



Colaboración especial

Las enfermedades reumatológicas en el niño: características fundamentales que reconocer en una consulta de Atención Primaria

A. Prada Ojeda, M. T. Otón Sánchez

Publicado en Internet:
30-septiembre-2013

Alejandro Prada Ojeda:
aprada@torrejosalud.com

Reumatología. Hospital Universitario de Torrejón. Torrejón de Ardoz, Madrid. España.

Resumen

Las enfermedades reumatológicas en la infancia son poco frecuentes pero potencialmente graves. Esto nos obliga a reconocerlas lo antes posible y poner los medios oportunos para mejorar su pronóstico.

En este artículo se aportan los principales datos que se deben tener en cuenta en una consulta de Atención Primaria (AP) a la hora de abordar a un niño con la sospecha de una enfermedad reumatológica.

Prestaremos especial atención a las características más definitorias en los tres pilares básicos del diagnóstico: anamnesis, exploración física y pruebas complementarias.

El objetivo es adquirir los conocimientos necesarios para reconocer los procesos reumatológicos pediátricos en la consulta de AP. Con este artículo trataremos de ofrecer una guía útil para facilitar el reconocimiento de enfermedades reumatológicas para médicos que atiendan a niños en AP.

Palabras clave:

- Reumatología
- Diagnóstico

Rheumatic diseases in children: key features to recognize in Primary Care

Abstract

Rheumatic diseases in childhood are rare but could be potentially serious. This forces us to recognize them as soon as possible to put the appropriate treatment to improve prognosis.

This article gives us the keys to how to approach suspected rheumatic disease in children in Primary Care.

We pay special attention to the most defining characteristics in the three basic milestones of diagnosis: history, physical examination and laboratory tests.

The objective is to get the skills to recognize childhood rheumatologic processes in Primary Care. This article will be a useful guide to facilitate the evaluation of rheumatic diseases for physicians caring for children in primary care.

Key words:

- Rheumatology
- Diagnosis

INTRODUCCIÓN

Teniendo en cuenta que la primera toma de contacto de pacientes con síntomas potencialmente asociados con enfermedades reumatológicas en la población pediátrica es muchas veces en Atención Primaria (AP), sería fundamental que en este ámbito se reconozcan con facilidad las principales características en la anamnesis y la exploración física de estas enfermedades. La correcta petición e interpretación de pruebas complementarias iniciales también debe ser un pilar esencial en esta primera valoración. A esto podemos añadir que el diagnóstico precoz de los procesos reumatológicos

bitito se reconozcan con facilidad las principales características en la anamnesis y la exploración física de estas enfermedades. La correcta petición e interpretación de pruebas complementarias iniciales también debe ser un pilar esencial en esta primera valoración. A esto podemos añadir que el diagnóstico precoz de los procesos reumatológicos

© El presente artículo se complementa con un vídeo ilustrativo de la exploración física en un niño con sospecha de enfermedad reumatológica. Disponible en www.pap.es

Cómo citar este artículo: Prada Ojeda A, Otón Sánchez MT. Las enfermedades reumatológicas en el niño: características fundamentales que reconocer en una consulta de Atención Primaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2013;15:275-81.

Advertencia: en este artículo se han introducido posteriormente modificaciones que no figuran en la versión impresa de la Revista. Dichas modificaciones quedan también consignadas en la Corrección de errores del número 60 (Rev Pediatr Aten Primaria. 2013;15:313).

infantiles puede ser en muchas ocasiones primordial para evitar complicaciones que pueden ser muy limitantes para el niño a corto plazo. Por lo tanto, saber reconocer los primeros indicios de la patología reumatológica debe ser prioritario en las consultas de AP infantil.

En este artículo vamos a hacer un repaso de las características clínicas más representativas de los principales cuadros diagnósticos reumatológicos, de cara a apoyar en su papel fundamental a aquel profesional que se enfrente a dichos pacientes, facilitando su adecuada derivación a consultas especializadas.

