

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL.

Minerva Navarro Rivero, Sara Estévez Sarmiento

PALABRAS CLAVE:

Artritis idiopática juvenil, Niños, Inflamación, Dolor, Articulaciones.

ABREVIATURAS:

anti-TNF: Factor. de necrosis tumoral; **IL1:** Interleuquinas; **ANA:** Anticuerpos antinucleares.;
AINES: Antiinflamatorios no esteroideos; **mg/kg:** Miligramos/kilo.

1. INTRODUCCIÓN

En la etapa infantil, se suceden diversos cuadros clínicos relacionados con factores autoinmunes, dentro de los cuales, se encuentran las enfermedades reumatológicas. El proceso reumatológico más frecuente en esta etapa es la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ), con una prevalencia estimada de 1 por cada 1000 niños y una incidencia 0,008-0,226 casos por 1000 niños/año⁽¹⁾. El Lupus Eritematoso Sistémico, la Dermatomiositis Juvenil (DMJ), Esclerodermia, Esclerosis Sistémica, Poliarteritis Nodosa, Enfermedad de Behcet y otras vasculitis, son de menor frecuencia.

La etiología de la AIJ no está clara, pero existen teorías sobre la alteración en la relación entre los linfocitos Th1 y Th2. El síntoma principal en estos niños suele ser dolor e inflamación articular, motivo por el cual consultan a múltiples especialistas en busca de un diagnóstico certero y del tratamiento pertinente. En los últimos años, el diagnóstico y tratamiento de la AIJ ha mejorado (terapias biológicas: anti-TNF α , IL1, IL6) obteniendo menores secuelas de la enfermedad a largo plazo y un mejor pronóstico.

Se ha establecido una clasificación de la Artritis Idiopática Juvenil según sus características clínicas y su pronóstico para el manejo de la enfermedad, así pues describiremos cada tipo y su diagnóstico y tratamiento en cada una de ellas⁽²⁾.

2. CLASIFICACIÓN SEGÚN SUS FORMAS CLÍNICAS

La AIJ engloba a un grupo heterogéneo de patologías las cuales se definen por formas de comienzo y particularidades clínicas. En todas sus

formas, la AIJ se inicia como una artritis inicial de 6 semanas de duración. A continuación describiremos los diferentes tipos de AIJ según sus manifestaciones clínicas:

2.1 OLIGOARTICULAR O ARTRITIS PAUCIARTICULAR

Es la presentación clínica más frecuente de AIJ y aparece en menores de 16 años con la inflamación de 1 a 4 articulaciones durante un periodo menor a 6 meses. Si afectara a más de 4 articulaciones, pasaría a denominarse AIJ oligoarticular extendida. Si se mantiene temporalmente el mismo número de articulaciones afectas, será llamada AIJ oligoarticular persistente.

2.1.1 EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia es de 60 por 100.000 niños y representa el 40-50% de las formas clínicas de AIJ. Fundamentalmente son niñas menores de 6 años (4:1).

2.1.2 ETIOLOGÍA

No tiene una etiología precisa, pero las hipótesis señalan a una respuesta linfocitaria autoinmune hacia la membrana sinovial de las articulaciones afectadas. Tampoco se sabe qué mecanismos desatan esta respuesta autorreactiva, pudiendo ser un mecanismo multifactorial. Existe una prevalencia genética de los alelos DR8 (DRB1*0801) y DR5 (DRB1*1104) pero no confirman la aparición de la enfermedad. Aunque no de manera específica, hay una prevalencia del 40-70% de los anticuerpos ANA en estos pacientes que pueden apoyar el diagnóstico, y poner en alerta ante la posible aparición asociada de una uveítis autoinmune.

2.1.3 CLÍNICA

En más de la mitad de los casos, debutan con una artritis unilateral de rodilla o tobillo. Otras articulaciones afectadas pueden ser muñecas, columna cervical y la articulación temporomandibular. En algunos casos, se producirá tumefacción y derrame articular pero sin dolor. En aquellos pacientes que asocien ANA positivos será indispensable un estudio ocular cada 3 meses, y en pacientes con ANA negativo cada 6 meses para control de uveítis. La uveítis es una de las manifestaciones extraarticulares más frecuentes en la AIJ, no sólo en la forma oligoarticular (21%) o poliarticular (10%), si no también en el resto de formas clínicas. Suelen desarrollarse de forma silente, bilateral y recurrente en los primeros 4 años de enfermedad.

2.1.4 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico será guiado por la clínica, niño menor de 5 años con artritis crónica de 4 articulaciones durante al menos 6 semanas de evolución, sin otros diagnósticos que la expliquen: artritis séptica, reactiva, sinovitis por cuerpo extraño, sinovitis vellonodular pigmentada, trauma o trastornos de coagulación.

2.1.5 TRATAMIENTO

El tratamiento se basa en disminuir la inflamación mediante AINEs como el ibuprofeno a 25 mg/kg/día, naproxeno a 10-20 mg/kg e indometacina a 2-3 mg/kg/día, todos repartidos en 2-3 dosis diarias siempre con protector gástrico y únicamente en fases agudas de inflamación. El tratamiento de rescate se basa en la infiltración intraarticular de corticoides en las articulaciones afectadas para bajar la inflamación. El corticoide más frecuentemente usado es hexacetonida de triamcinolona, en dosis de 1mg/Kg en cada articulación mayor (rodillas, tobillos). Las infiltraciones pueden ser repetidas hasta un máximo de 3 veces en el periodo de 1 año. En pacientes con mala respuesta o recidivas frecuentes, se recomienda el uso de Metotrexato oral o subcutáneo en dosis habitual de 10-15 mg/m² (0,3-0,5 mg/kg/dosis) semanal. La terapia biológica se utiliza de manera excepcional en casos refractarios.

2.2 POLIARTICULARES

La enfermedad se inicia con la inflamación de 5 o más articulaciones en los primeros 6 meses de evolución de la enfermedad. Aquí podemos subclasificarlos a su vez, en aquellos con factor reumatoide positivo (FR+) con peor pronóstico, y

factor reumatoide negativo (FR-) con evolución no tan grave.

2.2.1 CLÍNICA

Compromete a articulaciones mayores y menores. La incidencia de uveítis es menor que en las oligoarticulares pese a la prevalencia de ANA positivos en un 20-40%. El desarrollo de esta forma clínica es más agresivo, produciendo gran daño articular si no se diagnostica y se trata a tiempo. La afectación suele ser simétrica, en tobillos, rodillas, manos, y no se acompañan de lesiones cutáneas o fiebre. En cuadros clínicos muy desarrollados en manos, habrá que hacer un diagnóstico diferencial con la dactilitis de la artritis psoriásica, preguntando antecedentes familiares de la enfermedad o lesiones cutáneas asociadas.

2.2.2. EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de esta forma clínica es de 10 niños por cada 100.000 con mayor prevalencia en mujeres. Existe asociación al HLA-DR4.

2.2.3. DIAGNÓSTICO

La aproximación diagnóstica se basa en la elevación de reactantes de fase aguda, factor reumatoide, y anticuerpos péptido anti-cíclico citrunilados (anti-CCP).

2.2.4. TRATAMIENTO

El tratamiento antiinflamatorio se asocia al Metotrexato en dosis de 15-20mg/m² oral o subcutáneo semanal. Si no respondiera, el siguiente escalón terapéutico cuenta con la gama de terapia biológica.

2.3 FORMAS SISTÉMICAS

También denominada Enfermedad de Still, este tipo de afectación clínica se caracteriza por la fiebre de más de 2 semanas de duración sin foco conocido, en un niño acompañado de uno o más de los siguientes signos: lesiones cutáneas (inicio vespertino), linfadenopatías, serositis o hepatoesplenomegalia. Otros síntomas acompañantes suelen ser artritis y artralgiás.

2.3.1 EPIDEMIOLOGÍA

Esta enfermedad se inicia entre los 18 meses y 5 años. Representa una prevalencia de 10 casos por 100.000 niños.

2.3.2. CLÍNICA

El síntoma principal es la fiebre, la cual suele acompañarse a un rash cutáneo macular o urticarial evanescente, y artralgias. Una de las articulaciones más afectadas y con más secuelas son las caderas. La fiebre no es continua, pueden presentar periodos de mejoría pero con recidiva. Otros síntomas menos frecuentes son serositis, mialgias, dolor abdominal o meningismo.

En casos aislados, puede iniciarse como un Síndrome de Activación Macrofágico (SAM) o también denominado Síndrome Hemofagocítico, el cual además de la fiebre continua, se acompaña de citopenias, elevación de enzimas hepáticas, hipertrigliceridemia, y trastornos de la coagulación, pudiendo acabar siendo mortal el pronóstico si no se trata a tiempo.

2.3.3. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es clínico apoyándose en las pruebas complementarias. Los análisis de laboratorio demuestran leucocitosis, anemia normocrómica, y elevación de eritrosedimentación.

Es necesario un buen despistaje diferencial de la fiebre, incluyéndose como posibles diagnósticos como Enfermedad de Kawasaki, neoplasias (leucemias, neuroblastoma...).

2.3.4. TRATAMIENTO

Inicialmente los objetivos de tratamiento más importantes son el control de la fiebre y la inflamación con antiinflamatorios no esteroideos o corticoesteroides. Con el diagnóstico se aconseja la inclusión de Metotrexato 15-20mg/m² una vez por semana asociado a ácido fólico. Si a los 3-6 meses de enfermedad esta no se encuentra controlada con los anteriores, se recomienda iniciar terapia biológica (IL-6 (Tocilizumab) e IL-1 (Anakinra) de los más eficaces).

2.4. ARTRITIS ASOCIADA A ENTESITIS

Se inicia a partir de los 6 años asociando la afectación de sacroiliacas. Puede asociarse a HLA-B27 o uveítis asintomática.

2.4.1 CLÍNICA

Entesopatía más artritis en una o más articulaciones. Preferentemente en zona aquilea, sacroiliacas y fascia plantar.

