

En todos los pacientes, salvo en una, el diagnóstico clínico de miocarditis se confirmó mediante resonancia magnética cardiovascular (RMC), el principal instrumento empleado para la evaluación no invasiva de la inflamación miocárdica⁵. En la [tabla 1](#) se detallan los criterios de Lake-Louise y la presencia de derrame pericárdico. La paciente que no fue sometida a RMC en la fase aguda de la enfermedad presentó shock cardiogénico, al borde de requerir soporte circulatorio mecánico, descartándose afectación coronaria en el laboratorio de hemodinámica. Idealmente, la RMC debería realizarse en las primeras 2 o 3 semanas tras el inicio de la enfermedad¹.

Previamente se ha descrito una mortalidad neonatal considerable de hasta el 38,6%, así como una alta proporción de sobrevivientes con función miocárdica disminuida^{2,3}. En cambio, el 100% de los pacientes en nuestro estudio recuperó completamente la función cardíaca en una mediana de 65 días (RIC 89).

Como parte de nuestro protocolo, operativo desde 2015, se administran corticosteroides e interferón beta (IFNβ) a pacientes con miocarditis grave por enterovirus (necesidad de ECMO o disfunción grave sin mejoría a las 2 semanas). Experiencias recientes apoyan el papel del IFNβ en la eliminación efectiva del enterovirus, la mejoría de la función del VI y la supervivencia⁶, dado que la replicación viral causa un daño directo a los cardiomiocitos en la miocarditis viral¹. La paciente más inestable de nuestra muestra recibió IFNβ y se recuperó con éxito. También se ha propuesto el tratamiento inmunosupresor en caso de asociarse infiltración linfocitaria al daño miocárdico¹, de manera que los esteroides pueden ser de utilidad.

En conclusión, en esta muestra de casos de miocarditis confirmada por RMC se observó una presentación clínica grave. Creemos que deberían realizarse pruebas para detectar el virus Cocksackie en neonatos que presenten shock cardiogénico. Al contrario que en otras series, en nuestra muestra la evolución fue favorable, sobreviviendo el 100% de los pacientes con recuperación cardíaca completa. La administración de IFNβ y esteroides puede ser útil para mejorar la evolución, aunque son necesarios estudios multicéntricos adicionales.

Bibliografía

1. Ammirati E, Frigerio M, Adler ED, Basso C, Birnie DH, Brambatti M, et al. Management of acute myocarditis and chronic inflammatory cardiomyopathy: An expert consensus document. *Circ Heart Fail.* 2020;13, e007405.
2. De Graaf H, Pelosi E, Cooper A, Pappachan J, Sykes K, MacIntosh I, et al. Severe enterovirus infections in hospitalized children in the South of England: Clinical phenotypes and causative genotypes. *Pediatr Infect Dis J.* 2016;35:723–7.
3. Zhang M, Wang H, Tang J, He Y, Xiong T, Li W, et al. Clinical characteristics of severe neonatal enterovirus infection: A systematic review. *BMC Pediatr.* 2021;21:127–38.
4. Fischer R, Poller W, Schultheiss HP, Gotthardt M. CAR-diology - a virus receptor in the healthy and diseased heart. *J Mol Med.* 2009;87:879–84.
5. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, Holmvang G, Alakija P, Cooper LT, et al. International Consensus Group on Cardiovascular Magnetic Resonance in Myocarditis. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: A JACC White Paper. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:1475–87.
6. Kühl U, Lassner D, von Schlippenbach J, Poller W, Schultheiss HP. Interferon-beta improves survival in enterovirus-associated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60:1295–6.

Roger Esmel-Vilomara^{a,b,*}, Paola Dolader^b, Gemma Giralt^b, Queralt Ferrer^b y Ferran Gran^b

^a *Cardiología Pediátrica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España*

^b *Cardiología Pediátrica, Vall d'Hebron Hospital Campus, Barcelona, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: roger.esmel@gmail.com

(R. Esmel-Vilomara).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2022.01.007>
1695-4033/ © 2022 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Morbilidad de la uveítis asociada a artritis idiopática juvenil: la enfermedad silente



Morbidity of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: The silent disease

Sra. Editora:

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumatológica crónica más frecuente en pediatría. Engloba el conjunto de artritis inflamatorias de origen desconocido, de al menos 6 semanas de duración, en pacientes menores de 16 años. Su diagnóstico es de exclusión y se clasifica en 7 formas clínicas en función de las características clínicas, de laboratorio y manifestaciones extraarticulares¹.

La uveítis es la inflamación del iris, el cuerpo ciliar y la coroides, pudiéndose afectar también la retina². La uveítis anterior, o iridociclitis, es la manifestación extraarticular más frecuente de la AIJ y puede producir una importante morbilidad^{2,3}, incluyendo desarrollo de catarata, glaucoma, queratopatía en banda, sinequias, edema macular, disminución de agudeza visual (AV) y ceguera¹⁻³. La uveítis asociada a AIJ (U-AIJ) es la primera causa de uveítis anterior secundaria en la infancia y afecta a un 11-30% de los pacientes con AIJ². La uveítis anterior crónica (UAC) es la más frecuente en AIJ. A diferencia de la uveítis anterior aguda (UAA), la UAC cursa de manera asintomática, no asociando ojo rojo, dolor ocular ni fotofobia. Por este motivo, se deben realizar cribados oftalmológicos periódicos estrictos³.

