

¿Cuál sería su diagnóstico y tratamiento?

What should the diagnosis and treatment be?

Paciente mujer de 15 años de edad, que con un año de vida presenta un primer episodio de fiebre alta (39-40°C) y rash generalizado de tipo evanescente cuando desaparece la fiebre. Dos años más tarde presenta inflamación de distintas articulaciones y atrofia de las vellosidades intestinales lo que le produce un cuadro malabsortivo.

Debido a su inflamación articular ha estado en tratamiento con corticoides lo que justifica un fenotipo cushingoide. Desde los 9 años no camina por la afección articular siendo necesario el uso de silla de ruedas en sus actividades cotidianas. Ha sido sometida a distintas intervenciones quirúrgicas como tenotomía de los adductores para evitar mayor deformidad articular en miembros.

Con la evolución de su patología ha ido progresivamente disminuyendo la apertura oral hasta el punto de no abrir prácticamente nada la boca.

Actualmente la paciente está afebril, presenta osteoporosis secundaria con un peso de 25 kgs en relación a la atrofia muscular y su cuadro malabsortivo. Está en tratamiento médico con ácido fólico, metrotexate, Ca_2^+ , Inacid® y Kineret® (anti-interleuquina 1).

Funcionalmente no presenta ninguna repercusión siendo su estudio cardiológico, pulmonar, neurológico y renal normal.

Una TC con cortes axiales, coronales y reconstrucción 3D muestra una condensación en ambas articulaciones temporomandibulares y a nivel de C2-C4 (Fig. 1).

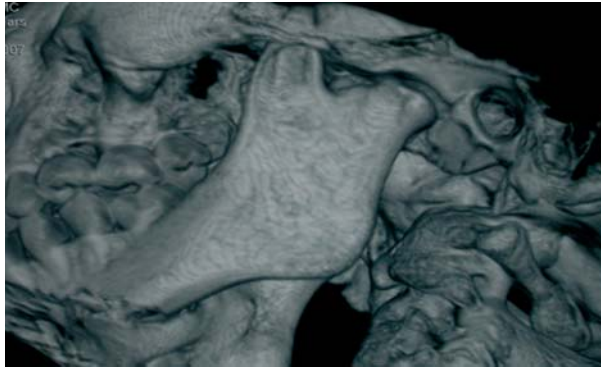


Figura 1. TC 3D.
Figure 1. 3D CT.

A 15-year-old girl presented in the first year of life an index episode of high fever (39-40°C) followed by transitory generalized rash after the fever disappeared. Two years later, she exhibited inflammation of various joints and intestinal villous atrophy resulting in malabsorption.

She has been receiving corticoid treatment for her articular inflammation, which accounts for a cushingoid phenotype. Since the age of 9 years her joint disease has not allowed

her to walk and she is confined to a wheelchair for daily activities. She has undergone several operations, such as adductor tenotomy to prevent more articular deformity of her limbs.

With the evolution of her disease, her mouth opening has decreased progressively to the point where she can barely open her mouth.

At present, the patient is afebrile and has secondary osteoporosis. She weighs 25 kg, which is related to her muscular atrophy and malabsorption. She receives medical treatment with folic acid, methotrexate, Ca_2^+ , Inacid® (indomethacin) and Kineret® (anti-interleukin 1).

She has developed no functional impairment and her cardiologic, pulmonary, neurologic and renal studies are normal.

CAT with axial and coronal slices and 3-D reconstruction revealed condensation in both temporomandibular joints and at the C2-C4 level (Fig. 1).

Anquilosis bilateral de ATM en paciente con artritis idiopática juvenil

Bilateral temporomandibular joint ankylosis in patients with juvenile idiopathic arthritis

I. Navarro¹, J.L. Cebrián², M. Chamorro³, J.M. López-Arcas¹, R. Sánchez¹, M. Burgueño⁴

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad inflamatoria del tejido conectivo más frecuente de la infancia y la que causa mayor grado de invalidez. Su descripción es atribuida a Cornil en 1864 y fue Still en 1897 quien diferenció su forma sistémica de la artritis reumatoide de adultos.¹

Fue en Durban, en 1997, cuando se llegó a un consenso sobre los criterios que definen la enfermedad. Éstos son: artritis de causa desconocida de más de seis semanas de evolución y que se presenta antes de los 16 años.