2.4.2. DIAGNÓSTICO

Clínico, apoyado en pruebas complementarias (ecografía, resonancia magnética) que objetiven la existencia de entesopatía.

2.4.3. TRATAMIENTO

El objetivo es aliviar el dolor y la inflamación a través de antiinflamatorios vía oral o la infiltración de corticoides de forma local en el foco de lesión. Cuando la afectación incluye sacroiliacas se añade Metotrexato o Sulfasalazina. La terapia biológica se ha mostrado eficaz con fármacos como infliximab o etanercept.

2.5. ARTRITIS PSORIÁSICA

Se llama al conjunto de artritis en una o más articulaciones más lesiones cutáneas tipo psoriasis. En algunos casos, las lesiones cutáneas aún no son visibles, pero son válidos también como diagnóstico, la dactilitis, lesiones en uñas o antecedentes familiares de primer grado con psoriasis.

2.5.1. CLÍNICA

Sus síntomas iniciales son muy parecidos a la forma oligoarticular, artritis asimétrica que evoluciona con lesiones cutáneas de psoriasis que confirman el diagnóstico. Puede aparecer uveítis en el 20% de los casos. Los ANA pueden ser positivos hasta el 50% de los casos y en su mayoría el factor reumatoide es negativo.

2.5.2 TRATAMIENTO

El tratamiento es semejante a las formas anteriormente descritas. Cuando las lesiones cutáneas son importantes es necesaria la valoración dermatológica y su tratamiento.

Tabla 1: Formas clínicas de la Artritis Idiopática Juvenil.

- Oligoarticular
- Poliarticular
- Sistémica
- Asociada a entesitis
- Psoriásica

3 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Tal y como hemos descrito anteriormente, la base del diagnóstico de la Artritis Idiopática Juvenil

en cualquiera de sus formas es la clínica. La aparición de artritis y fiebre obligan a pensar en esta enfermedad pero sin olvidar otras posibles causas como la infección o neoplasias.

Tabla 2: Diagnóstico diferencial de la artritis en niños.

- Infecciones: Tuberculosis, Hongos, Osteomielitis, Enfermedad de Lyme, Discitis
- Reactivas: Artritis postentéricas, Síndrome de Reiter, Fiebre reumática, Artritis postestreptocócica.
- Inflamatorias: Artritis idiopática juvenil, Enfermedad inflamatoria intestinal, Sarcoidosis.
- Sistémicas: Enfermedad de Kawasaki, Enfermedad de Behcet, Lupus eritematoso sistémico, Dermatomiositis, Esclerodermia sistémica.
- Enfermedades malignas: Leucemia, Linfoma, Neuroblastoma, Tumores óseos.
- Traumatismos

3.1 PRUEBAS ANALÍTICAS

No existen pruebas complementarias específicas para el diagnóstico de la AIJ. En analíticas de control, podemos encontrar algunas alteraciones analíticas que nos deben hacer sospechar, como son anemia, leucocitosis, y trombocitosis en la forma sistémica. Otros como los de reactantes de fase aguda, proteína C reactiva (PCR) o la velocidad de sedimentación globular (VSG) también pueden estar elevados. La trombocitopenia, anemia, hiperuricemia, elevación de VSG y elevación de lactato deshidrogenasa (LDH) orientan hacia un proceso neoplásico. Los anticuerpos ANA positivos y el factor reumatoide no son frecuentes en la AIJ, aunque si se encuentran aumentan la agresividad de la enfermedad. Son más frecuentes en otros diagnósticos como el lupus eritematoso sistémico y otras conectivopatías.

3.2 PRUEBAS DE IMAGEN

La ecografía es el instrumento de imagen que más datos nos aporta pudiendo evaluar la intensidad de la inflamación con el aumento de la señal doppler; el tipo de lesión, erosiones óseas, sinovitis, entesitis; la evolución de la enfermedad e incluso ayudarnos como guía de imagen en la evacuación de líquido sinovial e infiltración intralesional de corticoides. Una ventaja de esta técnica, es la no radiación de la misma, muy importante dado lo prematuro que aparece esta enfermedad. También, cada vez más, existe mayor facilidad de realizar la prueba en la misma consulta junto a la exploración física, sumando a esta toda la información que nos aporta la ecografía. Es por ello, que se prefiere esta técnica de imagen frente a otras⁽³⁾.

Además, se pueden realizar estudios radiográficos o resonancia magnética, donde se aprecian los estadios radiológicos de Steinbrocker: estadio I osteopenia, estadio II pinzamiento articular, estadio III erosiones subcondrales, estadio IV fusión de las interlíneas.

4 TRATAMIENTO

4.1 TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

El objetivo principal de tratamiento es disminuir la inflamación y el dolor. La herramienta fundamental utilizada son los antiinflamatorios no esteroideos y en su defecto de acción los corticoides. Estos últimos se intentarán utilizar en cortos períodos de tiempo por sus múltiples efectos secundarios, pero a nivel local con las infiltraciones intralesionales, son una herramienta eficaz para resolver la artritis. Se recomienda la infiltración de no más de 3-4 veces al año de acetónido de triamcinolona (1 miligramo (mg)/ kilogramo (kg) asociado a anestésico local previa extracción de líquido sinovial. Si no se lograra el control de la enfermedad, habrá que ajustar el tratamiento inmunosupresor.

El Metrotexato es el fármaco antirreumático modificador de la enfermedad (FAME) de elección. Sus dosis se establecen de 10-15mg/m² de superficie corporal o 0,3-0,6mg/kg por vía oral o subcutánea una vez a la semana. Otro FAME también utilizado es la leflunomida.

La terapia biológica ha demostrado un gran avance en esta enfermedad. Anakinra (IL-1), tocilizumab (IL-6), y los anti-TNF- α (etanecept, infliximab y adalimumab) suelen ser los más utilizados. Una terapia inmunológica que consigue antagonizar a los receptores de interleuquinas encargadas de la inflamación, fiebre y alteraciones hematológicas propias de la AIJ. La terapia biológica se usa fundamentalmente en AIJ sistémica refractaria a tratamiento antiinflamatorio, en algunos casos de la forma poliarticular donde se consideran más eficaces los anti-TNF- α , en especial el etanecept con efectos positivos en el crecimiento⁽⁴⁾.

4.2 TRATAMIENTO REHABILITADOR

El tratamiento global de la AIJ se basa en el manejo terapéutico farmacológico, tratamiento de rehabilitación en todas las fases de la enfermedad, la cirugía si fuera necesaria por deformidades articulares y el cuidado personal del paciente.

El trabajo de rehabilitación en estos niños y como en todas las patologías de esta especialidad, debe ser abordado de manera multidisciplinar. Pediatra, reumatólogo, médico rehabilitador, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, técnico ortopeda, educador y familia deben trabajar en conjunto para valorar las necesidades del niño con AIJ. Es necesario para ello, una valoración periódica para evaluar las lesiones y establecer los objetivos de tratamiento. Los puntos que se valorarán serán los siguientes:

- Estado general, dolor y rigidez matutina.
- Inflamación, existencia y localización de sinovitis.
- Manifestaciones extraarticulares.
- Examen musculoesquelético axial y periférico:
 - Fuerza muscular y grado de atrofia.
 - Goniometría articular y movilidad axial.
 - Deformidad y postura; retracción articular y actitudes compensatorias.
- Situación educacional, actividades básicas de la vida diaria (ABVD), aficiones y hábitos.
- Capacidad aeróbica y funcional.
- Análisis de la marcha.
- Aspectos emocionales del niño y la familia.

De forma global, la enfermedad puede encontrarse en tres fases diferentes en cuanto a actividad inflamatoria, y el tratamiento deberá ir dirigido en función de la fase.

En la *fase aguda o inflamatoria* el objetivo fundamental es disminuir la inflamación articular. Los primeros pasos deben enfocarse al control del dolor e inflamación con medicación antiinflamatoria oral, y prevenir contracturas antiálgicas. El recorrido articular deberá preservarse en lo posible en esta fase para evitar posibles rigideces posteriores.

En la *fase subaguda*, cuando remita la inflamación, se trabajará aún más la preservación de los arcos articulares y la musculatura adyacente, pudiendo mantener una mejor colaboración del paciente controlado el dolor.

En la *fase de remisión* o fase sin brotes, el paciente puede entrenarse de forma intensa buscando el acondicionamiento de la fuerza y movilidad articular, resistencia y reacondicionamiento cardiovascular. Iniciar actividades deportivas atractivas al niño, que consigan la adherencia del paciente y que a la vez lo mantengan en un equilibrado balance muscular y articular.

Los objetivos del tratamiento rehabilitador son por lo tanto aliviar el dolor, disminuir la inflamación,

prevenir deformaciones, corrección postural, mantener y ampliar la movilidad articular, mejorar fuerza y resistencia, aumentar la capacidad respiratoria, y preservar la autonomía e independencia.

4.2.1 EJERCICIO Y FISIOTERAPIA

En el año 2008, Cochrane publicó una revisión⁽⁵⁾ sobre el trabajo de fisioterapia (programas de entrenamiento físico como el entrenamiento de fuerza para mejorar la fuerza muscular y el ejercicio de resistencia para mejorar la capacidad física general) en la AIJ. No hubo suficientes estudios ni homogeneidad en el tratamiento aplicado para que confirmaran evidencia de que la fisioterapia por sí sola, pudiese obtener resultados beneficiosos en esta enfermedad. Pero de forma aislada, la mayoría de los estudios recogen buenos resultados tras el tratamiento, en cuanto a movilidad articular, fuerza y resistencia. Otro de los puntos positivos de la terapia es el “non nocere”, es decir, no empeora en ningún caso ni exacerba los síntomas de artritis.

