OBJETIVOS

En los pacientes con AIJ atendidos en servicio de Reumatología del Centro Médico Nacional 20 Noviembre ISSSTE, evaluar la FPM y determinar su asociación con el grado de actividad de la enfermedad y la calidad de vida.

Caracterizar y determinar la frecuencia de AIJ de los pacientes atendidos en servicio de Reumatología del Centro Médico Nacional 20 Noviembre ISSSTE.

4. ASPECTOS METODOLÓGICOS

I. TIPO DE ESTUDIO

Es un estudio observacional, analítico, transversal, ambispectivo.

II. POBLACIÓN DE ESTUDIO

Pacientes con diagnóstico de todas las formas clínicas Artritis Idiopática Juvenil del servicio de Reumatología del C.M.N. 20 de Noviembre ISSSTE.

III. UNIVERSO DE TRABAJO

Pacientes con diagnóstico de todas las formas clínicas Artritis Idiopática Juvenil del servicio de Reumatología del C.M.N. 20 de Noviembre ISSSTE.

IV. TIEMPO DE EJECUCIÓN

8 meses

V. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- VI. Pacientes menores de 16 años de edad
- VII. Pacientes con diagnóstico de Artritis Idiopática Juvenil atendidos en el servicio de reumatología del centro Médico Nacional 20 de noviembre ISSSTE
- VIII. Pacientes cuyos padres acepten participar en protocolo de estudio

IX. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- X. Pacientes que no cumplan criterios para algún subtipo clínico de AIJ
- XI. Pacientes que cuyos padres no acepten ingresar a protocolo de estudio
- XII. Pacientes que hayan perdido seguimiento en el servicio de reumatología CMN20N ISSSTE
- XIII. Pacientes que no puedan realizar prueba e prensión por dinamomtría

XIV. DISEÑO DE LA MUESTRA

Censo, determinístico, intencional.

XV. DETERMINACIÓN DE VARIABLES

Variable	Tipo	Definición conceptual	Definición operacional	Valores o escala de medición
Edad	Cuantitativa	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento	Calculada de acuerdo a la fecha de nacimiento	Años

Sexo	Cualitativa , dicotómica	Género al que pertenece el sujeto	Obtenido en la ficha de identificación del expediente	1-Mujer 2-Hombre
Peso	Intervalo	Peso en Kg que arroja la báscula	Peso en Kg que arroja la báscula	Kg
Talla	Intervalo	Altura del paciente en centímetros al momento del estudio	Altura del paciente en centímetros al momento del estudio	Metro
Índice de Masa Corporal	Ordinal	Relación de magnitud entre el peso y la talla de un individuo, expresada como razón. En personas adultas= peso(kg)/ talla (m ²) valores al momento del estudio	peso(kg)/ talla (m ²)	-<18 desnutrición -18-24.99 normal -25-29.99 sobrepeso ->30 obesidad
Edad de diagnóstico	Cuantitativa	Tiempo transcurrido desde nacimiento hasta el diagnóstico	Calculada de acuerdo al diagnóstico	Años
Tiempo de evolución	Cuantitativa	Tiempo transcurrido a partir del	Calculada de acuerdo a la fecha de	Años

		diagnóstico de AIJ	diagnóstico a la fecha	
Variedad de AIJ	Cualitativa nominal	AIJ Variedad Sistémica, Oligoarticular persistente, Oligoarticular extendida, Poliarticular FR +, Poliarticular FR -, Psoriásica, Relacionada con entesistis, Indiferenciadas	De acuerdo a los criterios ILAR	0: Sistémica 1: Oligoarticular persistente 2: Oligoarticular extendida 3: Poliarticular FR + 4: Poliarticular FR - 5: Psoriásica 6: Relacionada con entesistis 7: Indiferenciadas
Índice de daño Articular	Cualitativa nominal	Determinación de daño articular en pacientes con AIJ	Determinación de daño articular de acuerdo a JADIA con puntuación máxima de 71	1. Interfalángicas proximales 2. Cadera 3. Rodillas 4. Tobillos 5. Metatarsofalángicas 6. Temporomandibular 7. Cervical 8. Hombros 9. Codos 10. Muñecas 11. Metatarsofalángicas
Índice de daño	Cualitativa nominal	Determinación de daño	Determinación de daño articular de	1. Ojo

Extrarticular		extraarticular en pacientes con AIJ	acuerdo a JADIE con puntuación máxima de 17	2. Musculoesquelético 3. Piel 4. Endocrino 5. Amiloidosis
Manifestación sistémica (AIJ sistémica)	Cualitativa nominal	Signo, síntoma o patología característica del paciente con AIJ Sistémica	Mediante consulta en expediente	0.Fiebre 1.Exantema 2.Linfadenopatía 3.Hepatoesplenomegalia 4.Pericarditis
Manifestación extrarticular	Cualitativa nominal	Daño o lesión orgánica no articular	Mediante consulta en expediente	0:SAM 1:Uveitis 2:Serosistis 3:Amiloidosis
VSG	Cuantitativa	Resultado de concentración sérica de VSG en sangre al momento del estudio	Mediante expediente	Mm/hra
PCR	Cuantitativa	Resultado de concentración sérica de PCR en sangre al momento del estudio	Mediante expediente	mg/dL
FR positivo	Cualitativa nominal dicotómica	Resultado de concentración sérica de FR en sangre al	Mediante expediente	1. Si 2. No

		momento del estudio		
ACPA	Cualitativa nominal dicotómica	Resultado de concentración sérica de ACPA en sangre al momento del estudio	Mediante expediente	1. Si 2. No
Actividad de la enfermedad	Cualitativa ordinal	Realizado mediante escala JADAS 27	Realizado mediante escala JADAS 27	0. Inactiva 1. Actividad baja 2. Actividad moderada 3. Actividad Alta
Evaluación capacidad funcional	Cualitativa ordinal		Realizado mediante aplicación de cuestionario CHAQ	1. Normal 2. Discapacidad leve 3. Discapacidad moderada 4. Discapacidad grave
Fuerza de prension de mano	Cuantitativa	Fuerza de prension medida por dinamómetro en kg	Mediante realización de dinamometría de acuerdo a estándar mundial	Kg
Esteroide	Cualitativa ordinal	Dosis de esteroide que ha requerido el paciente durante el curso de la enfermedad	Mediante expediente clínico	1. Dosis baja 2. Dosis media 3. Dosis alta
FARME S	Cualitativa	Uso de Fármaco modificador de la enfermedad	Mediante expediente clínico	1. Metotrexate 2. Sulfasalazina

		sintético durante evolución del padecimiento		
FARME B	Cualitativa	Uso de Fármaco modificador de la enfermedad biológico durante evolución del padecimiento	Mediante expediente clínico	1. Etanercept 2. Infliximab 3. Adalimumab 4. tocilizumab 5. Abatacept
Tratamientos requeridos	Cualitativa ordinal	Tratamiento médico requerido durante la evolución de la enfermedad	Primer escalon: AINE, Segundo escalon corticoides, tercer escalon FARME s, cuarto escalon FARME b	1. Primer escalon terapéutico 2. Segundo escalon terapeutcio 3. Tercer escalon terapéutico 4. Cuarto escalon terapéutico
Tratamientos actual	Cualitativa ordinal	Tratamiento médico requerido durante la evolución de la enfermedad	Determinado mediante escalones-. Primer escalon: AINE, Segundo escalon corticoides, tercer escalon FARME s, cuarto escalon FARME b	1. Primer escalon terapéutico 2. Segundo escalon terapeutcio 3. Tercer escalon terapéutico 4. Cuarto escalon terapéutico

XVI. RECOLECCIÓN DE DATOS

- Previa autorización del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud se realizará un estudio de tipo observacional, analítico, transversal en pacientes con diagnóstico de Artritis Idiopática Juvenil de la consulta externa de Reumatología del C.M.N. Hospital 20 de noviembre ISSSTE.
- El universo de pacientes estudiados se realizará con los pacientes que tienen el diagnóstico de Artritis Idiopática Juvenil de ambos sexos que acuden a la consulta externa de Reumatología del C.M.N. 20 de noviembre ISSSTE
- La toma de la información se realizará expediente clínico para completar información.
- Se realizará exploración física completa y se determinará JADAS 27 Y JADI
- Se realizará determinación de fuerza de prensión

XVII. PROCESAMIENTO ESTADÍSTICO Y ANÁLISIS

Se utilizará el programa estadístico SPSS versión 20 de IBM.

