



Viernes 25 de marzo de 2022

Taller:

**Reumatología: signos de alerta
a través de casos clínicos**

Moderador:

Manel Enrubia Iglesias

*Pediatra. CAP Integral Barcelona Esquerra.
Barcelona. Presidente de la Sección de AP
de la Sociedad Catalana de Pediatría*

Ponente/monitor:

■ **Agustín Remesal Camba**

*Coordinador de la Unidad de
Reumatología Pediátrica. Hospital
Universitario La Paz. Madrid.*

Textos disponibles en
www.aepap.org

¿Cómo citar este artículo?

Remesal Camba A. Reumatología pediátrica: signos de alerta a través de casos clínicos. En: AEPap (ed.). Congreso de Actualización en Pediatría 2022. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2022. p. 311-317.



Reumatología pediátrica: signos de alerta a través de casos clínicos

Agustín Remesal Camba

Coordinador de la Unidad de Reumatología Pediátrica.

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

agusremesal@hotmail.com

RESUMEN

Las enfermedades reumáticas se presentan con frecuencia con síntomas musculoesqueléticos, aunque a veces otros síntomas constitucionales o hallazgos clínicos o exploratorios extraesqueléticos pueden ser sugestivos de enfermedad reumática. Algunos de estos signos pueden ser la fiebre prolongada, las lesiones cutáneas características de algunas enfermedades, las adenopatías, las visceromegalias, las aftas o la uveítis. Es importante saber hacer una adecuada anamnesis y aprender a realizar una exploración física adecuada para orientar estas enfermedades. Debemos saber interpretar las pruebas de laboratorio y de imagen para no solicitar pruebas que no sepamos interpretar o que lleven a confusión. Por último, debemos destacar la importancia de una adecuada derivación para un seguimiento especializado de algunos pacientes con enfermedades reumáticas potencialmente graves o con un curso atípico.

INTRODUCCIÓN

Los síntomas musculoesqueléticos son un motivo frecuente de consulta en Pediatría¹. Por otra parte cuando existen síntomas constitucionales asociados se debe valorar la posibilidad de que se trate de una enfermedad sistémica. Como ante cualquier enfermedad, la correcta anamnesis será fundamental de cara a realizar un enfoque adecuado del paciente para poder llegar al diagnóstico. Una historia detallada seguida de una exploración

física cuidadosa nos permitirá orientar a la gran mayoría de los pacientes. Solo entonces las pruebas complementarias, tanto de laboratorio como de imagen, se podrán pedir de manera bien enfocada para ayudar al diagnóstico final.

ANAMNESIS

Dolor

Las características del dolor orientan hacia una u otra etiología. Se debe investigar:

- Ritmo:
 - Mecánico: aparece con el ejercicio y cede con el descanso.
 - Inflamatorio: ocurre tras el reposo.
- Comienzo relacionado con traumatismo o microtraumatismos de repetición (sobreuso).
- Tiempo de evolución.
- Localización e irradiación.
- Limita total o parcialmente las actividades del paciente.

La etiología del dolor es variable según patologías²:

- En la artritis idiopática juvenil (AIJ), el dolor en general es poco intenso, siendo más llamativa la rigidez tras el reposo. También es dolorosa la entesitis (inflamación en los lugares de inserción de tendones, fascias y ligamentos) típica de la artritis relacionada con entesitis (ARE), una categoría de AIJ.
- La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) cursa con dolor abdominal por vasculitis intestinal y con dolor articular por edema subcutáneo, que simula una artritis.

- La hiperlaxitud articular facilita una movilidad exagerada y es un motivo de artralgias (dolor articular sin tumefacción).
- La artritis séptica es bastante dolorosa y el primer diagnóstico de sospecha en menores de 3 años con artritis y aumento de los reactantes de fase aguda.
- En la osteomielitis el dolor se puede localizar a punta de dedo.
- La espondilodiscitis y la sacroileítis ocasionan una marcha anómala y rechazo de la sedestación por dolor lumbar.
- La miositis aguda benigna produce impotencia funcional transitoria debida a la inflamación dolorosa de los músculos, fundamentalmente de los gemelos.
- Las leucemias y otros procesos malignos a veces debutan con dolor óseo intenso (desproporcionado frente a los hallazgos de la exploración que no evidencia artritis franca).
- Los dolores de crecimiento se localizan en las piernas de forma bilateral y alternante, en niños entre 3 y 12 años a los que despierta por la noche.