Considerando la frecuencia y morbilidad de la U-AIJ y que la patología inflamatoria uveal es poco conocida por los pediatras, se ha realizado una revisión de la frecuen-

Tabla 1 Características demográficas de los pacientes estudiados con uveítis asociada a AIJ de acuerdo con la forma clínica de AIJ

Forma de AIJ	N (% del total con uveítis)	Mujer (%)	Edad ^a en años al diagnóstico de AIJ	Edad ^a en años al diagnóstico de uveítis	ANA+	HLA-B27+	UAC (%)	UAA (%)
Oligoarticular persistente	8 (42%)	8 (100%)	6 (2,4-8,7)	8,1 (5,5-9,1)	2 (25%)	0	6 (75%)	2 (25%)
Oligoarticular extendida	3 (16%)	3 (100%)	1,5 (1,1-3,3)	6,4 (1,8-9,3)	1 (33%)	0	3 (100%)	0
Poliarticular FR negativo	2 (10%)	2 (100%)	1,9 (1,8-2,1)	3,4 (2,3-4,5)	1 (50%)	0	2 (100%)	0
Artritis psoriásica	3 (16%)	2 (67%)	2 (0,8-3,8)	3,8 (2,3-4,5)	1 (33%)	1 (33%)	3 (100%)	0
Artritis entesitis	3 (16%)	0	1,7 (1,4-3,6)	4 (3,5- 6,7)	0	2 (67%)	1 (33%)	2 (67%)
Total	19	15 (79%)	2,3 (1,5-5,8)	5,3 (3,5-8,3)	5 (26%)	3 (16%)	15 (79%)	4 (21%)

AIJ: artritis idiopática juvenil; ANA: anticuerpos antinucleares; FR: factor reumatoide; HLA-B27: antígeno leucocitario humano B27; UAC: uveítis anterior crónica; UAA: uveítis anterior aguda.

^a La edad se representa con la mediana (rango intercuartílico).

Tabla 2 Complicaciones registradas, tratamientos recibidos y situación de los pacientes con uveítis asociada a AIJ al final del periodo de observación. El denominador indica el número de pacientes o de ojos que presentaron las distintas complicaciones o recibieron cada tratamiento

	UAC (n = 15)	UAA (n = 4)	Total (n = 19)
N.º de pacientes con afectación bilateral	8	2	10
N.º de ojos afectados	23	6	29
N.º de ojos con complicaciones	16/23	0/6	16/29
N.º de ojos con disminución de AV: Leve-normal 0,5-1	19/23	6/6	25/29
N.º de ojos con disminución AV: Moderada-grave < 0,5	4/23	0/6	4/29
N.º de ojos con queratopatía en banda	2/23	0/6	2/29
N.º de ojos con precipitados queráticos	12/23	0/6	12/29
N.º de ojos con pigmentos	10/23	1/6	11/29
N.º de ojos con sinequias	11/23	0/6	11/29
N.º de ojos con ectopia	2/23	0/6	2/29
N.º de ojos con catarata	7/23	0/6	7/29
N.º de ojos con hipertensión intraocular	6/23	0/6	6/29
N.º de ojos con afectación de polo posterior	6/23	0/6	6/29
N.º de pacientes con tratamiento metotrexato s.c.	10/15	2/4	12/19
N.º de pacientes con tratamiento biológico	12/15	2/4	14/19
N.º de ojos con intervención quirúrgica ^a	8/23	0/6	8/29
N.º de pacientes en remisión sin tratamiento	4/15	2/4	6/19
N.º de pacientes en remisión con tratamiento	9/15	2/4	11/19

AV: agudeza visual (mejor agudeza visual corregida); AIJ: artritis idiopática juvenil; UAA: uveítis anterior aguda; UAC: uveítis anterior crónica.

^a Incluye intervención de catarata (n = 4), esclerectomía no perforante (n = 2), goniopuntura láser (n = 1), inyección intravítrea de corticoides (n = 4).

cia y complicaciones de los pacientes con U-AIJ seguidos en nuestro centro.

De 196 pacientes con AIJ controlados en la Unidad de Reumatología pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre, 19 (9,7%) desarrollaron durante la evolución U-AIJ. De ellos 15 (79%) son mujeres, siendo la mediana de edad al diagnóstico de AIJ de 2,3 años (RIC 1,5-5,8) (tabla 1) y al diagnóstico de U-AIJ de 5,3 años (RIC 3,5-8,3).