La realización de ejercicios de forma regular se ha mostrado beneficiosa, mejorando el movimiento articular, la fuerza muscular y la resistencia. Es recomendable la instrucción del paciente a realizar una actividad física regular e incentivadora, que consiga adherencia a la misma y enfoque los ejercicios en la movilización articular completa y estiramientos musculares. En una revisión bibliográfica reciente⁽⁶⁾, se demostró la eficacia de actividades como cardio-karate, actividades acuáticas, pilates, y tonificación muscular. Todas ellas en programas adaptados y dirigidos a que el paciente pudiera realizarlas de manera individual, autónoma y con asiduidad. Aquellos pacientes que realizaban la actividad física y seguían el tratamiento médico, presentaban menor número de brotes artríticos, disminución de la inflamación y dolor, menor número de articulaciones afectadas, mejoría del rango articular global, aumento de la fuerza y resistencia, mejoría del estado funcional y de la calidad de vida. Hay que tener en cuenta, que estos programas de ejercicios deben de adaptarse a las características y lesiones específicas del niño (comorbilidades, cardiopatía, inestabilidad cervical.), no indicándose de manera general a toda la población.

En niños pequeños, el cuidador deberá realizar esa movilización articular pasiva al menos 2 veces al día en todas las articulaciones. Es imprescindible evitar inmovilizaciones y cese del ejercicio, ya que desacondicionan físicamente y restringen la actividad normal del niño sano.

4.2.2 POSICIONAMIENTO ARTICULAR. ORTESIS Y AYUDAS TÉCNICAS

Las principales secuelas de esta enfermedad son las deformidades articulares, es por ello, que la prevención de estas mediante una buena higiene postural y control con ortesis es uno de los objetivos a cumplir por el paciente con ayuda de los profesionales. En la fase inflamatoria, el aumento de volumen y dolor obligan al paciente a realizar cierta flexión de las articulaciones, concediendo un flexo que puede perdurar en el tiempo y producir contracturas en flexión o incluso acortamientos musculares durante el crecimiento. Es conveniente evitar esos apoyos en flexión intentando que las articulaciones se mantengan en extensión al menos una hora al día.

El uso de ortesis funcionales nos ayudan a mantener la articulación en posición funcional, evitando y corrigiendo deformidades y aportando estabilidad a la articulación. No hay acuerdo en cuanto al tiempo medio de uso, pero se recomienda el mayor uso posible siempre que no limite la actividad normal del niño. El uso más aceptado es de forma nocturna y durante el tiempo que esté en el domicilio.

Existen multitud de ayudas técnicas que tienen como misión permitir la autonomía del niño y facilitarle las actividades básicas de su vida diaria. Cada niño evoluciona de manera diferente, y es tarea del médico rehabilitador y terapeuta ocupacional, acercarle esta oferta de productos que puedan ayudarlo.

Esquema de tratamiento rehabilitador⁽⁷⁾

Disminuir la inflamación y el dolor

- Fase aguda
 - Hidroterapia (tanque Hubbard según tolerancia)
 - Termoterapia: no demuestra eficacia en la evolución clínica pero si lo prefieren los pacientes de manera subjetiva.
 - Crioterapia
 - Ortesis y normas de higiene postural
 - Ayudas técnicas
 - Electroterapia analgésica (TENS periarticular).
- Fase subaguda: a días alternos lo anterior
- Fase de remisión
 - Piscina terapéutica
 - Técnicas de economía del movimiento y protección articular

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

Mantener rango de movilidad articular y evitar deformidades

- Fase aguda
 - Movilización activo-asistida sin dolor
 - Hidroterapia según tolerancia
 - Estiramientos
 - Férulas de reposo
 - Posturas adecuadas en reposo

- Fase de remisión

- Ejercicios de flexibilización

Prevenir la debilidad muscular

- Fase aguda
 - Ejercicios activos libres de las articulaciones no afectas
 - Ejercicios isométricos de grupos musculares vecinos a articulación afectada
- Fase subaguda
 - Ejercicios activos libres
 - Ejercicios dinámicos de baja resistencia
 - Entrenamiento aerobio
 - Ejercicios funcionales acordes con la etapa de desarrollo

- Fase de remisión

- Ejercicios de resistencia para la musculatura antagonista
- Entrenamiento de la fuerza estática y dinámica
- Entrenamiento aerobio 15-20 minutos, 3 veces por semana
- Actividad deportiva

Favorecer la independencia funcional del niño

- Técnicas de economía del movimiento y técnicas de protección articular
- Ayudas técnicas para la marcha, ABVD: engrosadores de mangos, calzadores...
- Ortesis estabilizadoras para la escritura y actividades manuales
- Indicaciones a centros educacionales sobre el uso de las adaptaciones posturales e instrumentales

- Entregar las herramientas al paciente y la familia, sobre el pronóstico de la enfermedad.
- Reforzar autoestima y autonomía

4.3 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La cirugía se reserva como último tratamiento en los casos más graves y avanzados de la enfermedad. Las técnicas más utilizadas suelen ser sinovectomías y osteotomías, y en última instancia, cuando existe una gran destrucción articular, las prótesis articulares pueden ser la solución una vez haya terminado el crecimiento del niño.

4.4 NUTRICIÓN Y CRECIMIENTO

En la etapa infantil es primordial la ingesta de una dieta equilibrada para su adecuado desarrollo y crecimiento. En niños con AIJ, la artritis, dolor, inflamación, corticoides, etc dificultan el seguimiento de una nutrición adecuada.

Hay que evitar el reposo e inmovilizaciones prolongadas, disminuir en lo posible las dosis corticoides, y en casos de que una dieta equilibrada no ayude a seguir un normal desarrollo ponderal del niño, asociar suplementos alimenticios a la dieta⁽⁸⁾.

5. PRONÓSTICO

El pronóstico de discapacidad la AIJ no es concreto. La evolución de la enfermedad, el número de artritis, las articulaciones afectas y el estado funcional del niño durante su crecimiento no es algo que se pueda predecir en el inicio de la enfermedad. La progresión de las lesiones depende fundamentalmente del diagnóstico y tratamiento temprano, y del control de la evolución en el tiempo mediante rehabilitación. Existen estudios que intentan buscar claves genéticas para identificar aquellas artritis de mayor agresividad, pero hasta el momento no existe ninguna con suficiente evidencia⁽⁹⁾.

En la actualidad, el diagnóstico de la enfermedad se realiza de forma más prematura, procurando su tratamiento inmediato. Esta estrategia ha demostrado resultados de menor número de secuelas en el crecimiento y menos brotes artríticos sin control con el tratamiento. También el uso de la terapia biológica, puede ayudar a mantener mayores periodos libres de inflamación sin necesidad de utilizar corticoides⁽¹⁰⁾. El conocimiento, y las revisiones periódicas multidisciplinares de las complicaciones de esta enfermedad, consiguen prevenir la aparición de las mismas u ofrecerles el tratamiento adecuado a tiempo (Tabla 3).

Tabla 3: Principales complicaciones de la AIJ.

- Uveítis crónica
- Dismetría de miembros inferiores
- Lesiones estructurales articulares
- Micrognatia y restricción de apertura de la boca
- Menor desarrollo de vértebras cervicales y restricción de la movilidad cervical
- Retraso del crecimiento
- Osteoporosis
- Amiloidosis secundaria
- Síndrome de activación macrofágica

No sólo se ha mejorado el manejo de la enfermedad, si no que ha disminuido la tasa de mortalidad en estos pacientes. La sintomatología persiste en el 50% de los adultos jóvenes, y sólo un tercio mantienen una incapacidad permanente.

El pronóstico de la AIJ también se clasifica según sus formas clínicas, siendo la forma oligoarticular la que presenta una mayor tasa de remisión (50%), seguida de la forma sistémica, poliarticular y el resto. El 50-70% de los niños con AIJ en la forma poliarticular o sistémica, pasan a adultos con la enfermedad. En la forma oligoarticular el porcentaje es del 40-50%.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ellis JA, Munro JE, Ponsonby AL. Possible environmental determinants of juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology*. 2010;49:411-425.
2. Fink CW, Fernández Vina M, Stastny P. Clinical and genetic evidence that juvenile arthritis is not a single disease. *Pediatr Clin North Am* 1995;42:1155-69.
3. Naredo E, Iagnocco A. Review: One year in review. *Ultrasound in arthritis*. *Clin Exp Rheumatol* 2016; 34: 1-10.
4. Lovell DJ, Reiff A, Ilowite NT et al. Safety and efficacy of up to eight years of continuous etanercept therapy in patients with juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2008;58:1496-504.
5. Takken T, van Brussel M, Engelbert RHH, Van der Net J, Kuis W, Helders PJM. Fisioterapia para la artritis idiopática juvenil (Revisión Biblioteca Cochrane Plus The Cochrane Library, 2008 Número 5, Oxford: Update Software Ltd).
6. Brosseau L, Maltais DB, Kenny GP, Duffy CM et al. What we can learn from existing evidence about physical activity for juvenile idiopathic arthritis? *Rheumatology* 2016;55:387-388.
7. Redondo MA, Conejero JA. Rehabilitación infantil. Sociedad Española de Rehabilitación y Medicina Física. Sociedad Española de Rehabilitación Infantil. Editorial médica Panamericana. 2012.
8. Espada G. Artritis idiopática juvenil. Parte 1: diagnóstico, patogenia y manifestaciones clínicas. *Arch Argent Pediatr* 2009;107(5):441-448.
9. Mourão AF, Santos MJ, Mendonça S, Oliveira-Ramos F. Genetic Predictors of Poor Prognosis in Portuguese Patients with Juvenile Idiopathic Arthritis: Data from Reuma.pt. *J Immunol Res*. 2015;2015:706515.
10. Klotsche J, Raab A, Niewerth M, Sengler C. Outcome and trends in treatment of systemic juvenile idiopathic arthritis in the German National Pediatric Rheumatological Database from 2000 to 2013. *Arthritis Rheumatol*. 2016 Jun 22.

OTRAS ARTROPATÍAS: ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO. ARTROPATÍA DIABÉTICA, MICROCRISTALINA, HEMOFÍLICA.