Artritis

Consideraciones prácticas sobre el patrón de las artritis:

- En la AIJ el número de articulaciones inflamadas ayuda en la clasificación. En la **Figura 1** podemos ver una artritis de rodilla derecha.
- En el lupus eritematoso sistémico (LES) es frecuente la artritis de las pequeñas articulaciones de las manos (poco frecuente en la AIJ).
- En la enfermedad de Kawasaki la inflamación articular no es un síntoma precoz, aparece cuando el paciente ha superado la fase aguda.
- La artritis en las enfermedades autoinflamatorias puede ser semejante a la de la AIJ.



Figura 1. Artritis de rodilla derecha

- La artritis traumática como los esguinces, al igual que las tendinitis, son patologías infrecuentes en los menores de 10 años y debe ser claro el antecedente traumático para ser considerado como causa de una artritis de tobillo o rodilla.
- La enfermedad de Perthes simula una artritis de cadera, que hay que diferenciar de la artritis séptica y de la sinovitis transitoria de cadera.
- La artritis séptica suele ser monoarticular; sin embargo, la artritis vírica habitualmente tiene un curso poliarticular.
- La hemofilia y otros trastornos de coagulación en ocasiones debutan con hemartros, simulando artritis.

Fiebre

Características de la fiebre según las patologías:

- La presencia de fiebre es un criterio diagnóstico de AIJ sistémica (AIJs). Debe ser diaria en picos hasta 39 °C, durante al menos dos semanas y observarse tres días seguidos.

- El LES y otras conectivopatías pueden presentar fiebre, pérdida de peso, astenia y anorexia.
- La púrpura de Schönlein-Henoch no muestra fiebre salvo que se acompañe de una infección respiratoria; mientras que la fiebre es un criterio para el diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki y de otras vasculitis.
- Las enfermedades autoinflamatorias son responsables de cuadros febriles periódicos, recurrentes o persistentes.

Cojera

La cojera puede ser antiálgica cuando constituye un mecanismo de protección contra el dolor, y no antiálgica si corresponde a una adaptación frente a disfunción de los sistemas neuromuscular u osteoarticular³.

Manifestaciones cutáneas

Características de las manifestaciones cutáneas según las patologías:

- El exantema maculopapuloso evanescente que se intensifica con la fiebre y asienta en la raíz de los miembros y el tronco es otro criterio diagnóstico de AIJs (**Figura 2**).



Figura 2. Exantema maculopapuloso evanescente

- La psoriasis y el antecedente de familiares con la misma son criterios de artritis psoriásica juvenil.
- El LES suele presentar en la cara el exantema en alas de mariposa.
- En la dermatomiositis juvenil (DMJ) son típicas las pápulas de Gottron sobre las superficies dorsales de las pequeñas articulaciones de las manos (**Figura 3**).



Figura 3. Pápulas de Gottron

- La PSH se identifica por las lesiones de púrpura palpable en las zonas declives (**Figura 4**).



Figura 4. PSH: lesiones de púrpura palpable en las zonas declives

- La enfermedad de Kawasaki ocasiona exantemas polimorfos.
- La mayoría de las enfermedades autoinflamatorias tienen participación cutánea.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Además de una adecuada exploración general, es importante la valoración del aparato locomotor. Tras ganarse la confianza del paciente y comenzando por el lado sano:

1. Observación de la zona dolorosa y de la actitud espontánea.
2. Palpación buscando cambios de temperatura y posibles puntos dolorosos.
3. Valoración del derrame articular teniendo en cuenta que las articulaciones profundas (caderas y sacroilíacas) nunca aumentan de tamaño, siendo necesarias maniobras exploratorias específicas. En cambio, la artritis de las articulaciones superficiales (rodillas, tobillos, carpos), se presenta con tumefacción o limitación de los movimientos por dolor, así como con aumento de la temperatura. El rubor o cambio de coloración no es propio de la artritis, representa la inflamación de los tejidos blandos periarticulares.
4. Valoración de la deambulación⁴.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Pruebas de laboratorio⁵

Los test de laboratorio en general son poco específicos y carecen de interés cuando se alteran de forma aislada. Por ello, su uso indiscriminado es un gasto inútil y una fuente de preocupación innecesaria para el paciente, su familia y el médico.

