

Reumatología pediátrica: signos de alerta a través de casos clínicos

Agustín Remesal

H. U. La Paz



Para detectar algo, hay que conocerlo.

Enfermedades reumáticas

Poco frecuentes

Potencialmente
graves

Detección
precoz

Centro especializado



Anamnesis



Exploración
física

Sospecha diagnóstica



Exploraciones complementarias



Diagnóstico



¿Qué síntomas pueden indicar patología reumática?

Dolor

Artritis

Cojera

Fiebre

Lesiones cutáneas



¿Qué síntomas pueden indicar patología reumática?

Dolor

Artritis

Cojera

Fiebre

Lesiones cutáneas

Etiología múltiple
Frecuentemente
benigno





Anamnesis del dolor

Edad, sexo

Localización
Irradiación

Ritmo

Trauma
Infección

Síntomas
acompañantes

Evolución



Niño de 12 años:



Dolor en tuberosidad anterior tibia, bilateral

Desde hace dos meses

Ritmo mecánico

Deporte

No síntomas acompañantes

ANA + 1/80



Enfermedad de Osgood-Schlatter (osteocondrosis)

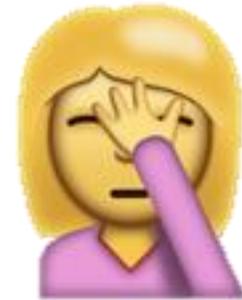
Sever

Sinding-Larssen-Johanson

Kohler

Iselin

Freiberg...



Niño de 12 años:



Dolor en polo inferior rótula, unilateral

Desde hace dos meses

Ritmo inflamatorio

Deporte

No síntomas acompañantes

HLA B27+

Padre enfermedad Crohn



Entesitis



Artritis
periférica



Afectación axial



**AIJ: Artritis Relacionada
con Entesitis (ARE)**



Niña de 4 años:

Dolor difuso MMII, no irradia, BILATERAL

Desde hace 8 meses

Vespertino, 1ª mitad noche

Es una niña “movida”

No síntomas acompañantes

Calma con masajes y AINEs

Dolores “de crecimiento”



Niño de 6 años:



Dolor en región inguinal derecha desde hace una semana

Sin ritmo horario, intermitente, MUY INTENSO

Exploración Ms-Esq normal, eco normal

Responde mal a la analgesia

Analítica normal, no otros síntomas

Niño de 6 años:



Dolor en región inguinal derecha desde hace una semana

Sin ritmo horario, intermitente, **MUY INTENSO**

Exploración Ms-Esq normal, eco normal

Responde mal a la analgesia

Analítica normal, no otros síntomas



Leucemia

¿Qué síntomas pueden indicar patología reumática?

Dolor
Artritis
Cojera
Fiebre

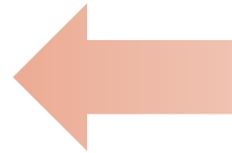
Lesiones cutáneas

Siempre es
patológica pero hay
que identificarla



¿Qué síntomas pueden indicar patología reumática?

Anamnesis
Exploración



Dolor
Artritis
Fiebre
Cojera

Lesiones cutáneas

Siempre es
patológica pero hay
que identificarla



Artritis en lactante de 14 meses

“Cojera” 3 días

Catarro

Febrícula

Contento, BEG



¿Diagnóstico más probable?

- a) Artritis séptica
- b) AIJ

Artritis en lactante de 14 meses

“Cojera” 3 días

Catarro

Febrícula

Contento, BEG



¿Diagnóstico más probable?

- a) Artritis séptica
- b) AIJ

Artritis séptica

Datos clave:

- **Toda monoartritis en el lactante es séptica hasta que se demuestre lo contrario**
- No siempre fiebre
- No gran elevación de RFA
- DOLOROSAS, rechazan movilización
- Germen más habitual actualmente: *K. kingae*



Artritis de rodilla en niña de 7 años

Cojera 2 semanas

Rigidez 30 min

Caída al inicio



¿Diagnóstico más probable?

a) Artritis traumática

b) Artritis Idiopática Juvenil

Artritis de rodilla en niña de 7 años

Cojera 2 semanas

Rigidez 30 min

Caída al inicio



¿Diagnóstico más probable?

- a) Artritis traumática
- b) Artritis Idiopática Juvenil



Artritis de rodilla en niña de 2 años



Padre con
psoriasis

Dactilitis

¿Sospecha
diagnóstica?



Artritis psoriásica

Artritis Idiopática Juvenil (AIJ)

Toda artritis en el **menor de 16 años** que persiste **más de seis semanas** en la que se han **excluido** todas las demás etiologías.

- RIGIDEZ MATUTINA
- Poco dolorosa
- Aditiva

1/1000 niños



Categorías AIJ

AIJ **oligo**articular

AIJ **poli**articular

Artritis Relacionada con **Entesitis**

Artritis **psoriásica**

AIJ **sistémica**



AIJ en niño de 4 años con debut reciente.

Actitud espontánea

Exantemas

Dismetrías

Valgos / varos

Atrofia muscular



AIJ en niño de 8 años con debut a los 3 años, y mal control inicial.