Estadística descriptiva: Para las variables numéricas se calcularán media, mediana y desviación estándar. Para las variables categóricas frecuencia y porcentaje.

Estadística analítica: Para las variables numéricas se realizará contraste de normalidad con la prueba de Kolmogorov Smirnov y de acuerdo a ello se compararán el grupo de estudio con el grupo control mediante la prueba t de Student (distribución normal) o la prueba de Mann-Whitney (distribución no normal). Para las variables categóricas la comparación entre los 2 grupos se realizará con la prueba Chi cuadrada. Se considerará estadísticamente significativo un valor de $p < 0.05$. La fuerza de asociación mediante Odds ratio sus respectivos Intervalos de confianza 95% se calculará empleando tablas de contingencia y modelos de regresión. En el caso de las variables ordinales se emplea el coeficiente de correlación de Pearson.

5. ASPECTOS ÉTICOS Y DE BIOSEGURIDAD

El estudio será realizado de acuerdo con los requerimientos legales y regulatorios, así como también de acuerdo con los principios generales establecidos por las Pautas Éticas Internacionales para la Investigación Biomédica en Seres Humanos (Consejo de Organizaciones

Internacionales de las Ciencias Médicas, 2002), los lineamientos para la Buena Práctica Clínica (Conferencia Internacional sobre Armonización 1996) y la Declaración de Helsinki (Asociación Médica Mundial 2008)

Información para pacientes y Consentimiento

El investigador debe asegurar que cada sujeto del estudio o su representante legalmente aceptable, sea plenamente informado de la naturaleza y objetivos de estudio y de los posibles riesgos asociados con su participación. El investigador o una persona designada por el mismo, obtendrá de cada sujeto, o de su representante legal aceptable, el consentimiento informado por escrito antes de llevar a cabo cualquier actividad específica del estudio. El investigador conservará el original del formulario de consentimiento firmado por cada sujeto.

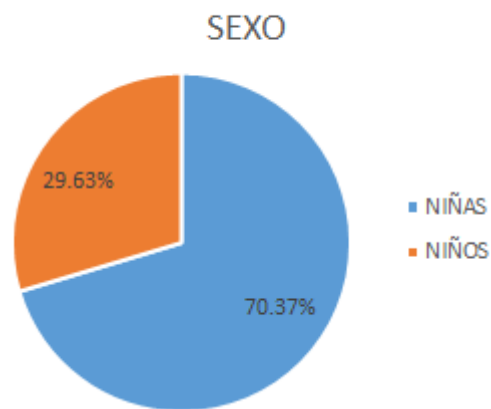
Se trata de un estudio ambispectivo; Estudio que cumplirá lineamientos y bajo riesgo Según el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, Artículo N° 17, se apega las normas éticas y a la Declaración de Helsinki y sus enmiendas.

Riesgo de la investigación: Mínimo.

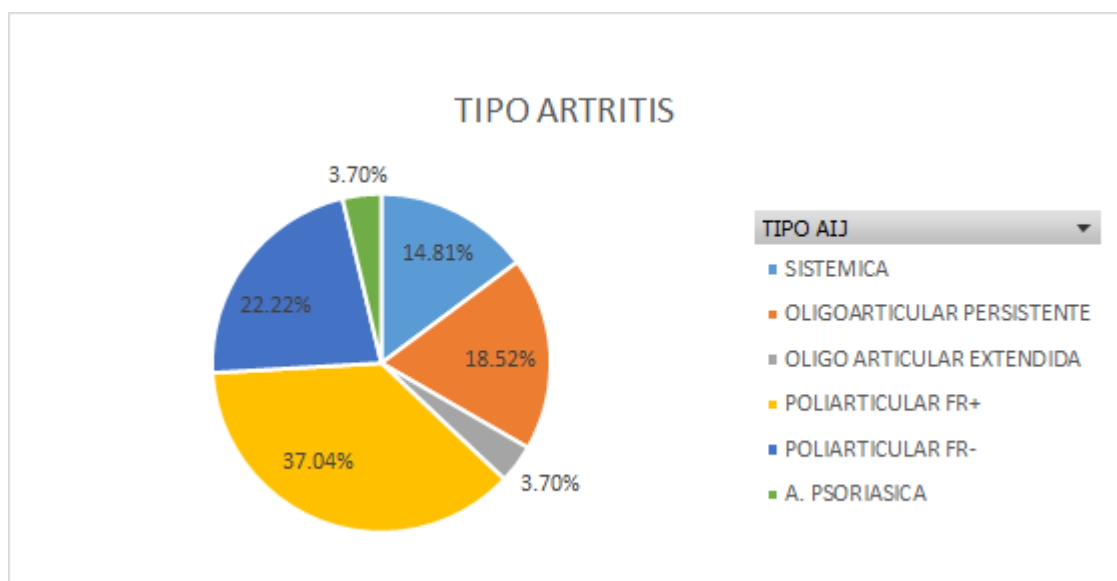
6. RESULTADOS Y ANÁLISIS

I. CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LA POBLACIÓN

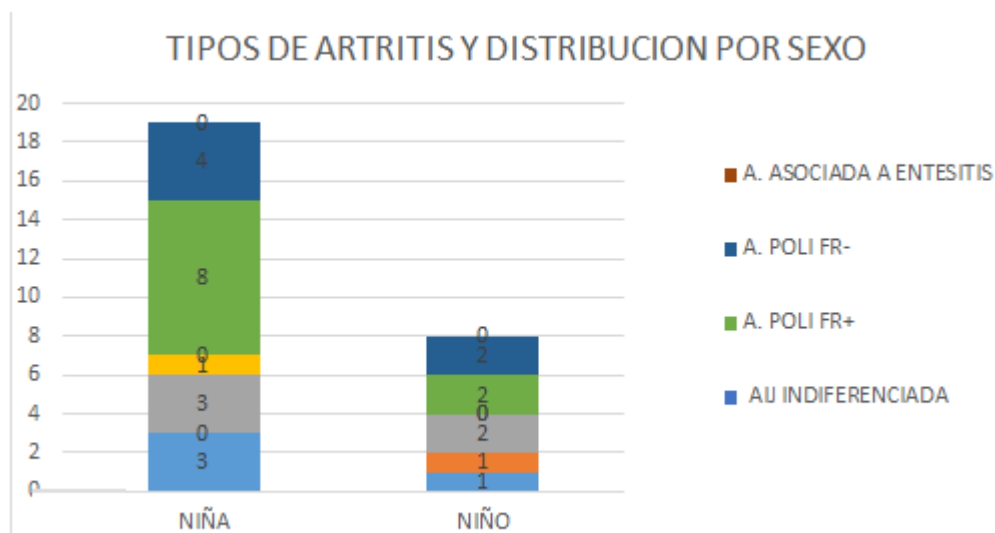
Se estudiaron 27 pacientes de los cuales el 70.3% se trata de niñas y un 29.7% son niños, con una edad promedio de 11.8 años en niñas y 9.25 años en niños, con promedio de edad inicio a los 6.8 ± 3.4 en niñas y 5.3 ± 1.2 años en niños.