La AIJ es una patología de distribución mundial que afecta a todas las razas. En Suecia presenta una incidencia de 11/100.000 y una prevalencia de 86,3/100.000 habitantes. En Estados Unidos afecta entre 60.000 y 250.000 niños anualmente.

Su etiología es desconocida aunque se piensa que, sobre una base genética concreta, distintas enfermedades inmunológicas o infecciosas pueden desencadenarla.

Se clasifica en 8 subgrupos distintos en función del número de articulaciones afectas, las patologías asociadas, el factor reumatoide o la repercusión sistémica. El porcentaje de pacientes dentro de cada subgrupo varía según los distintos estudios pero todos reflejan la posibilidad de cambio de uno a otro.²

La forma sistémica o enfermedad de Still representa alrededor de un 10% de todas las AIJ. Afecta en la misma proporción a niños y a niñas siendo dos tercios diagnosticados antes de los 5 años (rara después de los diez años). Está asociada al genotipo HLA-DR4, DR5 y DR8. Sobre esa base genética pueden actuar agentes infecciosos bacterianos (bacterias intestinales) o víricos (rubéola, parvovirus, VEB...). Asimismo, presenta mayor incidencia en pacientes inmunológicamente comprometidos (déficit de IgA, hipogammaglobu-

Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is the most frequent and most disabling connective tissue inflammatory disease in childhood. Cornil described it in 1864 and Still differentiated its systemic form from adult rheumatoid arthritis in 1897.¹

Consensus on the criteria that define the disease was reached in Durban in 1997. These criteria are: arthritis of unknown cause that lasts more than six weeks and occurs before the age of 16 years.

JIA is a pathology with a worldwide distribution that affects all races. In Sweden, the incidence is 11/100,000 inhabitants and the prevalence is 86.3/100,000 inhabitants. It affects 60,000 to 250,000 children annually in the United States.

Its etiology is unknown, but it is believed that a specific genetic substrate exists and that different immunologic and infective diseases can trigger it.

JIA is classified into 8 different subgroups based on the number of joints affected, associated pathology, rheumatoid factor status, and systemic impact. The percentage of patients in each subgroup varies in different studies but all of them report that one subgroup can change into another.²

The systemic form, or Still's disease, accounts for about 10% of all JIA. It affects girls and boys in the same proportion and two-thirds are diagnosed before the age of 5 years (it is rare after the age of 10 years). It is associated with the HLA-DR4, DR5, and DR8 genotypes. Infective bacterial (intestinal bacteria) or viral agents (rubella, parvovirus, EBV and others) can act on the genetic substrate. The incidence in immunodepressed patients (IgA deficit, hypogammaglobulinemia, C2 deficit, etc) is also greater. Around half of the patients present a polycyclic form that remits within 2 to 6 years of diagnosis. The other half develop chronic disease and in 33% of cases it is destructive, producing local and general growth disorders. Onset before the age of 5 years, early radiologic alterations, pericarditis, and thrombocytosis are considered poor prognostic factors. The mortality of JIA is 4% due to intercurrent infections or amyloidosis, although the latter is rare.³

Clinically, it debuts as a febrile condition that precedes the articular disease by months. It is generally studied as a

1 Médico Residente.

2 Médico Adjunto.

3 Jefe de Sección.

4 Jefe de Servicio.

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital La Paz, Madrid, España

Correspondencia:

Ignacio Navarro Cuéllar
c/ del Abedul 5-7, 2º dcha
28036 Madrid, España
Email: nnavcu@hotmail.com.

linemia, déficit de C2...). Alrededor de la mitad de los casos presentan una forma policíclica que remite entre los dos y seis años del diagnóstico. La otra mitad se cronifica y en un 33% es destructiva con alteraciones locales y generales del crecimiento. El inicio antes de los 5 años, las alteraciones radiológicas precoces, la pericarditis y la trombocitosis son considerados factores de mal pronóstico. Presenta una mortalidad del 4% por infecciones interrecurrentes o por amiloidosis, aunque ésta última es rara.³

Clínicamente debuta como un cuadro febril que se estudia como fiebre de origen desconocido que precede en meses a la afección articular. Tras los episodios febriles aparece, hasta en un 90% de los pacientes un rash cutáneo evanescente y morbiliforme en tronco, miembros superiores y cara. Existe linfadenopatía generalizada con hepatoesplenomegalia en un 50% de los casos. La poliserositis no es infrecuente manifestándose como pericarditis, pleuritis o peritonitis.