Actitud espontánea

Exantemas

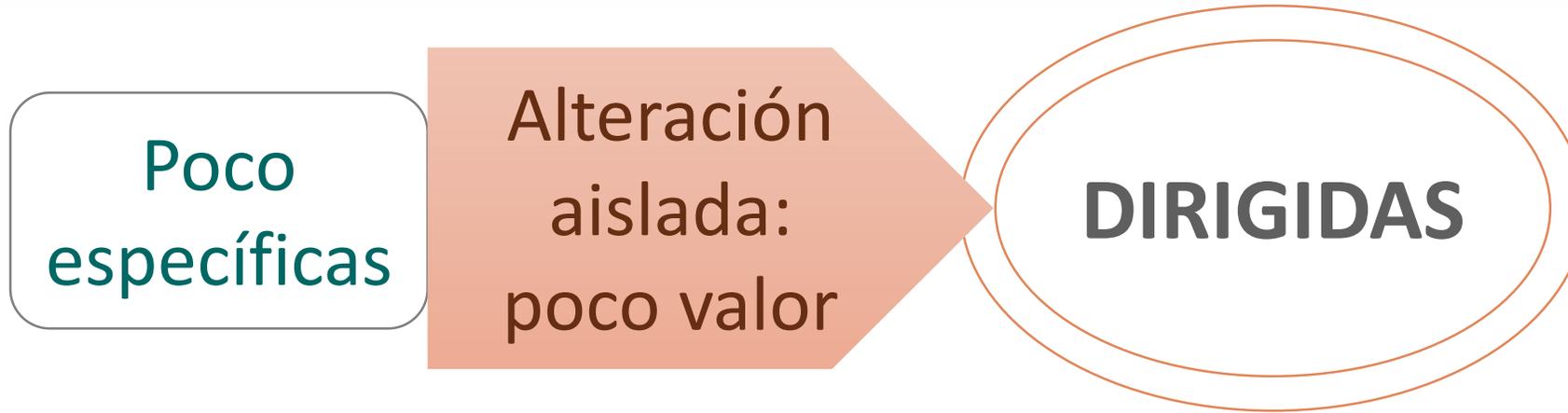
Dismetrías

Valgos / varos

Atrofia muscular

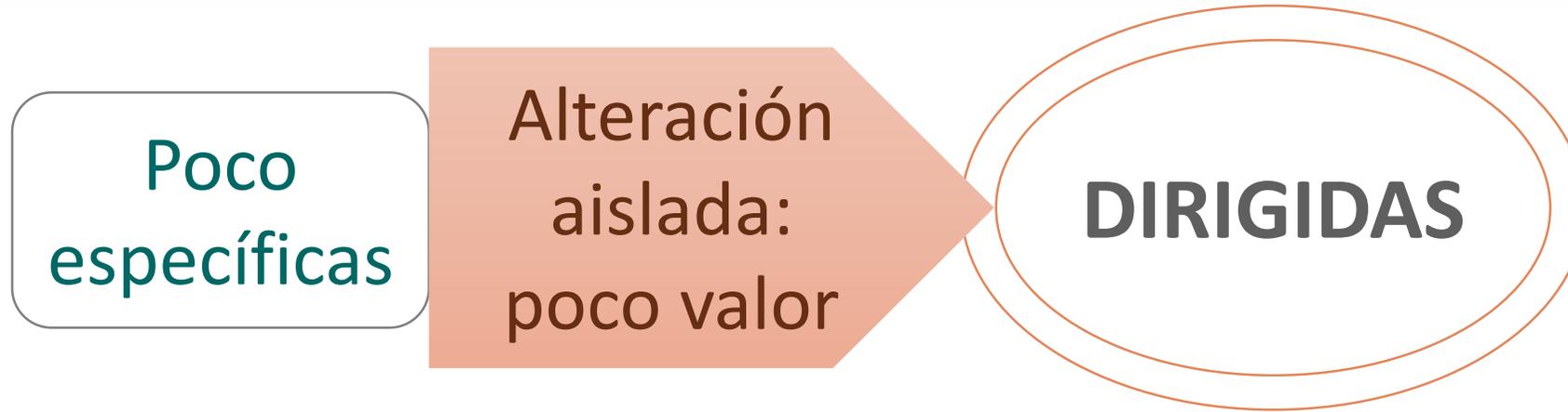


Exploraciones complementarias



“Pruebas reumáticas”  → ASLO, FR, PCR

Exploraciones complementarias



ASLO → Infección reciente estreptococo
Baja incidencia fiebre reumática

Reactantes de fase aguda

VSG

PCR

Ferritina

cinética

Recuento de células sanguíneas

Anemia

Leucocitosis

Trombocitosis



Tests más específicos

ANA

AIJ, LES

20% sanos

Anticoagulante lúpico
Ac anticardiolipina
Ac anti β -2 glicoproteína

Antifosfolípido

LES, SAF

FR

AIJ poliarticular

ANCAs

Vasculitis sistémicas



Miscelánea

HLA B27

ARE

↓ C3, C4

LES

Proteinuria
Hematuria

LES, PSH

↑ CK

DMJ, miositis
aguda benigna

IgD

Autoinflamatorias

Genética



¿Qué síntomas pueden indicar patología reumática?