Jeinner Daniel Pereira Resplandor, Ricardo Díaz Polegre

PALABRAS CLAVE:

Esclerosis sistémica, Miopatías inflamatorias idiopáticas, Lupus eritematoso sistémico, Artropatía diabética, Gota, Enfermedad por depósito de pirofosfato cálcico dihidratado, Artropatía hemofílica.

1. ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

En este grupo se incluyen a varias enfermedades autoinmunes de evolución crónica que pueden afectar a muchos órganos y sistemas con importante repercusión funcional en los pacientes.

Entre las principales tenemos: la artritis reumatoide (no se tratará en este capítulo), la esclerosis sistémica, las miopatías inflamatorias idiopáticas, el lupus eritematoso sistémico.

1.1. ESCLEROSIS SISTÉMICA

Es una enfermedad autoinmune de etiología desconocida caracterizada por fibrosis de la piel y órganos internos.

Entre sus causas se acepta actualmente la existencia de factores genéticos asociados a influencias ambientales. La patogenia no está totalmente establecida, la enfermedad se desarrolla tras la combinación de alteraciones vasculares y fibróticas.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Según su forma de presentación se clasifica como esclerosis sistémica cutáneo limitada y esclerosis sistémica cutáneo difusa.

A. Esclerosis sistémica cutáneo limitada: clínicamente los pacientes presentan antecedentes de fenómeno de Raynaud de larga evolución, posteriormente van presentando engrosamiento gradual y lento de la piel de la cara, el cuello y las extremidades distal a codos y rodillas; de manera tardía puede aparecer afectación visceral.

En cuadros de larga evolución pueden observarse calcinosis subcutánea en zonas de roce de manos y codos, es indolora y puede presentar episodios de inflamación local.

También se incluye en este grupo la esclerosis sistémica sin afectación de la piel y el síndrome de CREST (calcinosis, fenómeno de Raynaud, afectación esofágica, esclerodactilia, telangiectasias).

B. Esclerosis sistémica cutáneo difusa: clínicamente presenta compromiso cutáneo de progresión rápida y daño visceral temprano.

La afectación cutánea presenta varias fases: una primera fase inflamatoria con edema de partes blandas, eritema, prurito, malestar general, artralgias matutinas y debilidad muscular. En semanas o meses se desarrolla una segunda fase con endurecimiento cutáneo por fibrosis en cara, cuello, tronco y simétricamente en los dedos, manos, brazos y piernas. Al mismo tiempo hiperpigmentación, pérdida del vello corporal, alteraciones de la sudoración, rigidez articular (principalmente en codos y en manos), inflamación de las vainas tendinosas y afectación de órganos internos. En la última fase se genera una atrofia muscular.

En cuanto a la afectación visceral, los sistemas más afectados son el gastrointestinal, cardíaco, respiratorio y renal:

- En el sistema gastrointestinal cualquier segmento puede estar afectado. El compromiso esofágico es el más frecuente con disfagia, pirosis y regurgitación; seguido del anorrectal con incontinencia fecal; en el estómago puede aparecer gastroparesia con vómitos, pérdida de peso y déficits nutricionales; la afección del intestino delgado pueden generar diarrea, esteatorrea y deficiencias en la absorción de grasas, vitaminas B12 y liposolubles.
- En el corazón puede haber disfunción sistólica y/o diastólica de ambos ventrículos y podrían presentarse episodios de arritmias; la afección pericárdica suele ser asintomática.

- En los pulmones puede aparecer fibrosis intersticial e hipertensión pulmonar.
- En el sistema renal puede producirse una insuficiencia renal progresiva e hipertensión arterial severa.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la esclerosis sistémica se basa en la historia clínica, el examen físico y los hallazgos en pruebas complementarias.

En el 2013 el Colegio Americano de Reumatología y la Liga Europea Contra el Reumatismo establecieron unos nuevos criterios para el diagnóstico de esclerosis sistémica ⁽¹⁾ (**Tabla 1**).

Tabla 1: Criterios de clasificación de la esclerosis sistémica según el Colegio Americano de Reumatología y la Liga Europea Contra el Reumatismo 2013.

Item	Subitem	Puntuación
Engrosamiento cutáneo de los dedos de ambas manos que se extiende proximal a las articulaciones metacarpofalángicas		9
Engrosamiento cutáneo de los dedos (sólo cuenta el ítem de mayor puntuación)	Dedos en salchicha	2
	Esclerodactilia	4
Lesiones en pulpejos (sólo cuenta el ítem de mayor puntuación)	Úlceras digitales	2
	Lesiones en mordedura de rata	3
Telangiectasias		2
Capilaroscopia patológica		2
Hipertensión arterial pulmonar y/o fibrosis intersticial		2
Fenómeno de Raynaud		3
Anticuerpos característicos de esclerodermia. Cualquiera: Anticentromero, Anti-topoisomerasa I o Scl 70, AntiRNA polimerasa III		3
Pacientes con un puntaje total igual o mayor a 9 se diagnostican de esclerosis sistémica		

La evaluación inicial de un paciente debe incluir:

- Valoración del grado de afectación de la piel mediante Total Skin Score.
- Estudio del fenómeno de Raynaud mediante capilaroscopia.
- Evaluación de la afectación respiratoria mediante radiografía de tórax, tomografía axial computarizada torácica, pruebas funcionales respiratorias con difusión de monóxido de carbono.
- Evaluación de la afectación cardíaca mediante electrocardiograma, ecocardiograma, y holter de 24 horas.
- Evaluación de la función renal mediante aclaramiento de creatinina y proteinuria de 24 horas.
- Evaluación gastrointestinal mediante esofagograma.
- Estudio de anticuerpos. Inespecíficos: Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a título alto, anti ribonucleoproteínas (RNP) positivos,

factor reumatoide positivo. Específicos: anticentromero positivos del 50-96% en las limitadas y 10% en las difusas; antitopoisomerasa I positivos entre el 20-60% en difusas y 10-15% en las limitadas.

- Desde el punto de vista rehabilitador debemos valorar la movilidad de la piel, la presencia de edemas, los rangos articulares, la fuerza muscular, la presencia de deformidades articulares y afectación de la función manual. Para medir el grado de discapacidad de las manos se dispone de escalas como la Hand Mobility in Scleroderma (HAMIS) y la Cochin Hand Function Scale (CHFS), también llamado índice de Duruöz.

El engrosamiento y retracción de la piel a nivel de la cara puede afectar la apertura bucal, dificultando la alimentación y la limpieza de la boca. Se puede medir la limitación para la apertura bucal con un caliper, y se puede valorar el grado de discapacidad con la escala Mouth Handicap in System Sclerosis (MHISS).

TRATAMIENTO

No existe un tratamiento curativo para la esclerosis sistémica. Cada manifestación de la enfermedad requiere de un seguimiento y tratamiento específico.

El tratamiento rehabilitador puede ayudar en el mantenimiento de la movilidad articular, la fuerza muscular y las habilidades funcionales que le permitan al paciente ser independiente; el control del dolor y el mantenimiento de la función respiratoria.

Las retracciones en cara y boca pueden tratarse con masoterapia en cara y cuello, ejercicios de estiramiento bucal, ejercicios de movilidad pasiva y activa de la articulación temporomandibular. Se instruirá al paciente para realizar diariamente en domicilio ejercicios de estiramientos bucales, ejercicios de muecas faciales y bucales y usar accesorios que permitan mantener y aumentar la apertura oral.

En las extremidades se debe planificar un tratamiento adaptado a cada paciente. La movilización pasiva de la piel, los ejercicios de estiramiento y los ejercicios de movilidad articular, ayudan a prevenir contracturas, atrofia muscular, degradación de las articulaciones y el dolor subsecuente.

En pacientes con esclerosis sistémica con afectación dérmica difusa en fase edematosa, el drenaje linfático manual es eficaz para reducir el aumento de volumen en las manos, con mejoría del dolor y la funcionalidad.

En paciente con esclerosis sistémica de cualquier tipo en fase fibrosa, se recomienda en muñecas y manos el tratamiento con parafinas, seguido de masoterapia para movilizar la piel y el tejido subyacente; ejercicios de estiramiento y posteriormente ejercicios de movilidad articular. Además, la hidrocinesiterapia y el entrenamiento en bicicleta pueden resultar de utilidad para mantener la movilidad articular y la fuerza muscular ⁽²⁾.

Parece no haber mejoría en la prevención de las contracturas de flexión con el uso de férulas ⁽²⁾.

En cuanto a la afectación respiratoria aunque no existen estudios suficientes se considera que el ejercicio aeróbico puede mejorar la función respiratoria en estos pacientes ⁽²⁾.

1.2. MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

Las miopatías inflamatorias idiopáticas son un grupo de enfermedades cuyas principales características son la debilidad muscular estriada y la identificación de infiltrados inflamatorios en la biopsia muscular.

Las principales miopatías inflamatorias idiopáticas son: la dermatomiositis (DM), la polimiositis (PM) y la miositis con cuerpos de inclusión (MCI).

La etiología de estas enfermedades es desconocida, aunque se ha sugerido la implicación de diferentes fármacos, microorganismos y alteraciones genéticas.

La DM es considerada un trastorno mediado por la inmunidad humoral donde se produce una reacción contra antígenos presentes en el endotelio capilar con activación del complemento generando lesiones isquémicas que terminan en atrofia perifascicular.