La Artritis poliarticular FR+ fue la más prevalente, ocupando un 37% del total de AIJ, seguida de AIJ Poliarticular FR- 22.2%, oligoarticular persistente en 18.5%, sistémica en 14.8%, oligoarticular extendida y psoriásica en un 3.7% respectivamente.



A continuación, se presenta la distribución de tipo de artritis por sexo.

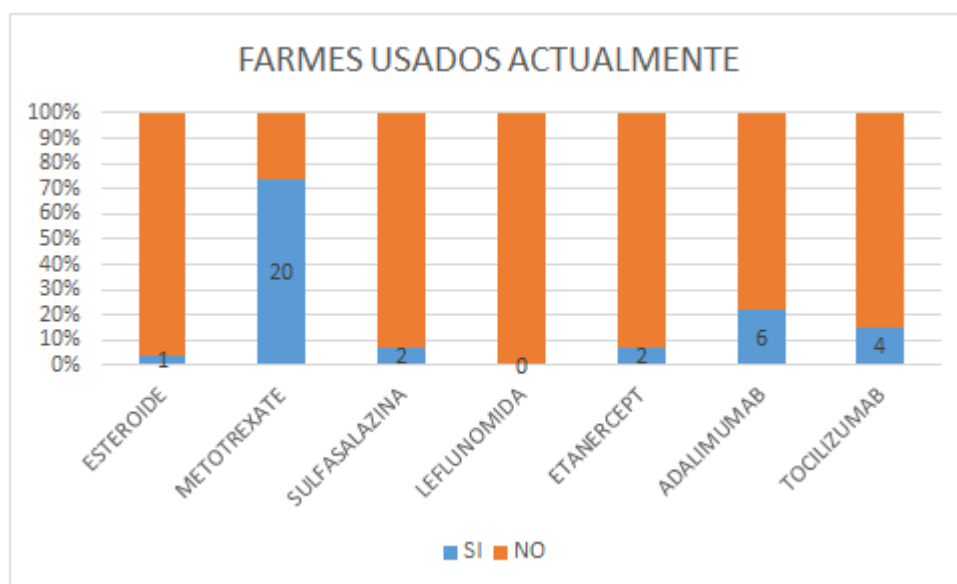


De los pacientes estudiados 62% cuentan con positividad a ANAS + , 11 niñas y 6 niños.

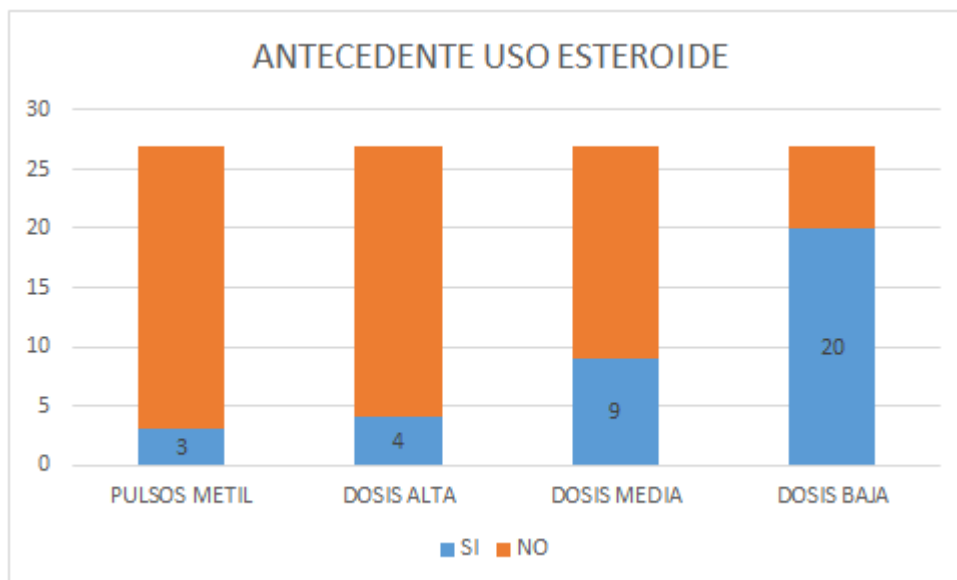
TRATAMIENTO

El 53% pacientes actualmente se encuentran con doble o triple terapia, 12 niñas y 2 niños.

El 74% de los pacientes se encuentran con metotrexate, 22% con adalimumab, 15% con tocilizumab, 7% con etanercept y sulfasalazina.

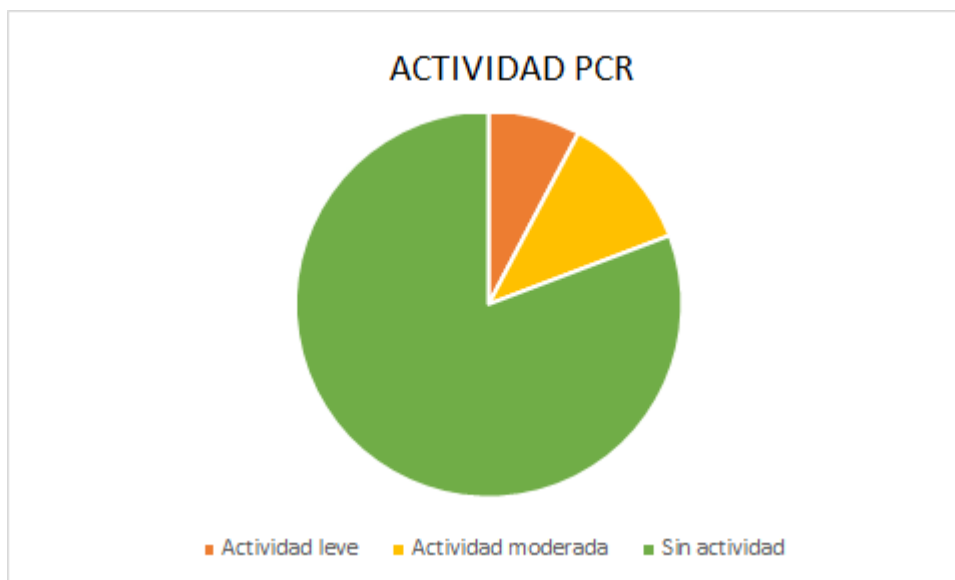


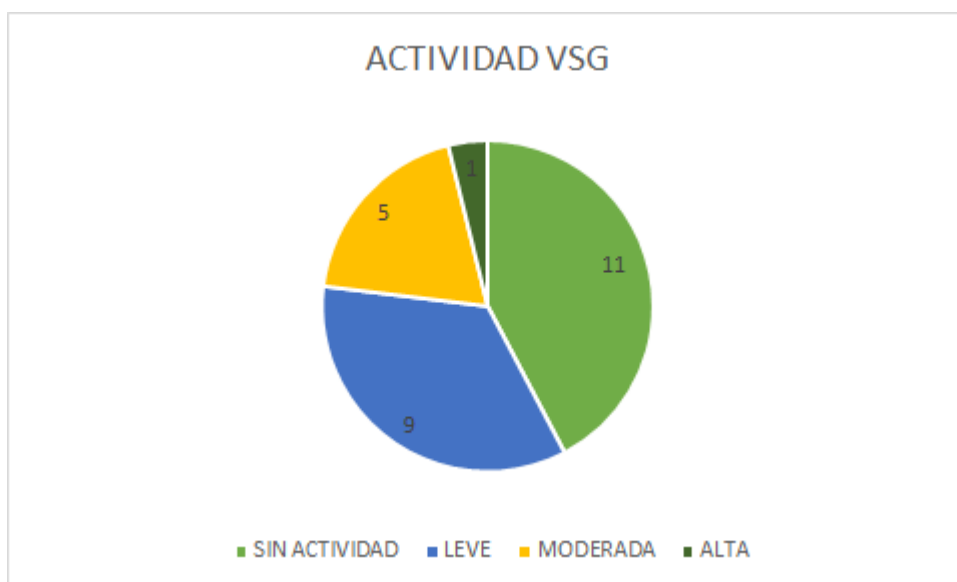
Durante la evolución de la enfermedad el 73% de los pacientes han requerido esteroide. 11% pulsos de metilprednisolona, 15% dosis altas, 33% dosis medias y 74% dosis bajas, encontrándose actualmente solo el 3 % con esteroide a dosis bajas



II. ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD

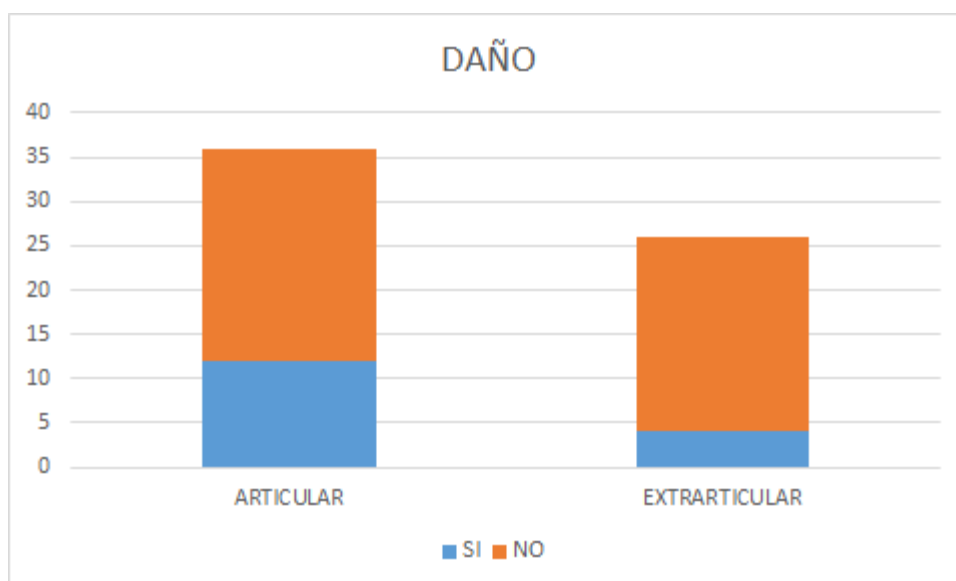
Al momento del estudio hubo diferencias en el número de pacientes que se encontraban activos dependiendo del índice de actividad usado JADAS 27 VSG o JADAS PCR 27. Con los siguientes resultados: JADAS PCR 6 pacientes se encontraban con actividad de la enfermedad, el 33% de éstos con actividad leve y el 66% con actividad moderada y si se usaba JADAS VSG se encontraron 15 pacientes con actividad, de los cuales el 60% tuvo actividad leve, el 30% actividad moderada y el 10% leve.



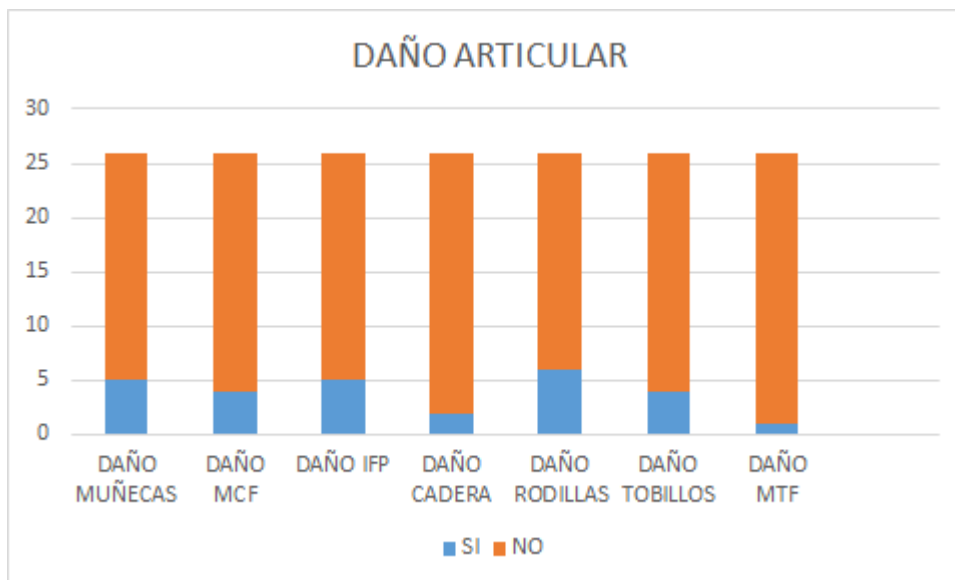


III. DISCAPACIDAD/ ÍNDICE DE DAÑO

4 pacientes (15%) se encuentran con daño extraarticular, 3 mujeres, 1 hombre. Del daño extraarticular 2 con daño musculoesquelético, una con atrofia muscular severa y otra con necrosis avascular de hueso, la primera requiere uso de muletas o movilización en silla de ruedas. Por otra parte los cuatro pacientes con daño extraarticular presentaron daño en piel, con presencia de estrías secundarias a tratamiento con esteroide. Y una de ellas con daño endocrino con falla en el crecimiento.

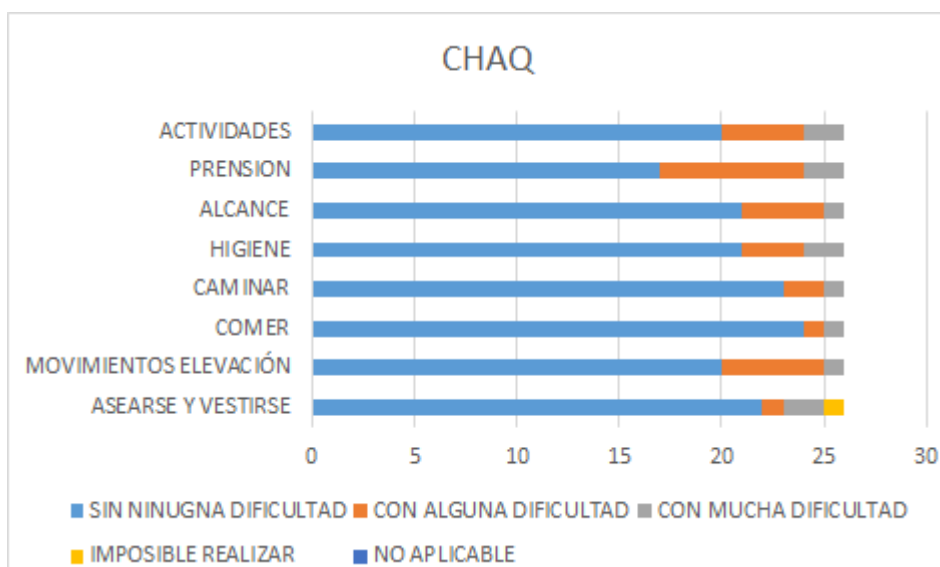


El 46.1% de los pacientes se encuentran con daño articular, siendo la rodilla la articulación mas afectada en; 6 pacientes, seguido de carpo e Interfalángicas proximales con 5 pacientes, metacarpofalángicas y tobillos con afección en 4 pacientes, codo y cadera con 2 respectivamente y un paciente con daño en metatarso falángicas.



IV. CALIDAD DE VIDA

En cuanto a la calidad de vida, de los 26 pacientes estudiados se encontró que en el 46.2% se encontraba afectado algún aspecto de la vida diaria, con mayor afección en el rubro de prensión, viéndose afectados 9 pacientes, seguido de los rubros de movimientos de elevación y actividades cotidianas (6 pacientes cada uno), alcance e higiene (5 pacientes), asearse y vestirse (4), de los cuales dos con mucha dificultad y 1 con imposibilidad para realizar dicha actividad. Siendo los rubros de caminar y comer los menos afectados.