Dolor

Artritis

Cojera

Fiebre

Lesiones cutáneas



Cojera



Alteración de la marcha causada por **dolor**, debilidad o deformidad.

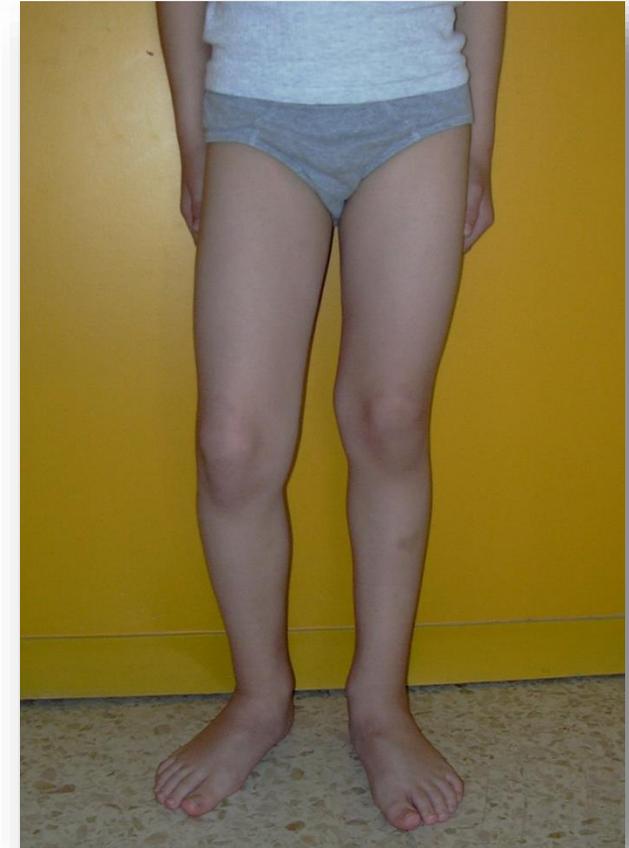
Varón de 6 años

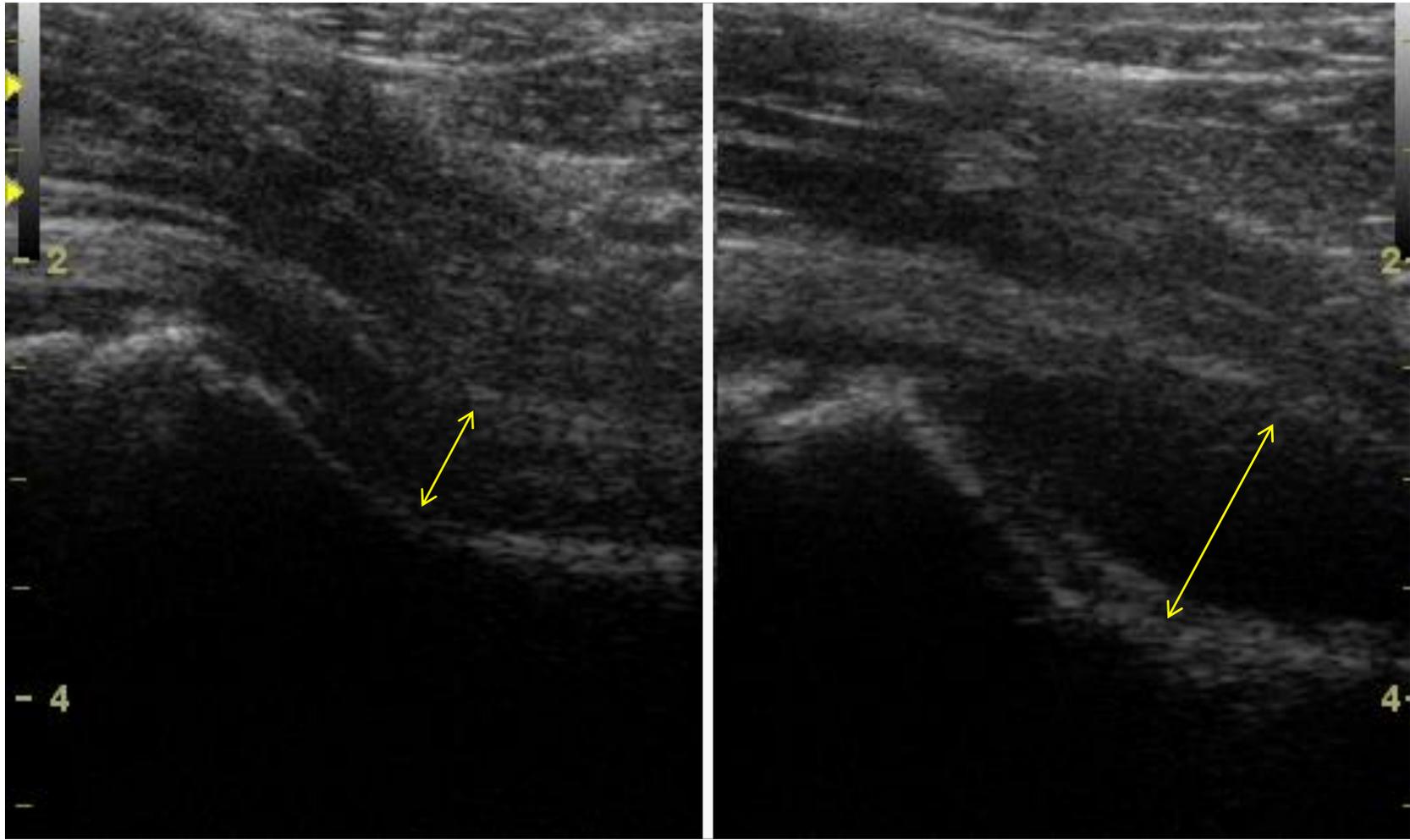
Cojera aguda desde esta mañana

Dolor ingle derecha, irradia a muslo y rodilla

Catarro hace una semana

Caída aparatosa ayer jugando al fútbol





Varón de 6 años

Cojera aguda desde esta mañana

Dolor ingle derecha, irradia a muslo y rodilla

Catarro hace una semana

Caída aparatosa ayer jugando al fútbol

¿Diagnóstico más probable?

- a) Artritis traumática
- b) Sinovitis transitoria



Varón de 6 años

Cojera aguda desde esta mañana

Dolor ingle derecha, irradia a muslo y rodilla

Catarro hace una semana

Caída aparatosa ayer jugando al fútbol

¿Diagnóstico más probable?