La PM y la MCI son considerados trastornos mediados por la inmunidad celular, en los que linfocitos T CD8+ responden a antígenos no del todo conocidos.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Polimiositis: es de inicio subagudo en la edad adulta, cursa con debilidad simétrica de la musculatura proximal de las extremidades (cintura escapular y pelviana) y de la musculatura flexora del cuello, menos frecuente es el compromiso de musculatura estriada de la orofaringe. La enfermedad pulmonar intersticial es la complicación visceral más frecuente tanto en la polimiositis como en la dermatomiositis.
- Dermatomiositis: es de inicio subagudo (semanas o meses), tienen su mayor prevalencia en la infancia (7-15 años) y en la edad mediana (30-50 años) el cuadro de afectación muscular es similar al de la polimiositis. Muchos pacientes refieren astenia o dolor muscular. Además, se presentan lesiones cutáneas características que suelen aparecer en las zonas expuestas al sol como: pápulas eritematosas, en ocasiones descamativas, localizadas en superficies extensoras de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales conocidas como nódulos de Gottron; también pueden observarse máculas violáceas en dorso de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas, olécranon, rótula y maléolo medial del tobillo conocidas como signo de Gottron; exantema violáceo en la región periorbitaria y párpados conocido como exantema en heliotropo; exantema en el cuello conocido como signo V o en la parte superior de tórax y hombros conocido como signo del chal; descamación y grietas eritematosas en las superficies palmar y lateral de los dedos denominadas "manos de mecánico". También puede presentarse crecimiento excesivo de las cutículas y dilatación de los capilares de las encías.

- Miositis por cuerpo de inclusión: es de inicio lento, predomina en hombres, y suele aparecer en pacientes mayores de 50 años. Se presenta con afectación muscular asimétrica lentamente progresiva con atrofia muscular grave, mayor a nivel de flexores de los dedos, cuádriceps y grupos musculares distales de las extremidades, presenta mayor compromiso de la musculatura facial y deglutoria que en la dermatomiositis y la polimiositis.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de las miopatías inflamatorias primarias se basa en el cuadro clínico característico junto con los hallazgos de pruebas complementarias ⁽⁹⁾:

- Pruebas de laboratorio: elevación enzimática muscular (creatincinasa, aldolasa, transaminasas).
- Pruebas de imagen: la resonancia magnética nuclear (RMN) es útil para valoración de los músculos afectados y la respuesta al tratamiento, muestra edema muscular en fase aguda, y disminución del mismo si hay respuesta al tratamiento corticoideo. En fases posteriores puede mostrar áreas de cambios fibroadiposos y atrofia muscular.
- Electromiografía: en la polimiositis y la dermatomiositis se presenta actividad insercional aumentada e incremento de la actividad espontánea, potenciales de acción polifásicos de baja amplitud y de corta duración, descargas de alta frecuencia de inicio y suspensión súbitas. En la miositis de cuerpos de inclusión es usual un patrón mixto miopático y neurogénico. Aproximadamente un 10% de los pacientes con miositis documentada por biopsia tienen un electromiograma normal.
- Biopsia muscular: en la dermatomiositis se encuentra atrofia perifascicular y necrosis, junto a un infiltrado inflamatorio perivascular y perimisial con predominio de linfocitos T CD4+ y células B. En la polimiositis se observa necrosis de las fibras musculares, infiltración celular endomisial principalmente por linfocitos T CD8+ y expresión por parte de las fibras musculares no afectadas del complejo mayor de histocompatibilidad tipo I. En la miopatía por cuerpos de inclusión los hallazgos son semejantes a los encontrados en la polimiositis; otro hallazgo es la presencia de vacuolas intracelulares alineadas y en la microscopía electrónica se observan inclusiones nucleares o citoplasmáticas tubulofilamentosas.

TRATAMIENTO

Los objetivos del tratamiento son controlar la inflamación y mejorar la debilidad muscular.

El tratamiento farmacológico se basa en el uso de glucocorticoides e inmunosupresores tipo aziatropina, metotrexato, ciclosporina, cuando existe una eficacia parcial, ineficacia o complicaciones del uso de glucocorticoides.

Los objetivos de la rehabilitación son: preservar y mejorar la fuerza muscular, prevenir la atrofia muscular por desuso, prevenir contracturas secundarias a la fibrosis muscular y a la limitación de la movilidad, disminuir la fatiga, mejorar la capacidad aeróbica, disminuir la actividad de la enfermedad, mejorar la calidad de vida.

Se recomienda ejercicio aeróbico y ejercicio resistido supervisado para mejorar la fuerza muscular, reducir la actividad de la enfermedad y mejorar la capacidad aeróbica, la evidencia aún es débil y no sabe cuál es la prescripción de ejercicio más efectiva.

Según el grado de afectación de la enfermedad también será necesario trabajar la reeducación de la marcha, estrategias de deambulación y tratamiento logopédico en caso de disfagia orofaríngea.

1.3. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, de etiología desconocida, caracterizada por presencia de autoanticuerpos, y afectación de múltiples órganos y sistemas. Puede aparecer a cualquier edad, pero afecta principalmente a mujeres jóvenes en edad fértil.

Se considera que en su patogenia intervienen factores genéticos, hormonales y ambientales que interaccionan entre sí y desencadenan la aparición de autoanticuerpos que producen daño tisular.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El LES puede afectar a casi cualquier órgano y presentar:

- Síntomas constitucionales: astenia, anorexia, pérdida de peso.
- Manifestaciones musculoesqueléticas: artralgias, artritis de grandes y pequeñas articulaciones. Deformidad de las manos con desviación cubital reductible de las articulaciones metacarpofalángicas e hiperextensión de las articulaciones interfalángicas proximales conocida como artropatía de Jaccoud; roturas tendinosas sobre todo a nivel de tendón rotuliano, tendón de

Aquiles y extensores de la mano.

- Manifestaciones mucocutáneas: exantema malar, fotosensibilidad, lupus discoide, lupus subagudo, eritema palmar, eritema generalizado, urticaria, fenómeno de Raynaud, púrpura, alopecia, paniculitis vasculitis, úlceras orales y nasales.
- Manifestaciones digestivas: peritonitis aséptica, vasculitis con perforación o hemorragia, enteropatía con pérdida de proteínas, pancreatitis, pseudoquiste pancreático, hepatomegalia, alteración de la función hepática.
- Manifestaciones cardíacas: pericarditis, miocarditis, endocarditis de Liebman-Sack, enfermedad coronaria: vasculitis, trombosis en relación con anticuerpos antifosfolípidos.
- Manifestaciones renales: hematuria, cilindruria, proteinuria, síndrome nefrótico, hipertensión arterial, insuficiencia renal.
- Enfermedad pulmonar primaria: alteración de la función respiratoria, pleuritis, neumonitis aguda, neumonitis crónica, neumopatía intersticial, hemorragia pulmonar, hipertensión pulmonar.
- Manifestaciones neuropsiquiátricas: psicosis, convulsiones, trastornos emocionales, parálisis de nervios craneales, parálisis de nervios periféricos, síndrome de Guillain Barré, meningitis aséptica, mielopatía transversa, corea, ataxia cerebelar, infarto cerebral, hemorragia intracraneal.
- Alteraciones hematológicas: anemia, leucopenia, trombopenia y alteraciones de la función plaquetaria con número normal de plaquetas.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza a partir de los datos clínicos junto con los hallazgos de las pruebas de laboratorio.

La Sociedad Americana de Reumatología estableció los criterios de clasificación del lupus eritematoso sistémico, última revisión en 1997 ⁽⁴⁾ (tabla 2), para ello se requiere que en algún momento de la enfermedad la presencia de cuatro o más de estos criterios, aunque son criterios de clasificación establecidos para asegurar la homogeneidad de los pacientes incluidos en estudios clínicos, se suelen utilizar en el diagnóstico.

Tabla 2: Criterios de clasificación del lupus eritematoso sistémico según el Colegio Americano de Reumatología.

Criterio	Definición
1. Eritema malar	Eritema fijo, plano o elevado, sobre las eminencias malares, respetando los pliegues nasolabiales.
2. Rash discoide	Zonas eritematosas elevadas con escamas queratósicas adherentes y taponamiento folicular. En las lesiones antiguas puede producirse cicatrización atrófica.
3. Fotosensibilidad	Erupción cutánea desproporcionada tras exposición a la luz solar, por historia u observada por el médico.
4. Úlceras orales	Úlceras orales o nasofaríngeas, normalmente indoloras, observadas por el médico.
5. Artritis	Artritis no erosiva en dos o más articulaciones periféricas, con inflamación, derrame sinovial o dolor a la palpación.
6. Serositis	Pleuritis: historia clínica convincente, roce auscultado por un médico o demostración de derrame pleural o pericarditis: documentada por electrocardiograma, roce auscultado por un médico o demostración de derrame pericárdico.
7. Nefropatía	Proteinuria persistente superior a 0,5 g/día o > 3+ si no se ha cuantificado o cilindruria: de hematies o hemoglobina, cilindros granulosos, tubulares o mixtos.
8. Alteración neurológica	Convulsiones o psicosis, en ausencia de trastorno metabólico, electrolítico o de fármacos que las puedan producir.
9. Alteración hematológica	Anemia hemolítica con reticulocitosis o Leucopenia < de 4.000/mm ³ en 2 ocasiones o Linfopenia < de 1.500/mm ³ en 2 ocasiones o Trombopenia < de 100.000/mm ³ no secundaria a fármacos.
10. Alteración inmunológica	Anti DNA positivo, o Anti Sm positivo o Anticuerpos antifosfolípidos positivos basado en: 1) Anticuerpos anticardiolipinas IgG o IgM (+) a títulos medios o altos 2) Anticoagulante lúpico (+) o serología luética falsamente (+) durante al menos 6 meses
11. Anticuerpos anti-nucleares positivos	Título anormal de anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia o por otro test equivalente en ausencia de fármacos capaces de producir lupus inducido por los mismos.

Para clasificar a un paciente de lupus eritematoso sistémico son necesarios cuatro de estos 11 criterios, no necesariamente simultáneos

TRATAMIENTO

No existe un tratamiento etiológico o curativo actualmente.

Se tratan las manifestaciones específicas de la enfermedad acorde a cada paciente.

Las manifestaciones leves como artralgiyas, mialgias y artritis pueden ser tratadas con antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) corticoides en dosis bajas si los AINEs resultan ineficaces o antipalúdicos.

Las manifestaciones cutáneas se suelen tratar con fotoprotección, corticoides tópicos y antipalúdicos.