En el pasado, cuando un niño presentaba fiebre o dolor musculoesquelético, se realizaban "las pruebas reumáticas". Tales pruebas eran la proteína C reactiva (PCR),

el factor reumatoide (FR) y la antiestreptolisina O (ASLO). En la actualidad, esas determinaciones se practican con objetivos determinados:

- La PCR se solicita para confirmar inflamación o infección.
- El FR tiene interés en la AIJ, pero su hallazgo en un paciente asintomático o con dolores inespecíficos no es diagnóstico de AIJ.
- El ASLO elevado sin síntomas de fiebre reumática, entidad infrecuente en la actualidad, se interpreta como la respuesta normal a una infección faríngea por *S. pyogenes* y no precisa seguimiento.

Reactantes de fase aguda:

- La velocidad de sedimentación globular (VSG) es una medida indirecta de la reacción de fase aguda y su determinación es simple, reproducible y barata.
- La PCR guarda una estrecha relación con la intensidad de la inflamación. Es un buen parámetro para el seguimiento de los procesos inflamatorios por tener una cinética de respuesta muy rápida. Aumenta a las 4-6 horas del estímulo y alcanza el pico en las primeras 24-48 horas.
- La ferritina se incrementa en las enfermedades inflamatorias. De hecho, en el síndrome de activación del macrófago, la complicación más grave de la AIJ sistémica, su valor puede superar los 10 000 ng/ml.

Recuento de las células sanguíneas:

- La anemia de las enfermedades reumáticas es multifactorial. En los trastornos crónicos, como la AIJs, la ferritina aumenta. Por otra parte, en el LES se puede apreciar anemia hemolítica autoinmune con un test de Coombs directo positivo.
- La leucopenia y la linfopenia son habituales en el LES y la leucocitosis en algunas categorías de AIJ.

- La trombocitosis moderada es la norma en las enfermedades reumáticas y la trombocitosis significativa una característica evolutiva de la enfermedad de Kawasaki. Por el contrario, la trombopenia es un dato sugerente de LES y de síndrome antifosfolípido (SAF).

Test específicos en Reumatología:

- Los anticuerpos antinucleares (ANA) son autoanticuerpos que se asocian con la AIJ y otorgan un mayor riesgo de uveítis anterior crónica. Además, son un criterio de clasificación del LES. No obstante, conviene recordar que más del 20% de niños sanos o con enfermedades musculoesqueléticas benignas tienen ANA (+). Determinados ANA se asocian a enfermedades concretas: entre ellos los anti-DNA de doble cadena son muy útiles en el seguimiento de los pacientes con LES y participación renal, en los que pueden predecir recaídas.
- El FR en Reumatología Pediátrica se utiliza para clasificar la AIJ en poliartritis FR (+) y poliartritis FR (-). A diferencia de la artritis reumatoide (AR) del adulto en donde la mayoría de los pacientes son FR (+), el total de casos positivos en niños con AIJ ronda el 3%. Sin embargo, se considera que el curso evolutivo de ese pequeño grupo es especialmente agresivo.
- Los anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA) parecen jugar un papel patogénico en las vasculitis sistémicas con las que se asocian. Se detectan dos patrones, el citoplásmico (c-ANCA) y el perinuclear (p-ANCA). Generalmente el patrón c-ANCA se relaciona con la Granulomatosis de Wegener y el patrón p-ANCA suele corresponder a una poliangeítis microscópica. Aunque cabe la posibilidad de ANCA (+) en otras enfermedades autoinmunes, en infecciones y tras exposición a algunos fármacos.
- Los anticuerpos antifosfolípido (AAF) aumentan el riesgo de trombosis arterial y venosa. En los niños con frecuencia son positivos transitoria-

mente en relación con infecciones. Cuando persisten y se cumplen los criterios definidos al respecto, el cuadro clínico se denomina SAF, que puede ser primario sin una enfermedad subyacente, o secundario casi siempre a LES. Los tres AAF más comunes son el anticoagulante lúpico (AL), anticardiolipina IgG e IgM y anti-β2-glicoproteína-I IgG e IgM. Es habitual que en el laboratorio de los pacientes con AL (+) los tiempos de coagulación (tiempo parcial de tromboplastina activado principalmente) se prolonguen paradójicamente, a pesar de tratarse de un estado clínico protrombótico⁶.