- a) Artritis traumática
- b) Sinovitis transitoria



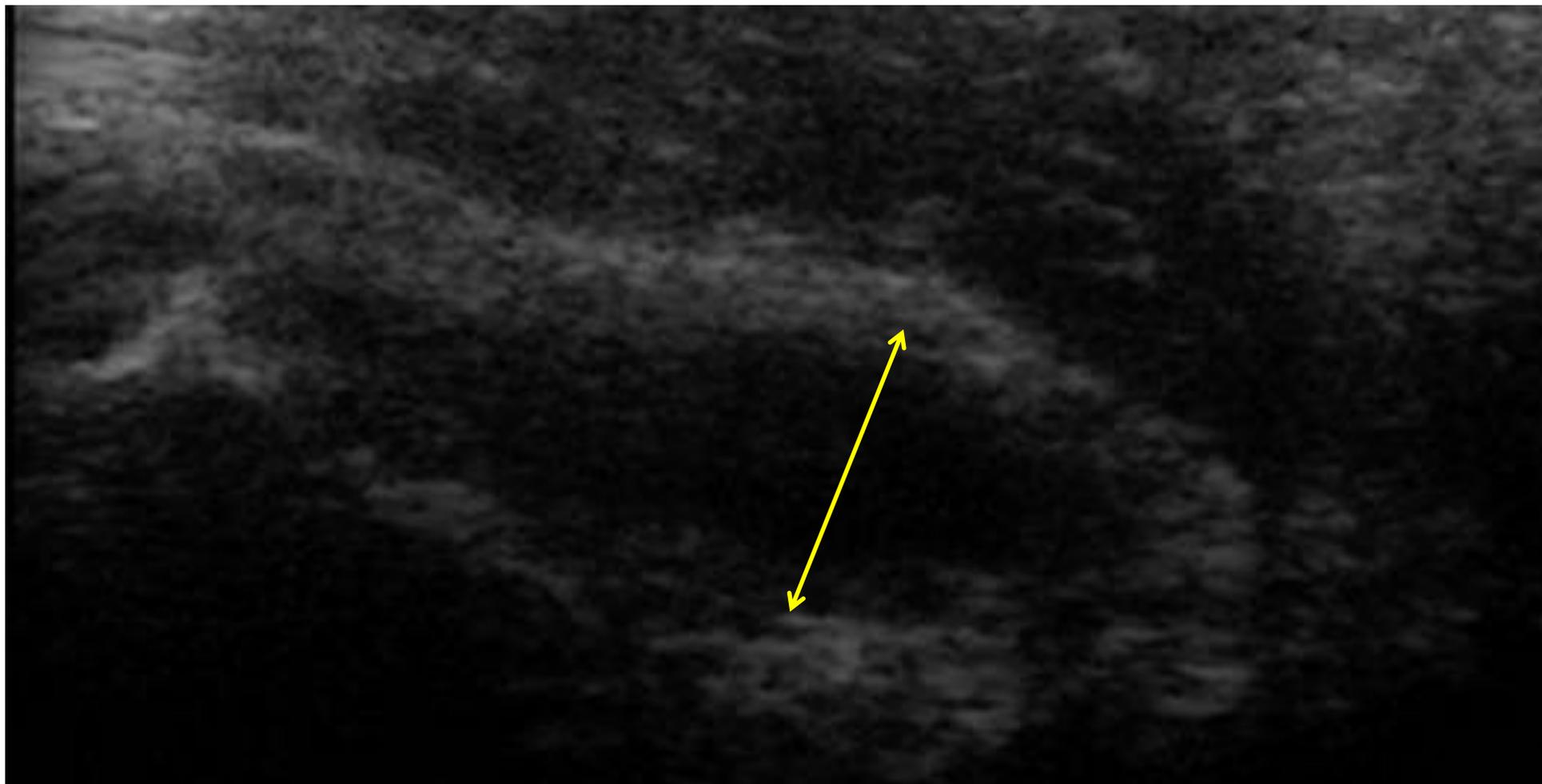
Varón de 18 meses



Rechaza apoyo MID hace 3 días

Febrícula y catarro

Contento, BEG



Varón de 18 meses



¿Diagnóstico MENOS probable?

Rechaza apoyo MID hace 3 días

Febrícula y catarro

Contento, BEG

- a) Artritis séptica
- b) Sinovitis transitoria de cadera

Varón de 18 meses



¿Diagnóstico MENOS probable?

Rechaza apoyo MID hace 3 días

Febrícula y catarro

Contento, BEG

a) Artritis séptica

b) Sinovitis transitoria de cadera

Sinovitis transitoria de cadera