Las manifestaciones graves en los sistemas renal, pulmonar, cardíaco, nervioso central, etc; se suelen tratar con corticoides en dosis altas, en ocasiones se emplean inmunosupresores en pacientes que no responden a corticoides o para evitar las dosis altas en pacientes que requieran el uso prolongadas de estos.

El tratamiento rehabilitador será útil:

- En la artritis para el control del dolor, el mantenimiento de la función articular, la función muscular y la prevención de deformidades. Se dispone de termoterapia superficial, electroterapia analgésica y cinesiterapia.
- En caso de miopatías secundarias al tratamiento con corticoides, las pautas de rehabilitación son similares a las de las miopatías inflamatorias idiopáticas.
- Para mejorar el riesgo cardiovascular mediante ejercicio aeróbico supervisado.
- Para mejorar déficit neurológicos con técnicas específicas de rehabilitación neurológica.

2. OTRAS ARTROPATÍAS: DIABÉTICA, MICROCRISTALINA, HEMOFÍLICA.

2.1. ARTROPATÍA DIABÉTICA

La artropatía diabética es un cuadro clínico asociado a la neuropatía diabética que cursa con daño óseo y articular que puede ocasionar deformidades importantes. El tobillo y el pie son los lugares más frecuentemente afectados.

PATOGENIA

Actualmente se considera que en pacientes con una neuropatía diabética tras un evento traumático, mayor o menor, se activa un proceso inflamatorio con liberación de mediadores proinflamatorios como el factor de necrosis tumoral alfa, interleucina 6, interleucina 8, que incrementan la expresión del ligando de receptor activador para el factor nuclear κ B, más conocido como RANKL (Receptor Activator for Nuclear Factor κ B Ligand, en inglés) que estimula la osteoclastogénesis, proceso normal de la reparación de heridas y que suele limitarse con el reposo y medidas antiinflamatorias.

En el caso de pacientes con alteraciones de la sensibilidad, estos continúan caminando y se inicia un ciclo de inflamación descontrolada con progresiva osteolisis, lo que debilita el esqueleto en un pie de por sí afectado por una neuropatía motora con una mala distribución de cargas, un tono muscular y una tensión tendinosa inadecuados lo que favorece la aparición de fracturas y deformidades. También se considera que debido a la neuropatía autonómica se forman derivaciones arteriovenosas que aumentan el flujo sanguíneo al hueso e incrementan la reabsorción ósea produciendo debilidad mecánica⁽⁵⁾.

CLASIFICACIÓN

Existen varias clasificaciones de la artropatía diabética⁽⁶⁾, las más conocidas son la clasificación anatómica de Sanders y Frykberg basada en las regiones del pie y tobillo afectadas (**tabla 3**) y la clasificación modificada de Eichenholtz basada en la historia natural de la enfermedad y los hallazgos radiológicos (**tabla 4**).

Recientemente, Chantelau y Grützner⁽⁸⁾ han elaborado una clasificación basada en los hallazgos por resonancia magnética (**tabla 4**), justifican la misma ya que la resonancia magnética muestra hallazgos en las fases iniciales cuando aún la radiografía es normal. Establecen dos etapas activa o inactiva según la presencia o ausencia de inflamación ósea y dos grados de severidad 0 y 1 según la presencia o ausencia de fracturas corticales. Esta clasificación puede ser útil ya que la actividad es fundamental para la elección del tratamiento y la severidad puede ser predictiva de deformidades.

Tabla 3: Clasificación anatómica de Sanders y Frykberg.

Tipo	Región anatómica	Frecuencia de afectación
I	Articulaciones metatarsofalángicas e interfalángicas	15%
II	Articulaciones tarsometatarsianas	40%
III	Articulación navilocuneiforme, talonavicular y calcáneo cuboideas	30%
IV	Tobillo y articulación subtalar	10%
V	Calcáneo	5%

Tabla 4: Clasificación modificada de Eichenholtz.

Etapas	Clínica	Radiología
0. Inflamación	Edema, eritema, calor.	Normal
1. Fragmentación	Edema, eritema, calor. Esta etapa dura de 3 a 4 meses.	Osteopenia, fragmentación periarticular, subluxación o luxación articular.
2. Coalescencia	Desaparece el eritema, disminuye el edema y el calor. Esta etapa dura de 8 meses a 1 año.	Resorción ósea, fusión de fragmentos óseos y esclerosis temprana.
3. Reconstrucción	Curación, desaparece el calor, quedan deformidades residuales en el pie.	Osteofitos, esclerosis subcondral y disminución del espacio articular, maduración del callo de fractura, remodelación ósea con redondeo de los extremos óseos y puede disminuir la esclerosis.

Tabla 5: Clasificación de Chantelau y Grützner.

	Manifestaciones clínicas	Hallazgos en RM
Artropatía activa, grado 0	Inflamación leve, sin deformidades graves	Edema de médula ósea y de partes a daño cortical.
Artropatía activa, grado I	Inflamación severa, grandes deformidades.	Fracturas con daño cortical, edema de médula ósea y de partes blandas.
Artropatía inactiva, grado 0	No inflamación, Sin deformidades graves	No imágenes anormales o mínimo edema de médula ósea residual; esclerosis subcondral, quistes óseos, osteoartritis, daño ligamentario.
Artropatía inactiva, grado I	No inflamación, grandes deformidades, anquilosis	Edema de médula ósea residual, callo óseo, derrame articular, quistes subcondrales, destrucción articular, luxación articular, fibrosis, osteofitos, remodelado óseo, daño cartilaginoso, daño ligamentoso, esclerosis ósea, pseudoartrosis, anquilosis.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Debemos sospechar una artropatía diabética aguda en pacientes con neuropatía diabética (ausencia de sensibilidad vibratoria y al monofilamento con ausencia de reflejos rotulianos y aquileos) que presenten un cuadro inflamatorio agudo (edema, eritema, aumento de la temperatura local, poco o ningún dolor). La fase aguda de la artropatía diabética puede durar de 3 a 4 meses. Luego viene una fase subaguda donde disminuyen los signos inflamatorios, puede durar de 8 meses a 1 año.

Finalmente ocurre una fase de reconstrucción donde desaparece la inflamación y se observan las deformidades residuales.

DIAGNÓSTICO

Se basa en las manifestaciones clínicas y los hallazgos en las pruebas complementarias.

En fase aguda la radiografía puede ser normal, se recomienda realizar una RMN que nos mostrará edema de médula ósea y de partes blandas.

En fase subaguda podremos encontrar en la radiografía: resorción ósea, fusión de fragmentos óseos y esclerosis temprana (fase II de coalescencia de Eichenholtz, **tabla 4**). Se ha sugerido el uso de la resonancia magnética para valorar en esta etapa la remisión, ya que demuestra una reducción del edema de médula ósea.

En la fase de reconstrucción podremos encontrar en la radiografía: osteofitos, esclerosis subcondral, disminución del espacio articular, maduración del callo de fractura, remodelación ósea con redondeo de los extremos óseos y puede disminuir la esclerosis (fase III de reconstrucción de Eichenholtz, **tabla 4**).

En fase aguda será necesario establecer un diagnóstico diferencial con otros cuadros similares como celulitis, gota, osteoartritis, osteomielitis.

Las pruebas de laboratorio no son diagnósticas de artropatía, pero servirán para el diagnóstico diferencial.

El diagnóstico diferencial entre artropatía diabética y osteomielitis no suele ser fácil, sobre todo en pacientes que presentan úlceras profundas, pudiendo incluso coexistir ambas entidades. Para el diagnóstico de osteomielitis la RMN será de utilidad, en caso de no ser conclusiva o no poder realizarse se requerirá de técnicas como la tomografía por emisión de positrones con flúor-18 desoxiglucosa asociada a tomografía computarizada (F-18 FDG-PET/CT). Si la valoración clínica y de imagen no es concluyente se recomienda realizar una biopsia ósea.

TRATAMIENTO

Lo adaptaremos según la fase en la que se encuentre el paciente basándonos en la clasificación modificada de Eichenholtz.

- Fases 0 y 1: será necesario la inmovilización y descarga de la articulación para evitar la progresión de la artropatía y deformidades secundarias. El tratamiento de elección es un yeso de contacto total con evaluaciones semanales o quincenales del mismo para irlo ajustando a la disminución del edema y para verificar el estado de la piel. En caso de no disponer del personal especializado para la colocación de este tipo de yeso o existan úlceras que dificulten la colocación del mismo una alternativa son las ortesis de descarga neumáticas. Para mantener la descarga el paciente requerirá de muletas, silla de ruedas o andadores. Esta fase suele durar de 3 a 4 meses hasta que se observe una disminución de la inflamación y datos radiológicos de coalescencia.

- Fase 2: se podrá cambiar el yeso de contacto total por una ortesis tipo Charcot restraint orthotic walker (CROW) o similar y se autoriza la carga progresiva.
- Fase 3: el paciente podrá utilizar un calzado ortopédico.

El tratamiento quirúrgico estará indicado cuando exista afectación de partes blandas, inestabilidad del pie o no sea posible adecuar un calzado.

2.2. ARTROPATÍAS MICROCRISTALINAS

Las artropatías microcristalinas son un grupo de enfermedades producidas por el depósito de cristales en las articulaciones, tendones, bursas y ligamentos. En este capítulo abordaremos las principales: la gota y la artropatía por depósito de pirofosfato cálcico dihidratado.

A. GOTA

Se produce por el depósito de cristales de urato monosódico en articulaciones, tendones, bursas y ligamentos.

Los cristales de urato monosódico se pueden formar ante niveles de ácido úrico en suero mayores de 6,8 mg/dl (hiperuricemia), aunque no todos los pacientes con hiperuricemia desarrollan gota.

La gota se caracteriza por episodios de artritis aguda (gota aguda) con dolor e inflamación importante, alternados con períodos asintomáticos (gota intercrítica).