El cuadro articular viene determinado por una poliartritis (puede afectar a cualquier articulación) con especial predilección por la ATM y la columna cervical lo que se traduce en otalgia, dolor condilar, limitación progresiva de la apertura oral y tortícolis. Los miembros son asimétricos y hay una marcada atrofia muscular. El retraso pondo-estatural se justifica por una disminución central de la secreción de la GH y el bajo peso por la anorexia secundaria a la atrofia intestinal.⁴

Los parámetros analíticos suelen ser los siguientes: aumento de la PCR y VSG, anemia normo o macrocítica, leucocitosis, trombocitosis e hipergammaglobulinemia. El FR y los ANA normalmente son negativos.

Con pruebas de imagen se puede observar: pinzamientos con la radiología convencional, entesitis con la resonancia magnética o anquilosis con la TC.

El tratamiento se basa por un lado en el uso de fármacos de segunda línea (anti-interleuquina 1), cirugía (tenotomías), medidas posturales, y trasplante de médula ósea.⁵

La palabra anquilosis es un término griego que significa articulación rígida y se puede definir como la imposibilidad para la apertura de la boca como consecuencia a una unión fibrosa u ósea entre el cóndilo mandibular y la fosa glenoidea.⁶

Hay múltiples clasificaciones de la anquilosis temporomandibular: verdadera (por patología relacionada directamente con la ATM) o falsa (por enfermedades indirectamente relacionadas con la ella), fibrosa u ósea, intra-articular o extra-articular, parcial o completa, unilateral o bilateral.⁷

La etiología de anquilosis de ATM es múltiple. El mecanismo estrella son los traumatismos directos o indirectos sobre la región de la ATM como las fracturas intracapsulares del cóndilo. La iatrogenia por cirugía sobre la articulación así como las infecciones óticas en



Figura 2. TC: cortes axiales.
Figure 2. CT: axial slices.

fever of unknown origin. After the febrile episode, a transitory morbiliform skin rash appears on the trunk, upper limbs, and face in 90% of patients. Generalized lymph node enlargement with hepatosplenomegaly occurs in 50% of cases. Polyserositis is not uncommon, manifesting as pericarditis, pleuritis, or peritonitis.

The articular condition is characterized by polyarthritis (it can affect any joint) and it shows a special predilection for the TMJ and cervical spine that originates otalgia, condylar pain, progressive limitation of mouth opening, and wry

neck. The limbs become asymmetric and there is noticeable muscular atrophy. The delayed gain in weight and stature is attributed to a centralized reduction in GH secretion. Low weight is due to anorexia secondary to intestinal atrophy.⁴

The analytical parameters are usually the following: increased PCR and ESR, normocytic or macrocytic anemia, leukocytosis, thrombocytosis, and hypergammaglobulinemia. RF and ANA are usually negative.

Imaging studies disclose: impingement with conventional radiology, enthesitis with magnetic resonance imaging, or ankylosis with CAT.

Treatment is based on the use of second-line medications (anti-interleukin 1), surgery (tenotomies), postural measures, and bone marrow transplantation.⁵

The word "ankylosis" is a Greek term that means stiff joint. It can be defined as the impossibility to open the mouth as consequence of the development of a fibrous or bony union between the mandibular condyle and glenoid fossa.⁶

There are many classifications of temporomandibular ankylosis: true (due to direct TMJ-related pathology) or false (due to indirectly TMJ-related diseases), fibrous or bony, intra-articular or extra-articular, partial or complete, unilateral or bilateral.⁷

TMJ ankylosis has multiple causes. The star mechanisms are direct or indirect trauma to the TMJ region, such as intra-capsular condylar fracture. Iatrogenesis due to surgery on the joint and ear infections in childhood (more open Glaserian fissure) is still an important mechanism in triggering the arthritic condition that precedes ankylosis. Finally, another, less frequent, series of causes, including parotitis virus infection, scarlet fever, bifid mandibular condyle, burns, and certain rheumatologic diseases, oblige us to make an exhaustive differential diagnosis in cases of uncertain origin.⁶

If ankylosis is congenital (due to birth trauma or forceps use) or appears in early childhood, it manifests as an inabil-

la infancia (cisura de Glaser más abierta) siguen representando un importante papel en el desencadenamiento del cuadro artrítico previo a la anquilosis.