Pruebas de imagen

- Radiología convencional: no es útil salvo que se conozca la zona responsable del dolor, cojera o artritis y, aun así, con frecuencia es normal. En los procesos agudos infecciosos o inflamatorios aporta pocos datos, excepto en la osteomielitis evolucionada, en donde puede demostrar una lesión osteolítica.
- Gammagrafía isotópica: de gran ayuda en la localización de la causa del dolor o la cojera (fracturas [Figura 5], osteomielitis, discitis, sacroilitis, tumores, etc.).
- Ecografía: técnica indolora, accesible y sin efectos adversos. La utilidad en reumatología pediátrica es cada día mayor. La Figura 6 muestra ecografía con derrame articular en cadera en una sinovitis transitoria de cadera.
- Tomografía axial computarizada y resonancia magnética: son recomendables cuando se necesita una mejor definición de las alteraciones observadas con las otras pruebas de imagen.

DERIVACIÓN A UN PEDIATRA REUMATÓLOGO

Las enfermedades reumáticas en los niños tienen una presentación variable y un pronóstico también variable. Algunas patologías son benignas y autolimitadas



Figura 5. Gammagrafía isotópica, fractura



Figura 6. Ecografía con derrame articular en cadera en una sinovitis

por lo que no suelen precisar de derivación a un pediatra reumatólogo, pero otras son potencialmente fatales, por lo que es fundamental su derivación precoz⁷.

La atención de estos niños en unidades especializadas permite: 1) un diagnóstico más rápido ya que ciertas enfermedades precisan una formación especializada para ser diagnosticadas; 2) una mejor atención en base al manejo multidisciplinar de estos pacientes; 3) acceso a tratamientos novedosos, y 4) participación en estudios colaborativos internacionales que a la larga son la única forma de optimizar el diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento de estos pacientes con patologías con baja prevalencia.

Son situaciones que precisan derivar al paciente a una Unidad especializada: 1) sospecha de inflamación articular; 2) sospecha de enfermedad multisistémica; 3) síntomas del aparato locomotor no bien explicados y 4) cojera prolongada⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Inocencio J. Epidemiology of musculoskeletal pain in primary care. *Arch Dis Child* 2004;89:431-4.
2. Modesto Caballero C. Semiología clínica en Reumatología Pediátrica. En: González Pascual E (ed.). *Manual práctico en reumatología pediátrica*. MRA SL; 1999. p. 21-48.
3. Murias Loza S, Remesal Camba A, Quiles MJ, Merino Muñoz R. Características de los pacientes con cojera en Reumatología. *An Pediatr*. 2012;76:290-3.
4. López Montesinos B. La exploración del aparato locomotor: una herramienta fundamental en la detección de la enfermedad reumatológica. En: Libro de Ponencias del 58.º Congreso de la Asociación Española de Pediatría. AEP; 2009. p. 18-20.
5. Cassidy JT, Petty RE. Introduction of the study of rheumatic diseases in children. En: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, (eds.). *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 6.ª ed. Filadelfia: Elsevier Saunders; 2011. p. 1-5.
6. Merino Muñoz R, Alcobendas Rueda R. Semiología y pruebas de laboratorio en Reumatología. *Pediatr Integral*. 2012;XVII:69.e1-69.e5.
7. Merino Muñoz R, Remesal Camba A, Murias Loza S. Lupus eritematoso sistémico. *An Pediatr Contin*. 2013;11:89-97.
8. Antón J. Manifestaciones extraesqueléticas de las enfermedades reumáticas. Mesa redonda: aparato locomotor en PAP: ¿en qué me puede ayudar un reumatólogo pediatra? *AEPap*. 5.º Curso de actualización en Pediatría. 2008. [Fecha de acceso 20 diciembre 2021]. Disponible en: https://www.aepap.org/sites/default/files/aepap2008_libro_037-044_manifestaciones_extra.pdf