Los episodios agudos se producen cuando las células sinoviales fagocitan los cristales de urato monosódico, y activan una respuesta inflamatoria. La acumulación repetitiva de cristales de urato monosódico puede dar lugar a la formación de granulomas alrededor de estos que se denominan tofos.

Manifestaciones clínicas

Tanto los aumentos como los descensos bruscos en la concentración plasmática de ácido úrico pueden provocar un ataque agudo.

La presentación suele ser monoarticular, suele afectar más las extremidades inferiores, la articulación metatarsofalángica del primer dedo del pie es el lugar más frecuentemente afectado. En mujeres postmenopausicas puede tener una presentación poliarticular y en pacientes ancianos puede ser igual que a otras artropatías degenerativas.

Diagnóstico

El diagnóstico se establece mediante las manifestaciones clínicas junto con la demostración de

los cristales de urato monosódico en el aspirado de líquido sinovial, del tejido afectado o de los agregados toféceos.

Tratamiento

La gota es una enfermedad reversible debido a que los cristales de urato monosódico pueden disolverse y desaparecer cuando la hiperuricemia se normaliza.

En fase aguda el tratamiento está dirigido al control del dolor y la inflamación mediante AINEs (indometacina 50 mg cada 8 horas, naproxeno 500 mg cada 12 horas o diclofenaco mg 50 cada 8 horas) reposo articular y crioterapia. En caso de contraindicación para el uso de AINEs se puede emplear corticoides tipo prednisona 30 a 50 mg vo/día, betametasona depot intramuscular o intraarticular, triamcinolona intramuscular o intraarticular. En cuadros severos, si la articulación lo permite, puede ser útil la aspiración completa del líquido sinovial con inyección intraarticular de corticoides.

En fase intercrítica debe tratarse la hiperuricemia, los niveles de ácido úrico pueden disminuirse con fármacos que disminuyan su síntesis como el alopurinol o con fármacos que aumenten su eliminación renal (uricosúricos) como la benzobromarona, sulfipirazona y el probenecid. Antes de iniciar el tratamiento con estos fármacos se recomienda la administración de colchicina a dosis de 0,5 a 1 mg/día o AINEs a dosis bajas como profilaxis de ataques agudos que pueden presentarse ante el descenso brusco de ácido úrico.

Desde el punto de vista rehabilitador en fase aguda los pacientes no suelen recibir tratamiento. En fases crónicas el tratamiento rehabilitador estará dirigido a controlar el dolor mediante electroterapia analgésica, mantenimiento de la función articular y muscular mediante cinesiterapia y técnicas de economía articular para evitar sobrecargas.

B. ARTROPATÍA POR DEPÓSITO DE PIROFOSFATO CÁLCICO DIHIDRATADO

Se produce por el depósito de cristales de pirofosfato cálcico dihidratado en fibrocartilagos, cartílago articular, membrana sinovial, tendones y ligamentos periarticulares.

Etiológicamente se acepta la existencia de formas hereditarias, otras asociadas a enfermedades endocrino metabólicas como hiperparatiroidismo, hemocromatosis, hipomagnesemia y otras formas idiopáticas.

Manifestaciones clínicas

Afecta principalmente las rodillas, otros lugares que suele afectar son caderas, hombros, codos, muñecas y articulaciones metacarpofalángicas (sobre todo 2da y 3ra), sínfisis del pubis.

Se identifican varias formas clínicas, la más frecuente es una artritis crónica progresiva con episodios agudos inflamatorios superpuestos; otras formas pueden ser cuadros de artritis aguda similar a la gota aunque menos doloroso, cuadros de poliartritis simétrica similar a la artritis reumatoide o cuadros de artropatía crónica degenerativa en ocasiones destructiva y muy grave.

Diagnóstico

Podremos realizar el diagnóstico siguiendo los criterios establecidos por McCarty:

- I. Demostración de cristales de pirofosfato cálcico en la biopsia, o en el aspirado de líquido sinovial, por difracción de los rayos X o mediante análisis químico.
- II. A. Identificación de cristales sugestivos de pirofosfato cálcico en el líquido sinovial por medio del microscopio de luz polarizada (con birrefringencia débilmente positiva o nula).
- II. B. Presencia de calcificaciones típicas en la radiología (calcificaciones punteadas en fibrocartilagos y calcificaciones lineales finas en los cartilagos articulares hialinos. También se pueden observar depósitos cálcicos en las cápsulas articulares, los ligamentos, los tendones y la membrana sinovial).
- III. A. Artritis aguda, especialmente de articulaciones grandes.
- III. B. Artropatía crónica, en especial de rodillas, caderas, carpos, codos, hombros y metacarpofalángicas, a veces acompañada de ataques agudos.

De acuerdo con estos criterios, la enfermedad se divide en tres categorías:

- A. Definida: ha de cumplir el criterio I o bien los criterios II A y II B
- B. Probable: ha de cumplir el criterio II A o bien el II B.
- C. Posible: criterio III A, o bien el III B. Esta categoría no es diagnóstica y su único valor es el de alertar la posibilidad de la enfermedad.

Tratamiento

A diferencia de la gota en la enfermedad por depósito de pirofosfato cálcico dihidratado, el depósito

de los cristales es irreversible actualmente, por lo cual el tratamiento está dirigido al control del dolor y la inflamación.

El tratamiento farmacológico en fase aguda y el tratamiento rehabilitador en fase crónica es similar al de la gota.

2.3. ARTROPATÍA HEMOFÍLICA

La artropatía hemofílica es el daño articular que se presenta en pacientes hemofílicos con episodios repetidos de hemartrosis sin un tratamiento adecuado.

La hemartrosis es la manifestación más frecuente de la hemofilia (70-80%). Los lugares más afectados son las rodillas, tobillos y codos, menos frecuentes en hombros y caderas.

Aunque la patogenia no está completamente aclarada se acepta actualmente que ante la presencia de un sangrado articular se produce destrucción del cartílago articular y del hueso subcondral por la activación del plasminógeno sanguíneo y por acción de mediadores proinflamatorios (factor de necrosis tumoral α , Interferon γ , Interleucina 6, Interleucina 8, Interleucina 1 β) liberados por los macrófagos y sinoviocitos. También al sobrepasarse la capacidad de remoción de eritrocitos por parte de sinoviocitos y macrófagos, se acumula hemosiderina que estimula la aparición de oncoproteínas que promueven la hipertrofia de la membrana sinovial ocasionando un ambiente de hipoxia tisular que favorece la neoangiogénesis, fuente para nuevas hemorragias, que perpetua el ciclo de daño articular hasta producirse una artropatía hemofílica⁽⁹⁾.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En una hemartrosis aguda los pacientes suelen presentar "auras" que describen como sensación de hormigueo o presión intraarticular; en casos de hemorragias leves presentan dolor de intensidad baja, poca inflamación, poca repercusión funcional y recuperación en 24 ó 48 horas; en caso de hemorragias graves refieren sensación de presión articular y dolor intenso que se incrementa con el movimiento, se puede encontrar posición antiálgica en flexión de la articulación afectada, aumento de volumen, aumento de la temperatura local y dificultad para la movilidad articular.

En pacientes con hemartrosis recurrente, con un mal manejo de los episodios agudos puede desarrollarse una sinovitis crónica. Suelen aparecer en las articulaciones diana (3 o más hemorragias espontáneas en la misma articulación durante un período de 6 meses consecutivos). Los pacientes

refieren dolor leve de inicio insidioso o lento, que no aumenta con el movimiento, se encuentra aumento de volumen y de la temperatura local, movilidad articular normal o ligeramente disminuida.

Si los episodios de hemartrosis aguda y sinovitis crónica no son tratados adecuadamente se puede desarrollar una artropatía hemofílica crónica con dolor, deformidad articular, contractura muscular, rigidez, desviación angular.

En pacientes con artropatía hemofílica crónica será necesario distinguir entre un episodio agudo de hemartrosis y una reagudización de los síntomas de la artropatía, Timmer y colaboradores⁽⁹⁾ en un estudio publicado en el año 2015 señalan las características clínicas más importantes para diferenciar ambas entidades:

- Curso de los síntomas: en la hemartrosis aguda encontraremos la presencia de "auras" seguidos gradualmente de la clínica habitual, en cambio en la artropatía hemofílica los síntomas aparecen después de periodos de inactividad, mejoran con el movimiento y se incrementan después de largos periodos de actividad.
- Causa de las complicaciones: la hemartrosis aguda se presenta tras un traumatismo agudo o incluso de manera espontánea, en la artropatía los síntomas empieza tras un menor uso de la articulación.
- Historia articular: si es joven y no tiene una historia de hemorragias recurrentes es poco probable que tenga una artropatía hemofílica.
- Tipo de dolor: en la hemartrosis compromete toda la articulación y es de carácter opresivo, en la artropatía es de tipo punzante y más localizado en alguna parte de la articulación.
- Grado y dificultad de movimiento: la limitación en el rango de movimiento es más pronunciada en la hemartrosis aguda.

DIAGNÓSTICO

En los episodios agudos de hemartrosis la clínica será suficiente para el diagnóstico no siendo necesario la realización de radiografías o ecografías.

La sinovitis crónica la podremos diagnosticar mediante las manifestaciones clínicas típicas y los hallazgos en pruebas de imagen. La ecografía es útil, identificándose hipertrofia sinovial como una imagen de aspecto irregular e hiperecoica con aumento de la vascularización determinada mediante Eco Doppler.

La valoración de la artropatía hemofílica se suele realizar mediante sistemas de puntuación clínicos y radiológicos.

La escala de Gilbert ⁽¹⁰⁾ (**tabla 6**) es la más utilizada para la valoración clínica aunque en niños y en fases precoces de la enfermedad puede ser poco

sensible por lo que se han diseñado otras escalas como la de Estocolmo, la de Mancon Johnson, la Hemophilia Joint Health Score 2.0 (HJHS).

Tabla 6: Escala de Gilbert.