Además, este trabajo se complementa con un vídeo ilustrativo de una exploración reumatológica básica, disponible en www.pap.es. En la **Tabla 1** se recogen los principales grupos de patología reumatológica en el paciente pediátrico. Cabe destacar que dentro de las artritis idiopáticas juveniles (AIJ) y de las espondiloartropatías encontramos muchos subtipos clínicos, a veces solapados entre sí según la clasificación clínica que se considere, que no son objetivo de esta revisión.

ANAMNESIS

Ante la sospecha de afectación reumática en la edad pediátrica, es fundamental la elaboración de una detallada historia clínica y una anamnesis di-

rigida para realizar un abordaje del paciente lo más amplio posible.

En el **aparato locomotor** hay que prestar atención a los siguientes aspectos:

- **Dolor articular:** es necesario diferenciar entre dolor mecánico (depende de la actividad a la que se somete la articulación, va aumentando a lo largo del día y no asocia rigidez ni tumefacción) y dolor inflamatorio (se presenta en reposo, es continuo, de predominio nocturno y puede asociar datos de inflamación articular).
- **Artritis:** clásicamente descrita como inflamación de una articulación, con rubor, tumefacción y aumento de la temperatura local. Según su cronicidad o los síntomas acompañantes (fiebre, afectación del estado general o asociación con otros síntomas sistémicos), deberemos pensar en una artritis de origen infeccioso, artropatías del tipo de AIJ o conectivopatías de debut en la infancia.
- **Mialgias:** el dolor muscular es relativamente frecuente en las consultas de Pediatría y es importante interrogar sobre sobreesfuerzos y traumatismos, que son las causas más frecuentes de dolor muscular en la infancia. Descartado lo anterior, habrá que valorar la afectación del estado general por si se pudiese tratar de una miopatía inflamatoria (debilidad de la musculatura proximal).

Tabla 1. Grupos de enfermedades reumatológicas en la población pediátrica

Enfermedades osteomusculares inflamatorias	Conectivopatías	Vasculitis	Otras
<ul style="list-style-type: none"> • Artritis idiopática juvenil • Espondiloartropatías 	<ul style="list-style-type: none"> • Lupus eritematoso sistémico • Dermatomiositis • Esclerodermia • Enfermedad de Sjögren 	<ul style="list-style-type: none"> • Arteritis Takayasu • Enfermedad de Kawasaki • Granulomatosis de Wegener • Síndrome de Churg-Strauss • Síndrome de Behçet • Poliarteritis nodosa • Púrpura de Schonlein-Henoch 	<ul style="list-style-type: none"> • Síndromes autoinflamatorios • Fibromialgia • Infecciones del aparato locomotor • Osteoporosis y otras alteraciones del metabolismo óseo • Síndrome de dolor musculoesquelético nocturno • Hiperlaxitud • Distrofia simpático-refleja

Ante la sospecha de enfermedad de origen reumático, es necesario un interrogatorio dirigido sobre la posible **afectación cutánea**:

- **Lesiones de aspecto purpúrico:** debemos sospechar una vasculitis tipo Schönlein-Henoch o vasculitis ANCA+.
- **Aftas bucales:** aquí es importante diferenciar entre infecciones víricas o conectivopatías tipo lupus eritematoso sistémico (LES).
- **Lesiones papulares:** debemos prestar especial atención a las dispuestas en la región de flexión de las articulaciones interfalángicas de las manos, o también las llamadas pápulas de Göttron. Si son lesiones maculopapulosas y se disponen en la región malar, podemos estar ante un rash malar típico de la afectación cutánea en el LES.
- **Lesiones asociadas a exposición solar,** y su posible relación con conectivopatías: el empeoramiento de un exantema facial típico en zonas perioculares, malar y surco nasogeniano, debe hacernos sospechar de un exantema en heliotropo, típico de pacientes con dermatomiositis.
- **Lesiones psoriásicas:** mención especial merece esta afectación cutánea, por su inclusión dentro de las espondiloartropatías (interrogar sobre psoriasis en padres o hermanos, dactilitis y anomalías en las uñas: claveteado y onicólisis).
- **Alopecia:** como manifestación de enfermedades del tejido conectivo en general.
- **Manifestaciones cutáneas** de fenómenos vasculares como el fenómeno de Raynaud y *livedo reticularis* (asociado al síndrome antifosfolípido).
- La **calcinosis** se debe a depósitos subcutáneos (predominantemente de hidroxapatita), que aparecen tanto en pacientes con dermatomiositis como con esclerodermia.