Datos clave:

- 3-9 años (6)
- Post-infección VRA
- Dolorosa
- Autolimitada 5-7 días



Varón de 17 meses

Marcha torpe 10 días

Febrícula intermitente (va a guardería; catarros continuos)

Estreñimiento

Rechaza sedestación

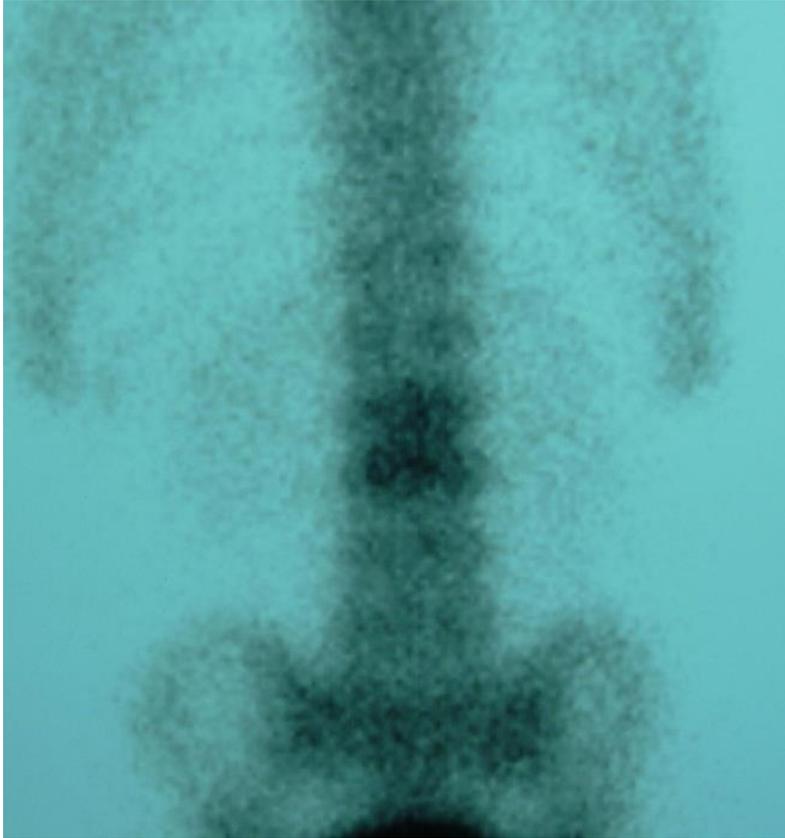


Varón de 17 meses que rechaza sedestación

¿Sospecha diagnóstica?



Espondilodiscitis



Niño de 15 meses

Rechaza bipedestación desde ayer

Buen estado general, contento

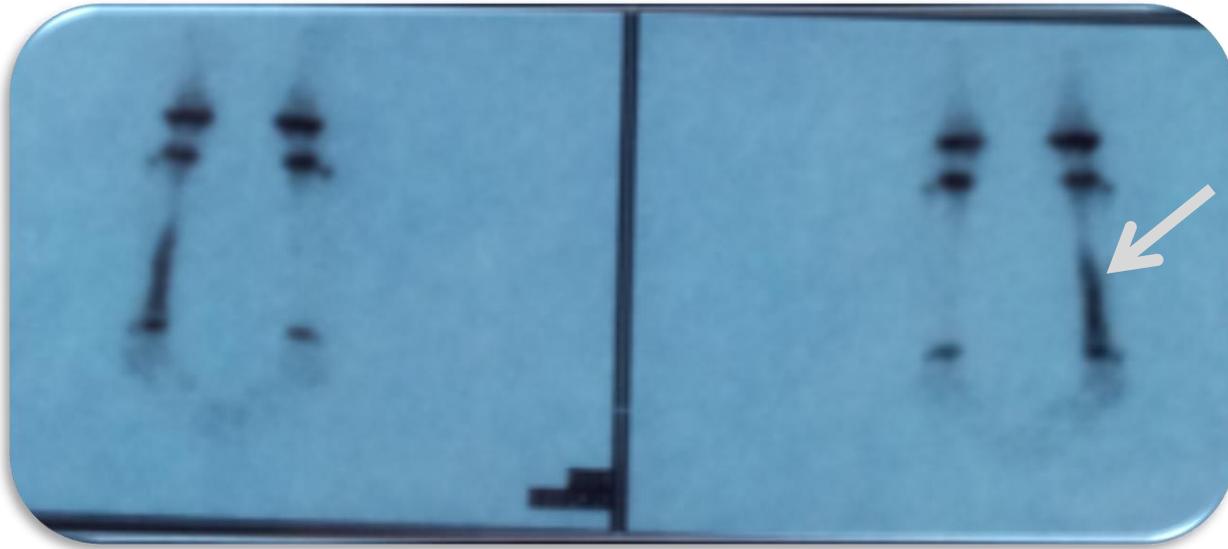
Comienzo repentino tras despertar de la siesta en la guarde