Hallazgo	Puntuación
Edema	Ausente: 0 Presente: 1 Sinovitis crónica: 2
Atrofia muscular	Ausente: 0 Presente: 1
Deformidad axial	Normal o 0°-7° de valgo: 0 8-15° de valgo o 0°-5° de varo: 1 >15° de valgo o >5° de varo: 2
Crepitación	Ausente: 0 Presente: 1
Extensión del movimiento	Pérdida del 10% del total: 0 Pérdida del 10-30%: 1 Pérdida mayor del 30%: 2
Contractura en flexión irreductible (cadera, rodilla, tobillo)	<15°: 0 >15°: 1
Inestabilidad	Ninguna: 0 Presente pero sin alterar la función: 1 Déficit funcional o requiere ayuda para la marcha: 2

0 puntos: Articulación sana
1-4 puntos: Artropatía leve
5-8 puntos: Artropatía moderada
9-12 puntos: Artropatía grave

La radiografía simple es de utilidad en la estadi-ficación de la artropatía hemofílica, entre las esca-las de valoración radiológicas más utilizadas están

de Arnold-Hilgartner (**tabla 7**) y la de Pettersson (**tabla 8**) ⁽¹⁰⁾.

Tabla 7: Escala de valoración radiológica de Arnold y Hilgartner.

Grado I	Tumefacción tejidos blandos, sin afección osteoarticular.
Grado II	Osteoporosis e hipertrofia epifisaria; no erosiones, no estrechamiento del espacio articular.
Grado III	Quistes subcondrales, rótula cuadrangular, ensanchamiento de la escotadura intercondílea distal femoral y humeral.
Grado IV	Destrucción del cartílago articular, con disminución del espacio articular y deformidad angular.
Grado V	Pérdida del cartilago articular, estrechamiento epifisario, desorganización completa de la articulación

Tabla 8: Escala de evaluación radiológica de Petterson.

Alteración	Valoración	Puntuación
Osteoporosis	Ausente	0
	Presente	1
Ensanchamiento epifisario	Ausente	0
	Presente	1
Superficie subcondral irregular	Ausente	0
	Presente	1
	Total	2
Estrechamiento del espacio articular	Ausente	0
	Espacio >1 mm	1
	Espacio <1 mm	2
Formación de quistes subcondrales	Ausente	0
	1 quiste	1
	> 1 quiste	2
Erosión de los márgenes articulares	Ausente	0
	Presente	1
Incongruencia de los extremos óseos que articular	Ausente	0
	Poca	1
	Pronunciada	2
Deformidad articular (angulación y/o desplazamiento de los huesos que articulan)	Ausente	0
	Poca	1
	Pronunciada	2

Puntuación máxima: 13 puntos

La RMN es una prueba útil para la detección de alteraciones precoces a nivel de sinovial y cartilago que no se detectan con la radiografía simple, se puede considerar su realización a partir de 3 o más sangrados en una articulación. También será de utilidad, aunque de mayor coste, para la valoración del daño articular. La escala de Denver y la escala Europea son de las más utilizadas para la valoración del daño articular con RMN.

TRATAMIENTO

A. Hemartrosis aguda ^(10,11).

La base del tratamiento es el control de la hemorragia mediante la administración del factor de coagulación deficitario durante las primeras horas. Debe iniciarse incluso desde que el paciente reconoce los síntomas iniciales tipo aura.

El objetivo es alcanzar niveles plasmáticos del factor entre 40-60 UI/dL. Cada unidad de Factor VIII por kilogramo de peso corporal que se infunda por vía intravenosa eleva el nivel de Factor VIII alrededor de 2 UI/dl, su vida media es de 8 a 12 horas. Cada unidad de Factor IX por kilogramo de peso corporal que se infunda por vía intravenosa eleva el nivel plasmático de Factor IX alrededor de 1 UI/dl, su vida media es de 18 a 24 horas.

El tratamiento suele mantenerse de 1 a 2 días, y se irá ajustando los días siguientes según evolución.

En pacientes cuyas hemorragias no mejoran a pesar del reemplazo adecuado del factor deficitario se debe considerar la presencia de inhibidores, estos son inmunoglobulinas IgG que se unen al factor VIII y IX e impiden su interacción normal con el resto de los factores de coagulación. En estos casos se requerirá tratar a los pacientes con dosis más altas del factor deficitario o con agentes capaces de inducir hemostasia en ausencia de factor VIII o IX como el concentrado de complejo protrombínico activado y factor VII activado recombinante.

En caso de hemartrosis grave y a tensión se recomienda realizar una artrocentesis si la evolución es menor de 48 horas y siempre bajo la administración previa de factor deficitario con niveles de entre 30 a 50 UI/dl. Ante la presencia de inhibidores se pueden utilizar los hemostáticos necesarios. Tras la artrocentesis será necesario vendar la articulación y mantenerla en reposo durante 24 a 48 horas, junto con crioterapia.

Junto con el control de la hemorragia será necesario:

- Controlar el dolor y la inflamación mediante crioterapia 15 a 20 minutos cada 4 a 6 horas en la zona afectada, sin contactar la piel directamente y tratamiento farmacológico

con paracetamol, inhibidores de la ciclooxigenasa 2 (COX-2) o asociaciones tipo paracetamol/tramadol, paracetamol/codeína; no se recomienda el uso de ácido acetilsalicílico (AAS) o AINEs por su acción sobre la función plaquetaria.

- Proteger la articulación mediante reposo e inmovilización con vendajes o férulas de descarga hasta que disminuya el dolor durante 24 a 48 horas.
- Recuperar la función articular, la función muscular y la marcha: el tratamiento de fisioterapia podrá iniciarse a partir de las 24-48 horas y una vez controlado el dolor. Se inicia con ejercicios isométricos para evitar la atrofia muscular. A partir del cuarto día cinestoterapia activo asistida e ir incorporando progresivamente ejercicios isotónicos concéntricos y excéntricos. En el caso de extremidades inferiores, iniciar la marcha con ayuda de bastones a partir del séptimo día, iniciar en descarga y luego carga parcial progresiva cuando el cuádriceps tenga al menos un 3/5 de balance muscular.

B. Sinovitis crónica ^(10,11),

- Prevención de hemorragias mediante la administración profiláctica del factor de coagulación deficitario.
- Control del dolor con paracetamol, inhibidores COX-2, asociaciones tipo paracetamol/tramadol o paracetamol/codeína.
- Electroterapia tipo onda corta pulsátil, ultrasonido pulsátil, magnetoterapia para reducir dolor e inflamación.
- Mantenimiento articular con movilizaciones activo asistidas y activas, reeducación gestual, ejercicios de economía articular, reeducación de las actividades de la vida diaria.
- Fortalecimiento de la musculatura periarticular con ejercicios isométricos e isotónicos progresivos. Crioterapia 15-20 minutos tras los mismos.
- Ejercicios de propiocepción y reeducación de la marcha.

Si tras seis meses de tratamiento conservador persisten los síntomas de sinovitis está indicada la realización de una sinoviortesis, que consiste en lisar la membrana sinovial mediante procedimientos químicos o radioactivos, o una sinovectomía quirúrgica.

Tras una sinoviortesis se recomienda reposo durante las primeras 24 horas, especialmente en articulaciones de carga, se permitirá realizar ejercicios de fortalecimiento isométrico. Al día siguiente se podrán iniciar los ejercicios de movilización arti-

cular y fortalecimiento muscular isométrico y resistido progresivo, con crioterapia post ejercicio.

C. Artropatía hemofílica ⁽¹⁰⁾,

En función de la clínica que presente el paciente realizaremos:

- Control del dolor mediante tratamiento farmacológico (paracetamol, inhibidores COX-2, asociaciones tipo paracetamol/tramadol o paracetamol/codeína) y medidas físicas tipo corrientes analgésicas, onda corta pulsátil, ultrasonido pulsátil, magnetoterapia.
- Movilizaciones pasivas y activo asistidas en caso de rigidez articular.
- Fortalecimiento muscular isométrico y electroestimulación muscular en caso de atrofia muscular.
- Reeducación propioceptiva y de la marcha.
- Adaptación de ortesis en las alteraciones de apoyo, de estabilidad y deformidades que puedan estar presentes.

Si el tratamiento conservador no resulta satisfactorio se puede considerar el tratamiento quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. F. Van Den Hoogen, D. Khanna, J. Fransen et al., 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an american college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum.* 2013; 65 (11):2737-47.
2. Ivorra-Cortes J et al. Miopatías inflamatorias idiopáticas. En: *Enfermedades Reumáticas, actualización SVR*. 2da ed. Belmonte M, Castellano J, Román J, Rosas, J, editores. Ibañez & Plaza Asociados SL; 2013. p. 245.
3. Poole J. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma. *Current Opinion in Rheumatology*. 2010; 22: 205-212.
4. Hochberg MC, Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 1997;40: 1725.
5. Larson S, Burns P. The pathogenesis of Charcot neuroarthropathy: current concepts. *Diabetic Foot & Ankle* 2012; 3.
6. Papanas N, Maltezos E. Etiology, pathophysiology and classifications of the diabetic Charcot foot. *Diabet Foot Ankle*. 2013; 4.
7. Chantelau E, Grützner G. Is the Eichenholtz classification still valid for the diabetic Charcot foot? *Swiss Med Wkly*. 2014; 144: w13948.
8. Wyseura T et al. Advances and challenges in hemophilic arthropathy. *Seminars in Hematology*. 2016; 53:10-19.
9. Timmer et al. How do patients and professionals differentiate between intra-articular joint bleeds and acute flare-ups of arthropathy in patients with haemophilia? *Haemophilia*. 2015: 1-6.
10. López-Cabarcos C et al. Recomendaciones sobre rehabilitación en pacientes con hemofilia y otras coagulopatías congénitas. Madrid: Ediciones de la Real Fundación Victoria Eugenia y Federación Española de Hemofilia; 2009.
11. Srivastava A et al. Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed. Montreal: Blackwell Publishing Ltd; 2012.