Por último, otra serie de causas, menos frecuentes, entre las que se incluyen la infección por el virus de la parotiditis, la escarlatina, el cóndilo bífido, las quemaduras, y ciertas enfermedades reumatológicas obligan a hacer un diagnóstico diferencial exhaustivo en aquellos casos de origen incierto.⁶

Si la anquilosis es congénita (por un traumatismo durante el parto o por el uso de fórceps) o se da en la primera infancia, se manifiesta como una imposibilidad para la apertura oral asociado a un crecimiento anormal mandibular y disfunción muscular.

Clínicamente, se traduce en asimetría facial con laterodesviación al lado enfermo si es unilateral o con micrognatia y deformidad dentofacial clase II si es bilateral. Otros síntomas derivados de la dificultad para la apertura oral y del déficit de crecimiento mandibular son: caries, maloclusión, dificultad de habla, fonación, masticación y trastornos respiratorios de tipo apnea. No son desdeñables el dolor en la región del cóndilo, la rigidez, el dolor muscular y la crepitación en la ATM.

El diagnóstico debe ser clínico apoyado por pruebas de imagen como son la ortopantomografía, la TC 3D y la RMN. En ellas, se observa una disminución del espacio articular, una neo-formación ósea y/o fibrosa y una desestructuración articular,⁸ Laskin, define los principios de tratamiento de la anquilosis. Éstos son: cirugía lo más precoz posible una vez establecido el diagnóstico, preservar la altura de la rama mandibular, prevención de recurrencias con material de interposición y ejercicios mandibulares postoperatorios.⁹ Así, el objetivo es la extirpación del bloque anquilótico para obtener una correcta morfología y función articular y la corrección de la posible deformidad dentofacial y alteración del crecimiento.

El tratamiento quirúrgico de la anquilosis de la ATM es un tema muy controvertido en la literatura. Se puede practicar una artroplastia simple, una artroplastia con material de interposición (injerto dermo-graso auricular, costochondral y de músculo temporal), sustituir la articulación por prótesis e incluso realizar una distracción ósea mandibular. El practicar una cirugía correctora de la deformidad dentofacial en un paciente en edad de crecimiento es delicado, pero asociando un injerto costochondral con una osteotomía sagital, como proponen Stringer y Boyne, parece una buena solución terapéutica.¹⁰ Otra buena opción pudiera ser asociar una artroplastia con músculo temporal en un primer tiempo y una distracción ósea cuatro meses más tarde.

En el caso de nuestra paciente (Fig. 3) se optó por realizar una artroplastia de interposición con músculo temporal mediante un abordaje preauricular extendido a la región temporal. Se libera-



Figura 3. Máxima apertura oral preoperatoria.
Figure 3. Maximum preoperative oral opening.

ity to open the mouth associated with abnormal mandibular growth and muscular dysfunction. It manifests clinically as facial asymmetry with either deviation to the affected side if it is unilateral or micrognathia and class II dentofacial deformity if it is bilateral. Other symptoms arising from restricted mouth opening and deficient mandibular growth are: tooth decay, malocclusion, difficulties of speech, phonation, and mastication, and apnea type respiratory disorders. Condylar pain, stiffness, muscular pain, and TMJ crepitation are also appreciated.

The diagnosis should be clinical, backed by the results of imaging studies like

orthopantomography, 3D CT, and MRI. Imaging studies show reduction of the articular space, a bony and/or fibrous neoformation, and articular destructuring.⁸

Laskin defines the therapeutic principles of ankylosis as: surgery as soon as possible after the diagnosis is established, conservation of the height of the mandibular ramus, prevention of recurrence by interposing material, and postoperative mandibular exercises.⁹ The aim is to remove the ankylotic block to correct the articular morphology and function and to correct any possible dentofacial deformity and impaired growth.

The surgical treatment of TMJ ankylosis is a controversial topic in the literature. Options include simple arthroplasty, arthroplasty with interposition material (grafts of auricular dermis and fat, costochondral cartilage, and temporal muscle), prosthetic joint replacement, and even mandibular bone distraction. Corrective surgery of the dentofacial deformity in a growing patient is delicate, but the association of a costochondral graft with sagittal osteotomy, as proposed by Stringer and Boyne,¹⁰ seems to be a good therapeutic solution. Another good option could be to associate arthroplasty with a temporal muscle flap in the first stage, followed by bone distraction four months later.