Dolor a la presión en 1/3 distal tibia

¿Sospecha diagnóstica?

Contusión / fractura tipo *toddler*



A menudo, Rx normal y gammagrafía patológica



¿Qué síntomas pueden indicar patología reumática?

Dolor

Artritis

Fiebre

Cojera

Lesiones cutáneas

Autoinflamatorias,
autoinmunes



Sara, 10 años

Fiebre 40,3° de 10 días en picos, “enferma”

Exantema coincidiendo con la fiebre

Hepatomegalia, polo **bazo**



¿Cuál es la principal etiología a sospechar?

1

Infección bacteriana

2

Reumática

3

Viriasis

4

Hemato-oncológica



¿Cuál es la principal etiología a sospechar?

1

Infección bacteriana

2

Reumática

3

Viriasis

4

Hemato-oncológica



Sara, 10 años

Fiebre 40,3° de 10 días en picos, “enferma”

Exantema coincidiendo con la fiebre

Hepatomegalia, polo **bazo**

Descartadas etiologías **infecciosas/tumorales**

Artritis caderas y rodillas



Sara, 10 años

Fiebre 40,3° de 10 días en picos, “enferma”

Exantema coincidiendo con la fiebre

Hepatomegalia, polo **bazo**

Descartadas etiologías **infecciosas/tumorales**

Artritis caderas y rodillas



PCR 110 mg/L
VSG 95 mm/h
Hb 11 g/dl

¿Diagnóstico? → AIJ sistémica

Enf. autoinflamatoria

¿Qué son las enfermedades autoinflamatorias?



Enfermedades autoinflamatorias



Enfermedades que se caracterizan por **episodios febriles e inflamatorios** periódicos, recurrentes o persistentes, que **no se deben** a causas infecciosas, neoplásicas o autoinmunes.

Dan Kastner, 1999



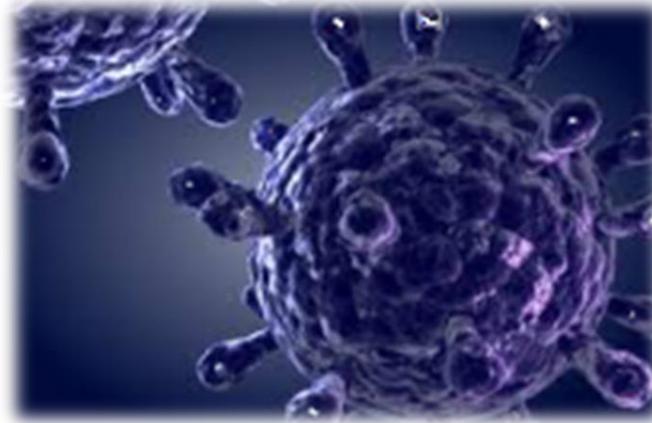
Patogenia

E. Autoinmunes

Inmunidad secundaria
o adquirida

Linfocitos

Anticuerpos



E. Autoinflamatorias

Inmunidad primaria o
innata

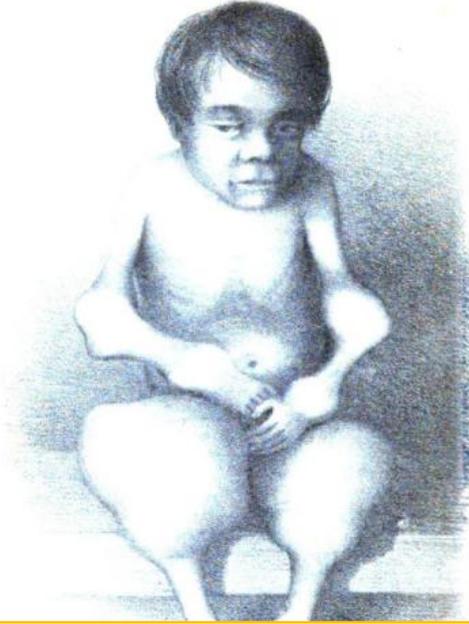
Neutrófilos, mφs

Citoquinas

INFLAMASOMA



Antecedentes históricos



2001

Mutación NLRP3

1835: 1ª descripción
1981: CINCA/NOMID

Descripción reciente pero continua e imparable

1997: gen MEFV (FMF)

Dr. L. H. Auer 1835
Circumference of Head 20 Inches
MR BRAITH'S CASE OF ENLARGED ARTICULAR EPIPHYSIS
Digitized by Google



MONOGÉNICAS

FMF

CAPS

TRAPS

HIDS

Etc...