Ante la aparición de una artritis, siempre es importante interrogar sobre la existencia de **afectación gastrointestinal**, ya que es frecuente la asociación de síntomas de ambos sistemas:

- Tras una infección digestiva por *Shigella*, *Yersinia* o *Salmonella*, y más frecuentemente en pacientes varones, puede aparecer la tríada de artritis, uretritis y conjuntivitis, lo que nos hará sospechar de una artritis reactiva.
- Los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal desarrollan artritis en un porcentaje importante, sin existir una clara asociación con el HLA-B27.
- En la púrpura de Schönlein-Henoch, los episodios de dolor abdominal tipo cólico están relacionados con la afectación de los vasos intestinales.
- De manera genérica, en las conectivopatías puede existir inflamación serosa.

La **afectación cardiopulmonar** por enfermedades reumáticas no es muy prevalente, pero sí potencialmente grave, y no suele ser la primera manifestación de la enfermedad:

- En las conectivopatías en general, y en el LES en particular, es frecuente la pericarditis y/o la miocarditis.
- Se debe interrogar sobre el dolor pleurítico, la tos seca o con expectoración y la hemoptisis (la hemorragia pulmonar es una de las complicaciones más graves del LES, con una mortalidad del 90%).

A **nivel ocular**, la asociación de la AIJ con la uveítis está claramente descrita y ante un paciente con artritis es obligada una exploración oftalmológica, ya que la mayoría de las uveítis son asintomáticas. La inyección conjuntival debe hacernos pensar en una enfermedad de Kawasaki.

Los síntomas del **aparato genitourinario** pueden pasar fácilmente desapercibidos, salvo en el caso de la hematuria macroscópica, que suele ser muy llamativa, y se debe mantener un alto grado de sospecha clínica. En particular, se debe prestar atención a la presencia de edemas en los miembros que nos hagan sospechar un síndrome nefrótico (típico del LES o de las vasculitis, entre otros). Ante la posibilidad de púrpura de Schönlein-Henoch, se deben investigar los síntomas testiculares.

La afectación del **sistema nervioso** puede aparecer sobre todo en conectivopatías y vasculitis. Sus ma-

nifestaciones son muy diversas y abarcan desde una afectación difusa hasta convulsiones y/o deterioro cognitivo, pasando por la cefalea o síntomas de afectación de nervio periférico.

Por último, es imprescindible incluir en la historia clínica la presencia de **síntomas generales** como la fiebre (preguntando por su periodicidad, para descartar la existencia de un síndrome hereditario de fiebre recurrente), la pérdida de peso o la presencia de adenopatías.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración física orientada a objetivar signos de patología reumatológica pondremos especial atención, evidentemente, en el aparato locomotor, pero no debemos olvidar la información esencial que nos pueden proporcionar la piel, los ojos, las mucosas, el cuero cabelludo, etc. En el apartado de anamnesis ya se han desgranado los signos y síntomas extraarticulares más habituales. En esta parte del artículo iremos describiendo los distintos hallazgos articulares que tienen que resultarnos familiares a la hora de abordar a un paciente con sospecha de enfermedad reumatológica.