In the case of our patient (Fig. 3), interposition arthroplasty with a temporal muscle flap by means of an extended preauricular approach to the temporal region was chosen. Both ankylotic blocks were freed and excised bilaterally and the coronoid apophyses were associated (Fig. 4). The achievement of an oral opening of more than 30 mm was confirmed during surgery and the patient began oral opening exercises

ron y extirparon bilateralmente ambos bloques anquilóticos asociando las apófisis coronoides (Fig. 4). Intraoperatoriamente se confirmó una apertura oral de más de 30 mm y la paciente empezó a realizar ejercicios de apertura oral apoyados por un dispositivo Terabite® en el postoperatorio inmediato (Fig. 5).

La tasa de re-anquilosis por enfermedades reumatológicas es mayor que aquellas debidas a otras patologías. Por ello, si la paciente continúa con una buena apertura oral, no se descarta, en el futuro, realizar una cirugía correctora de la deformidad dentofacial o incluso una distracción intraoral.

Bibliografía

1. Cassidy JT, Petty RE. Juvenile Rheumatoid Arthritis. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Philadelphia: WB Saunders 2001;218-321.
2. Petty RE, Southwood TR, Baum J, Bhattay E, Glass DN, Manners P. Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: Durban 1997. *J Rheumatol* 1998;25:1991-4.
3. Rotés Más M^a I. Espondiloartropatías juveniles. *Rev Esp Reumatol* 1995;22:221-9.
4. Rotés Más M^a I. Etiopatogenia y clínica de la artritis crónica juvenil. *Manual SER de enfermedades reumaticas* 2000;441-7.
5. De Inocencio J, Lovell DJ. Clinical and functional monitoring, outcome measures and prognosis of juvenile chronic arthritis. "Arthritis in children and adolescents". *Clinical Paediatrics*, Baillière Tindall 1993;769-801.
6. Shashikirian ND, Reddy SV, Patil R. Management of temporo-mandibular joint ankylosis in growing children. *J Indian Soc Pedo Pre Dent* 2005;23:35-7.
7. Martins WD. Report of Ankylosis of the Temporomandibular Joint: Treatment with a temporalis muscle flap and augmentation genioplasty. *J Contemp Dent Pract* 2006;1:125-33.
8. Helenius LMJ, Tervahartiala P, Helenius J. Clinical, radiographic and MRI findings of the temporomandibular joint in patients with different rheumatic diseases. *Int J Oral Maxillofacial Surg* 2006;35:983-9.
9. Laskin DM. Role of the meniscus in the etiology of posttraumatic temporomandibular joint ankylosis. *Int J Oral Surg* 1978;7:340-5.
10. Stringer DE, Gilbert DH, Boyne PJ. *A Method of treating the patient with postpubescent juvenile rheumatoid arthritis*.



Figura 5. Apertura oral postoperatoria: 1 mes postoperatorio.
Figure 5. Postoperative oral opening: 1 month after surgery.

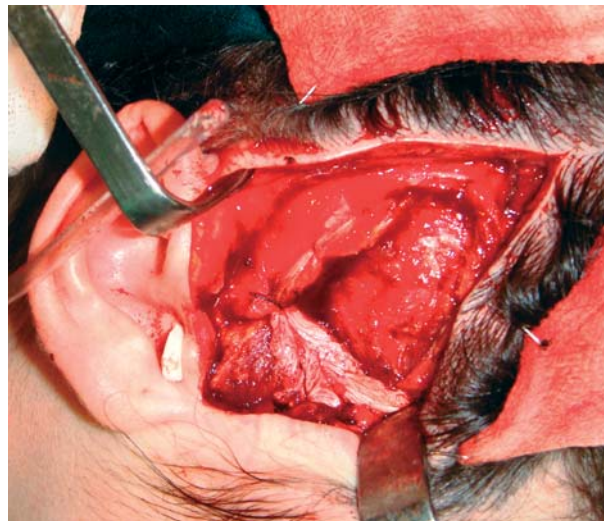


Figura 4. Detalle intraoperatorio de la interposición del músculo temporal.
Figure 4. Intraoperative details of interposition of the temporalis muscle.

aided by a Terabite® device in the immediate postoperative period (Fig. 5).

The rate of recurrence of ankylosis due to rheumatologic disease is greater than with other pathologies. For that reason, if the patient continues to have a good oral opening, corrective surgery for the dentofacial deformity or an intraoral distraction cannot be ruled out in the future.