MONOGÉNICAS

FMF

CAPS

TRAPS

HIDS

Etc...

POLIGÉNICAS

AIJs

Enf. Still

OCMR

PFAPA

Sd. Schnitzler

Gota

Enf. Behçet



Dada la sospecha de AIJ sistémica, ¿Qué exploraciones complementarias tienen menos interés?

1 Mantoux / Quantiferón

2 Serologías virus frecuentes

3 C3, C4, ANA, FR, HLA B27

4 Perfil férrico



Dada la sospecha de AIJ sistémica, ¿Qué exploraciones complementarias tienen menos interés?

1 Mantoux / Quantiferón

2 Serologías virus frecuentes

3 C3, C4, ANA, FR, HLA B27

4 Perfil férrico



Dada la sospecha de AIJ sistémica, iniciamos prednisona a 2 mg/kg/día y...

Hb mg/dl	11.1
Leucocitos	19.350
Plaquetas	655.000
VSG mm/h	95
PCR mg/l	110
Ferritina ng/ml	1.520
GPT/GOT UI/l	65/91

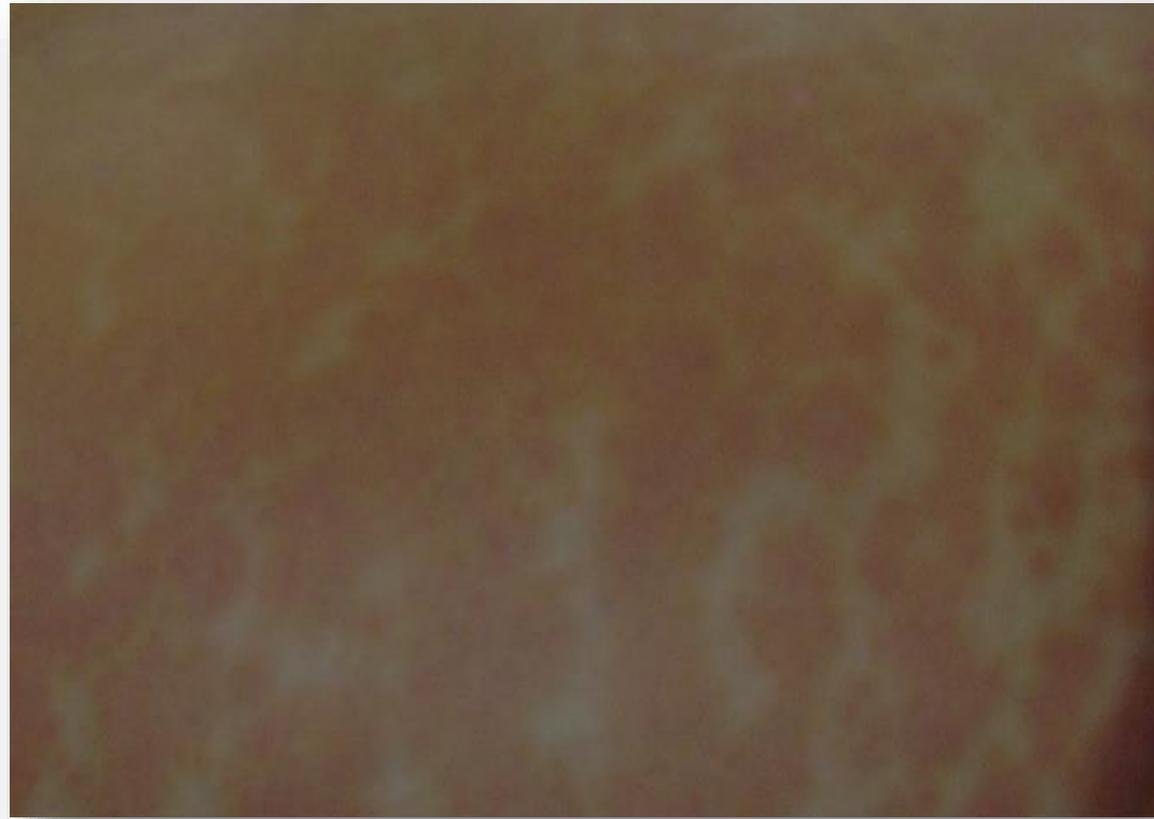


Analítica al segundo día:

Hb mg/dl	11.6	↓ 10.9
Leucocitos	19.350	↓ 9.400
Plaquetas	655.000	↓ 242.000
VSG mm/h	95	↓ 30
PCR mg/l	110	↓ 75
Ferritina ng/ml	1.520	↑ 7.550
GPT/GOT UI/l	65/91	↑ 290/395



**Clínicamente, sigue febril, postrada,
visceromegalias, exantema más intenso**



¿Cómo interpretamos el cuadro actual?