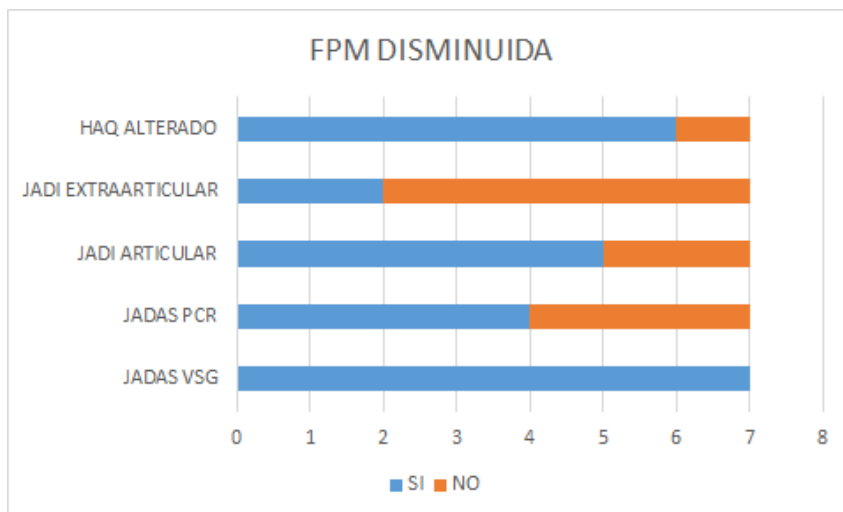
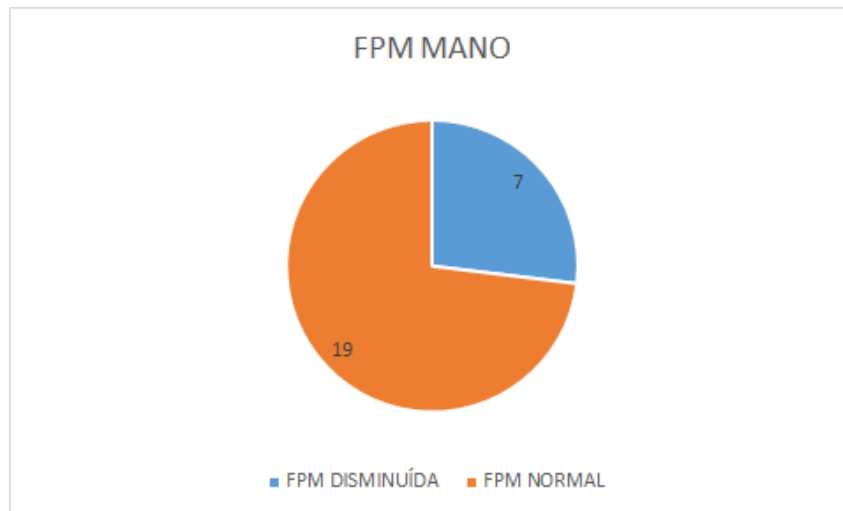


Llama la atención que únicamente el 34.7% de los padres de los pacientes consideraron que la enfermedad ha afectado la vida diaria de sus hijos, 7.8% refiriendo que ha disminuido el 50% de su actividad en la vida cotidiana y otro 7.8% con disminución de hasta el 60%.

En cuanto el 23.1% de los padres respondieron que sus hijos se encontraban con dolor en la última semana en la encuesta CHAQ, mientras que solo el 10% consideró la presencia de dolor a la entrevista durante la consulta médica para la evaluación de índice de actividad.

V. FUERZA DE PRENSION DE LA MANO

7 pacientes (37%) se encontraron con disminución de fuerza de presión respecto a su edad, encontrando que el 100% de esos pacientes en ese momento se encontraban con actividad de la enfermedad por si ésta era determinada por VSG, mientras que el 57% se encontró activo en la determinación de actividad por PCR, en el 85% de ellos el cuestionario CHAQ estuvo alterado, el 71% ya tiene daño articular y el 28% se encontró con daño extraarticular, representando el 50% del total de pacientes que se encontraron con daño extraarticular del totalidad de la muestra



En la siguiente tabla podemos observar la estadística descriptiva de las variables numéricas de los pacientes con y sin disminución FPM.

Estadísticas de grupo

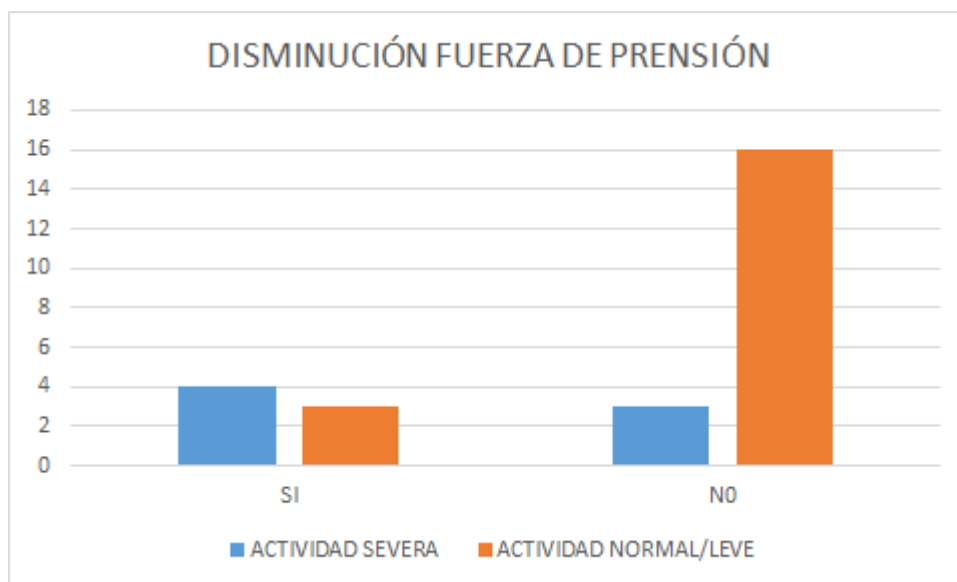
	Fuerza	N	Media	Desviación estándar	Media de error estándar
EDAD	Disminuída	7	10.86	3.716	1.405
	Normal	19	11.58	3.834	.880
INICIAL	Disminuída	7	5.86	2.673	1.010
	Normal	19	6.79	3.457	.793
DuracionFARME	Disminuída	7	3.03	4.180	1.580
	Normal	19	2.00	3.032	.696
Hb	Disminuída	7	13.4143	.76470	.28903
	Normal	19	14.1368	1.49191	.34227
VSG	Disminuída	7	25.4286	8.46280	3.19864
	Normal	19	11.7895	9.07119	2.08107
PCR	Disminuída	7	2.6714	3.02231	1.14233
	Normal	19	1.2574	3.35126	.76883
EvaM	Disminuída	7	.8571	1.21499	.45922
	Normal	19	.0000	.00000	.00000
EvaP	Disminuída	7	1.2857	1.25357	.47380
	Normal	19	.1053	.45883	.10526
PCRs	Disminuída	7	.2671	.30223	.11423
	Normal	19	.1257	.33513	.07688
VSGs	Disminuída	7	2.5429	.84628	.31986
	Normal	19	1.1789	.90712	.20811
Jadas VSG27	Disminuída	7	5.2571	2.55920	.96729
	Normal	19	1.3368	1.16104	.26636
JadasPCR27	Disminuída	7	2.9814	2.84737	1.07621
	Normal	19	.2836	.80875	.18554

De dichas variables se encontró una asociación estadística con la presencia de prueba de presión alterada en las variables: VSG (p 0.002), EVA médico (p 0.004), EVA personal (p 0.001), VSGs (0.002), y JADAS PCR 27 (p 0.001) y JADAS VSG (p 0.001).