Debemos ser sistemáticos a la hora de explorar el aparato locomotor, bien en sentido ascendente o descendente, pero siempre llevando un orden que nos permita realizar una exploración lo más completa posible. Es recomendable empezar la exploración por el lado sano y después abordar el que presenta los síntomas.

Hallazgos periféricos

Con esto hacemos alusión a la exploración de articulaciones que no forman parte de la columna vertebral. Tres conceptos comunes a la valoración de todas las articulaciones serán fundamentales: **inspección** (comprobar si hay datos visuales de inflamación, asimetría entre articulaciones, alteraciones de la marcha...), **palpación** (para aclarar hallazgos de artritis con la fluctuación articular o de dolor en la palpación de inserciones tendinosas) y **valoración de la movilidad** (limitación de la movilidad tanto pasiva como activa):

- **Pies y tobillos:** valoraremos cada una de las articulaciones que forman parte del pie, buscando datos de flogosis, signos de limitación articular o dolor en la palpación de entesis tan involucradas en enfermedades reumatológicas infantiles como la inserción de la fascia plantar o el tendón de Aquiles.
- **Rodillas:** es fundamental descartar datos de limitación de flexión-extensión, peloteo rotuliano, dolor en la palpación en entesis como la del tendón rotuliano, muy afectado en patología reumatológica. En pacientes que han sufrido inflamación articular en una rodilla, podremos observar durante un tiempo cierta asimetría de las rodillas debida a la aceleración metabólica que ha podido provocar la propia artritis de la articulación afectada. En estos casos debemos valorar sobre todo las secuelas de movilidad y aclarar que la asimetría no se debe a datos de flogosis (rubor, calor, aumento de tamaño y dolor a movilización). Aclarar que los chasquidos o roces, si no van acompañados de otros hallazgos, no deben considerarse patológicos.
- **Caderas:** valorar limitación de movilidad y dolor en la misma. Se explorarán todos los planos de movilidad de ambas articulaciones.
- **Manos:** buscar alteraciones de la movilidad, así como datos de inflamación, articulación por articulación, mediante la palpación directa de cada una de ellas.
- **Resto de miembros superiores:** buscar en codos y hombros alteraciones de la movilidad, especialmente secuelas en los codos con limitación para extensión o flexión máximas. Buscar datos de entesitis en la palpación del epicóndilo y la epitroclea.

La exploración periférica se podrá llevar a cabo con el niño tumbado en la camilla. La bipedestación nos ayudará a descartar alteraciones de linealidad de los miembros inferiores (para descartar genu varo, genu valgo, genu recurvatum, flexión mantenida o una dismetría de los mismos, así como la horizontalización de la pelvis, comprobando que las espinas ilíacas anterosuperiores estén paralelas y equidistantes).

Hallazgos axiales

Serán los que podamos objetivar en la exploración de la columna. Valoraremos la flexión (limitada en casos de discitis), la extensión y las alteraciones de curvatura en pacientes con escoliosis mediante maniobras como la de Adams, flexionando en bipedestación el tronco, y valorando la existencia de gibas costales. Además, deberemos realizar las llamadas maniobras sacroilíacas: maniobra de Fabere (se flexiona la rodilla, se coloca el tobillo de la pierna flexionada sobre la rodilla contralateral y se hace presión sobre la rodilla flexionada, apoyando la otra mano en la espina ilíaca anterosuperior contralateral), presión indirecta en dichas articulaciones sacroilíacas sobre ambos trocánteres o sobre las espinas ilíacas anterosuperiores de manera bilateral a la vez. El dolor en los glúteos con estas maniobras nos proporcionará una orientación hacia una patología inflamatoria a nivel sacroilíaco.

Marcha

Se valorará al paciente descalzo, haciendo marcha normal y después forzada sobre talones y de puntillas. Podremos observar cojera o postura antiálgica por afectación de alguna articulación de los miembros inferiores, marcha con tronco flexionado por alteraciones de la columna o limitación para andar de puntillas o sobre los talones por patología en los tobillos o las rodillas.