Tres pacientes presentaron uveítis antes que artritis y en uno se diagnosticaron ambas patologías simultáneamente. En el resto (79%), el diagnóstico de uveítis fue posterior, tras una mediana de 2,4 años (RIC 0,6-4,1). La U-AIJ puede aparecer en la evolución de la enfermedad, siendo la actividad de la uveítis independiente del curso de la artritis³.

La forma clínica más frecuente de AIJ fue la oligoarticular (tabla 1). Este resultado coincide con otras series. Los factores de riesgo para el desarrollo de U-AIJ, en particular UAC, están bien caracterizados: positividad para anticuerpos antinucleares (ANA), edad inferior a 6 años y menor tiempo de evolución de la enfermedad (inferior a 4 años)¹⁻⁴. Ningún paciente con AIJ sistémica o poliarticular-factor reumatoide positivo desarrolló U-AIJ.

La UAA es una enfermedad que forma parte del espectro de enfermedades asociadas al HLA-B27, por lo que es más frecuente en varones, mayores de 6 años, y en la forma clínica artritis relacionada con entesitis (ArE). Al ser sintomática, y no silente como la UAC, los brotes se diagnostican antes y asocia menos morbilidad (tabla 2).

La forma más frecuente de U-AIJ fue la UAC (79%) (tabla 2). La afectación fue bilateral en el 53% de los pacientes, resultando en un total de 29 ojos afectados. El 24% de los ojos afectados presentaron un único episodio. Más del 60% de los pacientes fueron refractarios al tratamiento tópico o presentaron recaídas al disminuir el mismo, por lo que precisaron metotrexato subcutáneo (12/19) habitualmente asociado a fármacos biológicos (14/19), sobre todo anti-TNF (adalimumab e infliximab); a 2 pacientes se les retiró el tratamiento con metotrexato por intolerancia o efectos adversos, recibiendo actualmente tocilizumab intravenoso. En 12/19 pacientes y 16/29 ojos afectados (55%) se presentaron complicaciones.

El hecho de que aproximadamente la mitad de los pacientes con U-AIJ tengan complicaciones da una idea de la importancia de la enfermedad. Cabe destacar en este sentido que, a pesar de la actividad de la U-AIJ, solo 4/23 pacientes presentaron una disminución moderada-grave de la AV. A pesar de que la morbilidad de la U-AIJ ha mejorado en los últimos años gracias al empleo de nuevas terapias, existe una importante tasa de recaída tras la retirada del tratamiento⁵.

Debido al riesgo de aparición de uveítis, y la frecuencia del desarrollo de complicaciones, es necesario realizar un cribado oftalmológico al diagnóstico de la AIJ^{4,6}, así como un seguimiento oftalmológico posterior cada 3 a 12 meses en función del riesgo de uveítis⁶.

En resumen, la U-AIJ es una complicación frecuente de la enfermedad que asocia una considerable morbilidad. Los pediatras deben conocer, y los hospitales facilitar, que todo niño diagnosticado de AIJ sea derivado a unidades con experiencia en esta patología, donde exista una comunicación fluida entre oftalmología y reumatología, y donde pueda recibir el tratamiento tópico, inmunosupresor y/o quirúrgico preciso.

Bibliografía

1. Heiligenhaus A, Heinz C, Edelsten C, Kotaniemi K, Minden K. Review for disease of the year: epidemiology of juvenile idiopathic arthritis and its associated uveitis: the probable risk factors. *Ocul Immunol Inflamm*. 2013;21:180–91.
2. Sen ES, Ramanan AV. Juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Clin Immunol*. 2020;211:108322.
3. Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, Nocton J. Ophthalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics*. 2006;117:1843–5.
4. Constantin T, Foeldvari I, Anton J, de Boer J, Czitrom-Guillaume S, Edelsten C, et al. Consensus-based recommendations for the management of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis*. 2018;77:1107–17.
5. Wennink RAW, Kalinina Ayuso V, Pameijer EM, Dekkers CC, Bozkir I, de Boer JH. Improved clinical outcomes in patients with juvenile idiopathic arthritis associated uveitis in the last decade. *Acta Ophthalmol*. 2022. <http://dx.doi.org/10.1111/aos.15097>.
6. Angeles-Han ST, Ringold S, Beukelman T, Lovell D, Cuello CA, Becker ML, et al. 2019 American College of Rheumatology/Arthritis Foundation Guideline for the Screening, Monitoring, and Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis-Associated Uveitis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2019;71:703–16.

Belén Huguet Rodríguez^{a,*},
Ana Ichaso Ortueta Olartecoechea^b, Andrea Seoane Sanz^a,
Pilar Tejada Palacios^{b,c}
y Jaime de Inocencio Arocena^{a,d}

^a Unidad de Reumatología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^b Sección de Oftalmología Pediátrica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^c Departamento de Inmunología, Oftalmología y ORL, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

^d Departamento de Salud Pública y Materno-Infantil, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: belen.huguet@salud.madrid.org
(B. Huguet Rodríguez).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2022.04.007>

1695-4033/ © 2022 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).