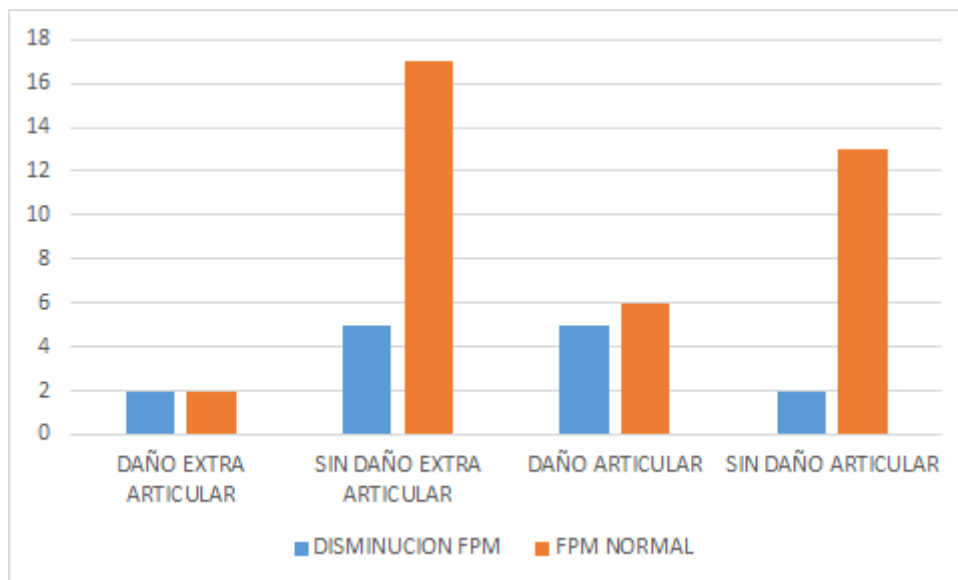
Al usar la variable Fuerza de Presión como variable predictora de desenlace y buscar su asociación hacia las diferentes variables dependientes del estudio encontramos que:

Una fuerza de presión disminuida estuvo presente en 7 casos de pacientes con presencia de actividad de la enfermedad, mientras que en ningún caso donde no había actividad. Esta asociación fue estadísticamente significativa (p 0.004) y mostro un Odds Ratio de 0.368 (IC95% 0.204-0.664).

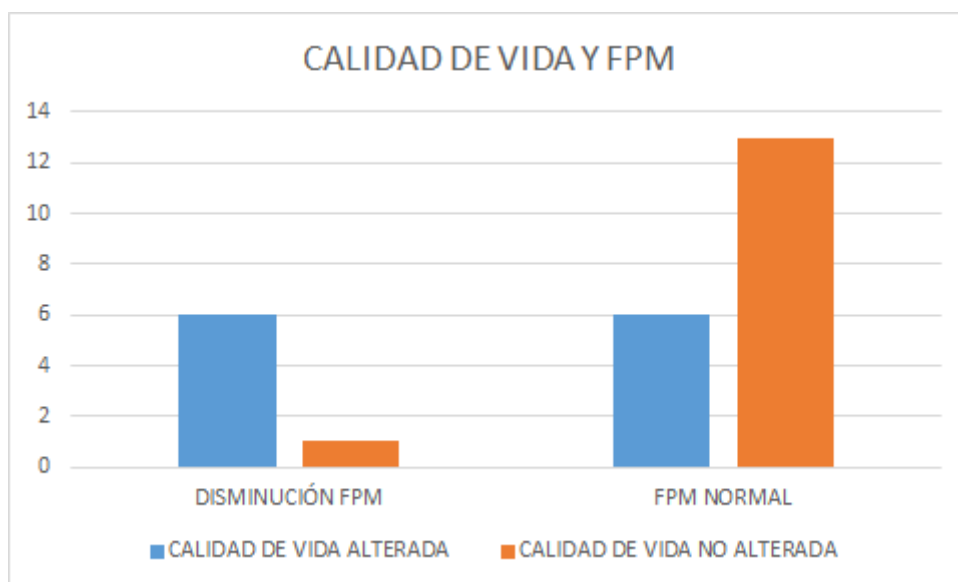
Así mismo una determinación alterada de fuerza de presión ocurrió en 4 pacientes con enfermedad severa (moderada y severa) mientras que ocurrió en 3 pacientes con actividad leve. Mientras que 89% (17 de 19) pacientes con fuerza dentro de parámetros normales se encontraban con actividad leve o sin actividad, y el 11% tuvieron actividad severa (p 0.012). Una prueba normal representó un OR 2.088 (IC95% 0.875-4.979) para cursar con enfermedad leve o sin actividad, mientras que una prueba alterada se asoció con un OR de 0.184 (IC95% 0.043-0.793) de padecer actividad severa.



No se encontró asociación estadísticamente significativa de la Fuerza de presión con JADI articular y JADI extraarticular. (p 0.790 y 0.068 respectivamente).



En cuanto a la calidad de vida de los pacientes, encontramos una asociación significativa (p 0.014), representando la Fuerza de presión normal con calidad de vida no afectada en un OR de 4.78 (IC95% 0.761-30.160) y con respecto a una prueba alterada, se encontró un OR de 0.368 (IC95% 0.178-0.763) para una calidad de vida afectada.



7. CONCLUSIÓN

En nuestro hospital la prevalencia de los diferentes tipos de AIJ es distinta a la reportada en la literatura, con una mayor frecuencia de AIJ poliarticular FR+, sin embargo, la relación hombre mujer es similar a la reportada a nivel mundial. Durante la evolución de la enfermedad un 73 % de los pacientes han presentado actividad de la enfermedad, requiriendo uso de esteroide, 11% pulsos de metilprednisolona, 15% dosis altas, 33% dosis medias y 74% dosis bajas, encontrándose actualmente solo el 3 % con esteroide a dosis bajas y en este momento y el 53% se encuentran con doble o triple terapia.

Al momento del estudio un 23 % de los pacientes se encontraron con actividad de la enfermedad si ésta se determinó por JADAS PCR y un 58% si fue por JADAS VSG. De total de pacientes estudiados, el 37% se encontró con disminución de FPM, encontrando que el 100% de esos pacientes en ese momento se encontraban con actividad por JADAS VSG y el 57% por JADAS PCR.

Al realizar el análisis estadístico se encontró una asociación con la presencia de prueba de presión alterada en las variables: VSG (p 0.002), EVA médico (p 0.004), EVA personal (p 0.001), VSGs (0.002), y JADAS PCR 27 (p 0.001) y JADAS VSG (p 0.001).

Al usar la variable Fuerza de Presión como variable predictora de desenlace y buscar su asociación hacia las diferentes variables dependientes del estudio encontramos que:

Una fuerza de presión disminuida y actividad de la enfermedad tuvo una asociación estadísticamente significativa (p 0.004) con un Odds Ratio de 0.368 (IC95% 0.204-0.664).

Así mismo una FPM normal representó un OR 2.088 (IC95% 0.875-4.979) para cursar con enfermedad leve o sin actividad, mientras que una prueba alterada se asoció con un OR de 0.184 (IC95% 0.043-0.793) de padecer actividad severa.

Por otro lado no se encontró asociación estadísticamente significativa de la Fuerza de presión con JADI articular y JADI extraarticular. (p 0.790 y 0.068 respectivamente), por lo que a pesar de que el 38% del total los pacientes tienen daño en alguna o varias articulaciones de la mano, la disminución de FPM no está asociada al daño.

En cuanto a la calidad de vida de los pacientes, encontramos una asociación significativa (p 0.014), representando la Fuerza de presión normal con calidad de vida no afectada en un OR de 4.78 (IC95% 0.761-30.160) y con respecto a una prueba alterada, se encontró un OR de 0.368 (IC95% 0.178-0.763) para una calidad de vida afectada.