Hiperlaxitud

Se valora con cinco maniobras básicas, que marcarán los criterios de hiperlaxitud propuestos por Beighton. Cuatro de ellas se harán de forma bilateral: hiperextensión activa del codo (mayor de 10° se considera positiva), hiperextensión activa de la rodilla (mayor de 10° se considera positiva), aposición pasiva del dedo pulgar en la cara flexora del antebrazo, dorsiflexión del dedo meñique (patológica si sobrepasa los 90°). Al ser la exploración bilateral y sumar un punto por cada técnica positiva, tendremos una puntuación máxima de 8. El punto noveno se sumará si el paciente es capaz de hacer una flexión de tronco que le permita tocar el suelo

con las plantas de las manos. Si tenemos una puntuación mayor de 4, la exploración será compatible con hiperlaxitud.

INTERPRETACIÓN DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN LA PATOLOGÍA REUMATOLÓGICA DEL NIÑO

Las pruebas complementarias podrán sernos de ayuda a la hora de abordar a un paciente pediátrico con la sospecha de una enfermedad reumatológica, pero debemos tener en cuenta que nunca serán tomadas de manera exclusiva para un diagnóstico y que, una vez más, la clínica jugará un papel determinante en el mismo.

Anticuerpos antinucleares (ANA)

Prueba muy sensible pero poco específica en la población infantil. No tiene una relación exclusiva con enfermedades reumatológicas. Aparecen positivos en pacientes con AIJ, especialmente el subtipo oligoarticular, así como en LES y otras conectivopatías. Hay una relación estrecha entre la uveítis y la evolución a afectación poliarticular en pacientes con AIJ oligoarticular con ANA+. Las patologías más habituales que pueden presentar ANA+ son: enfermedad autoinmune tiroidea, esclerosis múltiple, hepatitis autoinmune, linfomas, infecciones y neoplasias. Hay que tener en cuenta que:

- ANA+ título bajo (menor de 1/160) y patrón homogéneo sin sospecha de patología autoinmune no tiene valor alguno para el diagnóstico.
- No es necesario pedir ANA si no hay sospecha clínica previa de enfermedad autoinmune.
- Si son negativos, no aporta nada pedir nuevas determinaciones si no hay cambios clínicos en el paciente.

En cuanto a los subtipos de ANA, hay que tener en cuenta:

- AntiRo/antiLa (o SSA/SSB): relacionados con síndrome de Sjögren y lupus neonatal.
- Anti-RNP: propios de la enfermedad mixta del tejido conectivo.

- Anti-DNA: muy útiles en diagnóstico y seguimiento de actividad en lupus.

Factor reumatoide (FR)

No hay una relación tan directa entre la AIJ y la positividad de FR como la hay entre esta prueba diagnóstica y la artritis reumatoide en el adulto. La AIJ poliarticular tiene mayor relación con la positividad de este marcador, teniendo en cuenta que los pacientes con resultado positivo (realizado en dos o más determinaciones con al menos tres meses de diferencia entre las mismas) tienen mayor propensión a desarrollar artritis reumatoide cuando sean adultos y presentar una AIJ más agresiva, especialmente si asocian positividad de antipéptido citrulinado (anti-PCC). Es más frecuente la positividad en niñas y es raro encontrarlo positivo en niños menores de diez años. En este rango de edad, la positividad podría estar relacionada con otros procesos como endocarditis o enfermedad mixta de tejido conectivo.

HLA27

Se asocia al grupo de las espondiloartropatías, sobre todo a la espondiloartritis anquilosante juvenil y en menor medida a la artritis psoriásica y a la artropatía en la enfermedad inflamatoria intestinal.