Por lo que podemos concluir que la determinación de FPM por dinamometría es una herramienta fácil de utilizar, de bajo costo, no dolorosa, sin riesgo para su realización que tiene una asociación inversamente proporcional con la actividad de la enfermedad y calidad de vida en los pacientes con AIJ

8. BIBLIOGRAFÍA

1. De Inocencio J, Casado R. Artritis Idiopática Juvenil. Introducción. Criterios de Clasificación, Mejoría, Recaída y Remisión. Epidemiología y Periodicidad de las Revisiones Oftálmicas. *Asoc Española Pediatr.* 2014;1(1):1-8.
2. Ioseliani M, Pagava K, Consolaro A, Bovis F, Ruperto N. The Georgian version of the Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report (JAMAR). *Rheumatol Int.* 2018;38(1):203-209. doi:10.1007/s00296-018-3952-1
3. Lillemor Berntson, Boel Andersson Gäre, Anders Fasth, Troels Herlin, Jon Kristinsson, Pekka Lahdenne, Gudmund Marhaug, Susan Nielsen, Pirkko Pelkonen MR and NSG. Incidence of juvenile idiopathic arthritis in the Nordic countries. A population based study with special reference to the validity of the ILAR and EULAR criteria. *J Rheumatol.* 2003;30(10):2275-2282.
4. B A, S R, K B, R A, N H-H. Health related quality of life survey about children and adolescents with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatol Int.* 2009;29(3):275-279.
5. Gutierrez-Suarez R, Burgos-Vargas R, Burgos-Martinez G, Consolaro A, Bovis F, Ruperto N. The Mexican Spanish version of the Juvenile Arthritis Multidimensional Assessment Report (JAMAR) For the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). *Rheumatol Int.* 2018;38(1):283-289.
6. Consolaro A, Giancane G, Schiappapietra B, et al. Clinical outcome measures in juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Rheumatol.* 2016;14(1):1-8.
7. Rashed AM, Abdel-wahab N, Moussa EMM, Hammam N. Association of hand grip strength with disease activity , disability and quality of life in children and adolescents with Juvenile Idiopathic Arthritis. 2018:1-6.
8. Lindehammar H. Hand strength in juvenile chronic arthritis: A two-year follow-up. *Acta Paediatr Int J Paediatr.* 2003;92(11):1291-1296.
9. Gubelmann C, Vollenweider P, Marques-Vidal P. Association of grip strength with cardiovascular risk markers. *Eur J Prev Cardiol.* 2017;24(5):514-521.
10. Cassidy J, Petty R, Laxer RM, Lindsley CB. Textbook of Pediatric Rheumatology. *Textb Pediatr Rheumatol.* 2015;(2):211-248.
11. Ferucci ED, Majka DS, Parrish LA, et al. Antibodies against cyclic citrullinated peptide are associated with HLA-DR4 in simplex and multiplex polyarticular-onset juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 2005;52(1):239-246.
12. Saurenmann RK, Rose JB, Tyrrell P, et al. Epidemiology of juvenile idiopathic arthritis in a multiethnic cohort: Ethnicity as a risk factor. *Arthritis Rheum.* 2007;56(6):1974-1984.
13. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet.* 2011;377(9783):2138-2149. doi:10.1016/S0140-6736(11)60244-4
14. E. Urbaneja Rodríguez PSS. Artritis idiopática juvenil. *Pediatr Integral.* https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2017/xxi03/03/n3-170-182_E-Urbaneja.pdf. Published 2017.
15. Anne E Tebo, Troy Jaskowski1, K Wayne Davis AW. Profiling anti-cyclic citrullinated peptide antibodies in patients with juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Rheumatol.* 2012;10(29):955.
16. Petty et al. International League of Associations for Rheumatology Classification of Juvenile Idiopathic Arthritis: Second Revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol.* 2004;31(2):390-392.

17. Pouchot J, Ecosse E, Coste J, Guillemin F. Validity of the childhood health assessment questionnaire is independent of age in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2004;51(4):519-526.
18. Duarte C, Ruperto N, Goycochea, (PRINTO) for the PRITO. The Mexican version of the CHAQ and CHQ / C. Duarte et al. *Clin Exp Rheumatol*. 2001;19(4).
19. Martin. W HO/ILAR task- force on quality o f life. *J Rheumatol*. 1997;24:1630-1633.
20. Shiratori AP, Da R, lop R, et al. Evaluation protocols of hand grip strength in individuals with rheumatoid arthritis: a systematic review. *Rev Bras Reum*. 2014;54(2):140-147.

9. ANEXOS

I. ANEXO1

ASOCIACIÓN DE FUERZA DE PRENSIÓN DE LA MANO CON ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD, DISCAPACIDAD Y CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL.

NOMBRE _____ EDAD: _____ PESO _____ T _____

JADAS 27



ARTICULACIONES INFLAMADAS _____ FUERZA PRENSIL

EVA MÉDICO _____ 1: _____

EVA PADRES _____ 2: _____

VSG _____ 3: _____

JADAS _____ PROMEDIO _____

INACTIVO _____

LEVE _____

MODERADA _____

ALTA _____

ÓRGANO	DANO	#
Ojo	Catarata y/o uveítis con pérdida de visión Cirugía ocular: 2 Ceguera:3	
Musculoesquelético	Atrofia muscular severa Osteoporosis con fractura o colapso vertebra Necrosis avascular de huesos Anormalidad significativa de curvatura vertebral debido a discrepancia de longitud de miembros pélvicos o contractura de cadera	
Piel	Estrias rojas Atrofia subcutánea debido a uso de esteroides	
Endócrino	Falla en el crecimiento Pubertad retrasada Diabetes mellitus	
Amiloidosis	Si	

Articulación	Daño	#
Temporomandibular	Micrognatia o asimetría facial, ala oclusión dental Restricción severa para abrir la boca con cambios radiográficos	
Cervical	Extensión -50% rango normal o subluxación por RX Anquilosis o historia de compresión medular o fusión cervical	
Hombros	Rotación externa menor del 50% y o aducción menor de 160° Anquilosis o prótesis	

Codos	Contractura en flexión menor de 30%:1 Contractura en flexión mayor a 30%, anquilosis o prótesis: 2	
Muñecas	Extensión o flexión menos de 50%, subluxación o desviación radial o cubital Anquilosis o prótesis	
MCF	Contractura en flexión, desviación radial o cubital: 1 Subluxación, anquilosis o prótesis:2	
IFP	Contractura en flexión: 1 Cuello de cisne o anquilosis: 2	
Cadera	Rotación Interna menor de 10% Anquilosis o prótesis	
Rodillas	Desviación en valgo más de 15% debida a artritis o contractura en flexión Contractura en flexión más de 20% o prótesis	
Tobillos	Desviación en valgo menos de 20% Desviación en valgo más de 20%, anquilosis o prótesis:2	
MTF	Deformidad visible debido a artritis Artroplastía del pie anterior	

II. ANEXO 3

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPAR EN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN MÉDICA

Título del protocolo: “ASOCIACIÓN DE FUERZA DE PRENSIÓN DE LA MANO CON ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD, DISCAPACIDAD Y CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DEL CENTRO MEDICO NACIONAL DEL ISSSTE”.

Investigador principal: NOMBRE: ALEJANDRA TRINIDAD VANEGAS TELEFONO: 55 23597541 CORREO ELECTRÓNICO: ale.triva05@gmail.com LOCALIZACIÓN (ADSCRIPCIÓN): SERVICIO DE REUMATOLOGIA DEL CMN 20 NOV.

Sede donde se realizará el estudio: CONSULTA EXTERNA DE REUMATOLOGIA DEL CMN 20 NOVIEMBRE.

Nombre del paciente: _____

Se le invita a participar en este estudio de investigación médica. Antes de decidir si participa o no, debe conocer y comprender cada uno de los siguientes apartados. Este proceso se conoce como consentimiento informado. Siéntase con absoluta libertad para preguntar sobre cualquier aspecto que le ayude a aclarar sus dudas al respecto. Una vez que haya comprendido el estudio y si usted decide participar, entonces se le pedirá que firme esta forma de consentimiento, de la cual se le entregará una copia firmada y fechada.

1. JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO.

Se ha descrito a la FPM por dinamómetro como indicador fácil y económico del estado de salud y una medida de evolución para diferentes enfermedades, entre estas AR y AIJ, pudiéndose asociar con actividad de la enfermedad. En nuestro país no hay estudios que evalúen la FPM como medida de actividad de la enfermedad en pacientes con AIJ, ni estudios que determinen la asociación entre ésta última, calidad de vida y discapacidad.

2. OBJETIVO DEL ESTUDIO. Evaluar la fuerza de prensión de la mano y encontrar si hay asociación o no en éste resultado con actividad de la enfermedad y calidad de vida en pacientes con Artritis Idiopática Juvenil

3. BENEFICIOS DEL ESTUDIO

Con este estudio se pretende evaluar si hay asociación o no en los cambios en fuerza de presión de la mano y actividad de la enfermedad reumatologica y calidad de vida en pacientes con Artritis Idiopática juvenil.

4. PROCEDIMIENTOS DEL ESTUDIO

En caso de aceptar participar en el estudio y posterior a la evaluación cotidiana por el medico reumatólogo al paciente se solicita a los padres resolver cuestionario de calidad de vida del paciente con AIJ y se solicita al paciente realizar prueba de prensión, que consiste en apretar con la fuerza máxima dinamómetro digital.

5. RIESGOS ASOCIADOS CON EL ESTUDIO

El participar en este estudio tiene no tiene riesgos, de acuerdo a la Ley General de Salud.

6. ACLARACIONES

Su decisión de participar en el estudio es completamente voluntaria. No habrá ninguna consecuencia desfavorable para usted, en caso de no aceptar la invitación. Si decide participar en el estudio puede retirarse del mismo en el momento que lo desee, pudiendo informar o no, las razones de su decisión, la cual será respetada en su integridad. En caso de que usted no pueda cumplir con los compromisos contraídos en el presente estudio, el investigador podrá excluirlo del mismo informándole previamente los motivos. No recibirá remuneración económica por su participación. En el transcurso del estudio usted podrá solicitar información actualizada sobre el mismo, al investigador responsable. La información obtenida en este estudio, utilizada para la identificación de cada paciente, será mantenida con estricta confidencialidad por el grupo de investigadores.

7. CONFIDENCIALIDAD

Los datos personales recabados incorporados y tratados en el presente estudio y los que se tomen del expediente clínico del paciente, serán protegidos en beneficio del conocimiento médico, así como en su caso la NOM-004-SSA3-2012 del Expediente Clínico, en lo relativo a la confidencialidad de la información contenida en el mismo.

Yo, _____ he leído y comprendido la información anterior y mis preguntas han sido respondidas de manera satisfactoria, sin tener dudas al respecto. He sido informado y entiendo que los datos obtenidos en el estudio pueden ser publicados o difundidos con fines científicos. Es mi deseo y convengo en participar en este estudio de investigación. Recibiré una copia firmada y fechada de esta forma de consentimiento.

Firma del participante

Fecha

Testigo 1

Fecha

Testigo 2

Fecha

III. ANEXO 4

AVISO DE PRIVACIDAD

TÍTULO DEL PROYECTO DE INVESTIGACIÓN: ASOCIACIÓN DE FUERZA DE PRENSIÓN DE LA MANO CON ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD, DISCAPACIDAD Y CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL DEL ISSSTE

Número de registro: 263.2019

El presente Aviso de Privacidad tiene como objeto informarles sobre el tratamiento que se le dará a sus datos personales cuando los mismos son recabados, utilizados y almacenados.

Investigador responsable de recabar sus datos personales, de su uso y protección:

Nombre: ALEJANDRA TRINIDAD VANEGAS

Domicilio: Centro médico Nacional ISSSTE 20 de Noviembre

Teléfono: 5523597541 Correo electrónico: ale.triva05@gmail.com

Su información personal será utilizada con la finalidad de obtener datos de estadísticos e informarle en caso de requerir cambio en alguna de las consultas otorgadas en consulta externa de Reumatología; para lo cual requerimos obtener los siguientes datos personales: nombre de usted completo, *fecha de nacimiento de usted, estado civil, teléfono particular, de trabajo o celular*,, estos datos son considerados como sensibles de acuerdo a la Ley Federal de Protección de Datos Personales en Posesión de los Particulares.

Es importante que usted sepa que todo el equipo de investigación que colabora en este estudio se compromete a que todos los datos proporcionados por usted serán tratados bajo medidas de seguridad y garantizando siempre su confidencialidad. En el caso de este proyecto las medidas que se tomaran para ello serán: *utilizar el número de expediente* y se almacenaran en el *archivo electrónico a cargo del investigador principal (Dra. Alejandra Trinidad Vanegas)*.

Los datos que usted nos proporcione no serán compartidos con otras instancias o instituciones y únicamente serán usados por el equipo de investigadores para este proyecto.

Usted tiene derecho de acceder, rectificar y cancelar sus datos personales, así como de oponerse al manejo de los mismos o anular el consentimiento que nos haya otorgado para tal fin, presentando una carta escrita dirigida a el/ la investigador responsable *Dra. Alejandra Trinidad Vanegas*, o con la Presidente del Comité de Ética en Investigación del CMN "20 de Noviembre", Mtra. Erika Graciela Meza Dávalos. Tel. 52003544.

DECLARACION DE CONFORMIDAD: Manifiesto estar de acuerdo con el tratamiento que se dará a mis datos personales

Nombre y firma del sujeto de investigación o paciente:

Fecha:

IV.

ASENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPAR EN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN MÉDICA DE ACUERDO AL ARTICULO 5, 12 y 23 LEY GENERAL DE SALUD

Título del protocolo: “ASOCIACIÓN DE FUERZA DE PRENSIÓN DE LA MANO CON ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD, DISCAPACIDAD Y CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL DEL CENTRO MEDICO NACIONAL DEL ISSSTE”.

Investigador principal: NOMBRE: ALEJANDRA TRINIDAD VANEGAS TELEFONO: 55 23597541 CORREO ELECTRÓNICO: ale.triva05@gmail.com LOCALIZACIÓN (ADSCRIPCIÓN): SERVICIO DE REUMATOLOGIA DEL CMN 20 NOV.

Sede donde se realizará el estudio: CONSULTA EXTERNA DE REUMATOLOGIA DEL CMN 20 NOVIEMBRE.

Nombre del paciente: _____

Se invita a participar en éste estudio de investigación médica

1. JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO.

Se ha descrito que tan bien o mal esta de la enfermedad de acuerdo a la fuerza muscular que tenga.

2. OBJETIVO DEL ESTUDIO.

Ya que hay aparatos que miden la fuerza muscular se solicitará apretar un aparato lo mas fuerte que puedas en tres ocasión posterior a la evaluación que hacemos siempre cuando viene a recibir consulta médica.

3. BENEFICIOS DEL ESTUDIO

Si encontramos que hay una relación en la fuerza muscular y actividad de la enfermedad pudiésemos tomar en un futuro, la medición de éste parámetro para evaluaciones cotidianas, método que no requiere piquetes para obtener sangre.

4. PROCEDIMIENTOS DEL ESTUDIO

En caso de aceptar participar en el estudio y posterior a la evaluación cotidiana por el medico reumatólogo se solicita al paciente realizar prueba de prensión, que consiste en apretar con la fuerza máxima dinamómetro digital en tres ocasiones.

5. RIESGOS ASOCIADOS CON EL ESTUDIO

El participar en este estudio tiene no tiene riesgos, de acuerdo a la Ley General de Salud.

Yo, _____ acepto participar en el estudio

Firma del participante

Fecha