Reactantes de fase aguda, velocidad de sedimentación glomerular (VSG) y proteína C reactiva (PCR)

Útiles para marcar actividad de la inflamación, aunque inespecíficos, ya que pueden elevarse en procesos infecciosos o de malignidad. La PCR es relativamente más afín a la AIJ poliarticular con FR positivo en actividad, mientras que no se eleva con tanta frecuencia en las conectivopatías.

Anticuerpos antiestreptolisinas (ASLO)

La positividad de este marcador solo indica el contacto previo con dicho antígeno en el contexto de una infección estreptocócica pasada. No aporta otros datos diagnósticos para las enfermedades

reumatológicas. Debe evitarse la utilización de esta prueba diagnóstica en el estudio rutinario de enfermedades reumatológicas. Pese a esto, sigue siendo un motivo de consulta frecuente desde AP, estrategia que debe evitarse a día de hoy.

Pruebas de imagen

La radiografía simple nos aportará escasos datos en la patología reumatológica infantil. Debe evitarse en general esta prueba al inicio del estudio, a no ser que tengamos alguna sospecha clínica que la justifique (fracturas, deformidad articular...). Por otro lado, la resonancia magnética tendrá su importancia cuando haya sospecha de afectación ósea, como en las osteomielitis. La ecografía deberá hacerse por personal entrenado y puede ser de gran utilidad en el diagnóstico y en el manejo del paciente pediátrico con enfermedad reumatológica de base.

¿CUÁNDO DERIVAR UN NIÑO A UNA CONSULTA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA DESDE ATENCIÓN PRIMARIA?

En una consulta de Pediatría de AP se deberán tener en cuenta una serie de alarmas fundamentales a la hora de plantear una derivación a consultas especializadas de Reumatología pediátrica:

- Inflamación articular: no se debe demorar la derivación; es una situación de urgencia que debe ser valorada en el momento activo.
- Sospecha de enfermedad sistémica.
- Paciente con síntomas del aparato locomotor no filiados.
- Manifestaciones cutáneas sin filiar: también requieren una valoración en el momento agudo.
- Impotencia funcional en alguna articulación, cambios en el ritmo normal de actividad física que necesitan tratamiento con analgésicos o antiinflamatorios.
- Dolor articular nocturno.
- Debilidad muscular.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

AJ: artritis idiopática juvenil • **ANA:** anticuerpos antinucleares • **AP:** Atención Primaria • **FR:** factor reumatoide • **LES:** lupus eritematoso sistémico • **PCR:** proteína C reactiva.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Andreu Alapont E, Lacruz Perez L, López Montesinos B. Cuándo y cómo sospechar la patología reumática en Pediatría. En: AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2009. Madrid: Exlibris Ediciones; 2009. p. 205-18.
- Beighton P, Solomon L, Soskolne CL. Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis.* 1973; 32:413-8.
- Calvo I. Reumatología pediátrica. Aspectos prácticos en Pediatría de Atención Primaria. 8.º Foro de Pediatría de Atención Primaria de Extremadura [en línea] [consultado el 19/04/2013]. Disponible en www.spapex.es/pdf/mesa_reumatologia_2011.pdf
- Clemente Garulo D, Ibáñez Rubio M. Clínica en Reumatología pediátrica. Sección I. Capítulo 1. En: López Robledillo JC. Monografías SER: Reumatología Pediátrica. Madrid: Editorial Panamericana; 2007. p. 3-15.
- Grahame R, Bird HA, Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS). *Rheumatol.* 2000;27(7): 1777-9.
- Inocencio J. Taller de exploración del aparato locomotor [en línea] [consultado el 17/04/2013]. Disponible en www.slideshare.net/APapIB/taller-expl-locomotor-palma-oct-2012
- Lacruz Pérez L, Andreu Alapont E. Síntomas de alarma o formas de presentación de las enfermedades reumáticas en los niños. En: AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2008. Madrid: Exlibris Ediciones; 2008. p. 25-35.