1 **Mejoría de la AIJ sistémica**

2 **Reacción medicamentosa**

3 **Complicación de la AIJ sistémica**

4 **Era hemato oncológico (error dgco)**



¿Cómo interpretamos el cuadro actual?

1 Mejoría de la AIJ sistémica

2 Reacción medicamentosa

3 Complicación de la AIJ sistémica

4 Era hemato oncológico (error dgco)



Síndrome de activación macrofágica (SAM)

Complicación de AIJs que amenaza la vida

Respuesta inmune descontrolada con activación de linfocitos T y macrófagos

“Tormenta de citoquinas”

Hiperinflamación



Características clínicas SAM

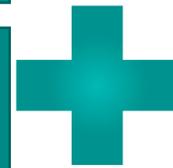
Fiebre alta que NO remite

Hepatoesplenomegalia

Linfadenopatías generalizadas

Afectación neurológica

Manifestaciones hemorrágicas



Analítica

AP



Más autoinflamatorias... más frecuentes



Julia, tiene casi 3 años

- Desde hace 6 meses tiene fiebre de 39°C cada 3-4 semanas.
- Se acompañan de amigdalitis con exudado, adenopatías cervicales y a veces aftas.
- Le duran 3-4 días.
- Test de estreptococo negativo cuando se le ha hecho.
- Está en percentiles normales de peso y talla.



PFAPA [*P*eriodic *F*ever *A*denomegaly *P*haryngitis *A*phtosis]

Fiebre periódica

Adenopatía, faringitis, aftas

Exclusión de otras causas

Inicio <6 años

Recuperación completa entre episodios

Desarrollo pónderoestatural normal

Respuesta “milagrosa” a corticoides



PFAPA [*P*eriodic *F*ever *A*denitis *P*haryngitis *A*phtas]

La autoinflamatoria más frecuente

- Corticoides
- Cirugía
- Colchicina
- Bloqueo IL1

Se va “apagando” hasta desaparecer



Fran, 20 meses



- Desde 8 m: fiebre recurrente $>39^{\circ}\text{C}$
- Adenopatías, aftas, hepato - esplenomegalia, dolor abdominal, diarrea
- Duran 5-9 días, responden a CE
- Test estreptococo (-)
- p<3 peso, p7 talla
- Guardería, infecciones frecuentes
- Mantiene PCR >20 mg/L

Fran, 20 meses



- Desde 8 m: fiebre recurrente $>39^{\circ}\text{C}$
- Adenopatías, aftas, **hepato - esplenomegalia**, dolor abdominal, diarrea
- Duran 5-9 días, responden a CE
- Test estreptococo (-)
- **p<3 peso, p7 talla**
- Guardería, infecciones frecuentes
- **Mantiene PCR>20 mg/L**



Fran, 20 meses → estudio genético

Mutación gen MVK

HIDS

En siguiente brote:

Anakinra → 3 horas después asintomático



¿Por qué consultan los pacientes?

Dolor
Artritis
Fiebre
Cojera

- Urticaria
- Púrpura
- Aftas
- Exantemas
“típicos”

Lesiones cutáneas



Niña de 2 años

Exantema urticariforme

Inflamación dolorosa muñecas y tobillos

Febrícula y catarro



Niña de 2 años

Exantema urticariforme

Inflamación dolorosa muñecas y tobillos

Febrícula y catarro



¿Hay artritis?

- a) Sí: a menudo se asocia a urticaria
- b) No: es inflamación periarticular

Niña de 2 años

Exantema urticariforme

Inflamación dolorosa muñecas y tobillos

Febrícula y catarro



¿Hay artritis?

- a) Sí: a menudo se asocia a urticaria
- b) No: es inflamación periarticular**

Niño de 7 años

Amigdalitis hace 8 días

Púrpura 24 h



Niño de 7 años

Amigdalitis hace 8 días

Púrpura 24 h

Inflamación dolorosa muñecas



¿Hay artritis?

- a) Sí: se asocia frecuentemente
- b) No: es inflamación periarticular

Niño de 7 años

Amigdalitis hace 8 días

Púrpura 24 h

Inflamación dolorosa muñecas



¿Hay artritis?

a) Sí: se asocia frecuentemente

b) No: es inflamación periarticular

Casos más infrecuentes



Gonzalo, 3 años.

EA: Infección por Parvovirus

→ No mejoría, debilidad muscular, disfagia

LESIONES CUTÁNEAS





Dermatomiositis Juvenil

Criterios diagnósticos (Boham y Peter)

1. **Debilidad** muscular proximal y/o flexora
2. **Biopsia** = miositis inflamatoria
3. **Enzimas musculares** ↑
4. **EMG** = miopatía
5. **Rash heliotropo / pápulas Gottron**

Posible (1), probable (2), definida (3)



Signo de Gowers



Evolución de Gonzalo

Tratamiento energético y resolución de todos los síntomas

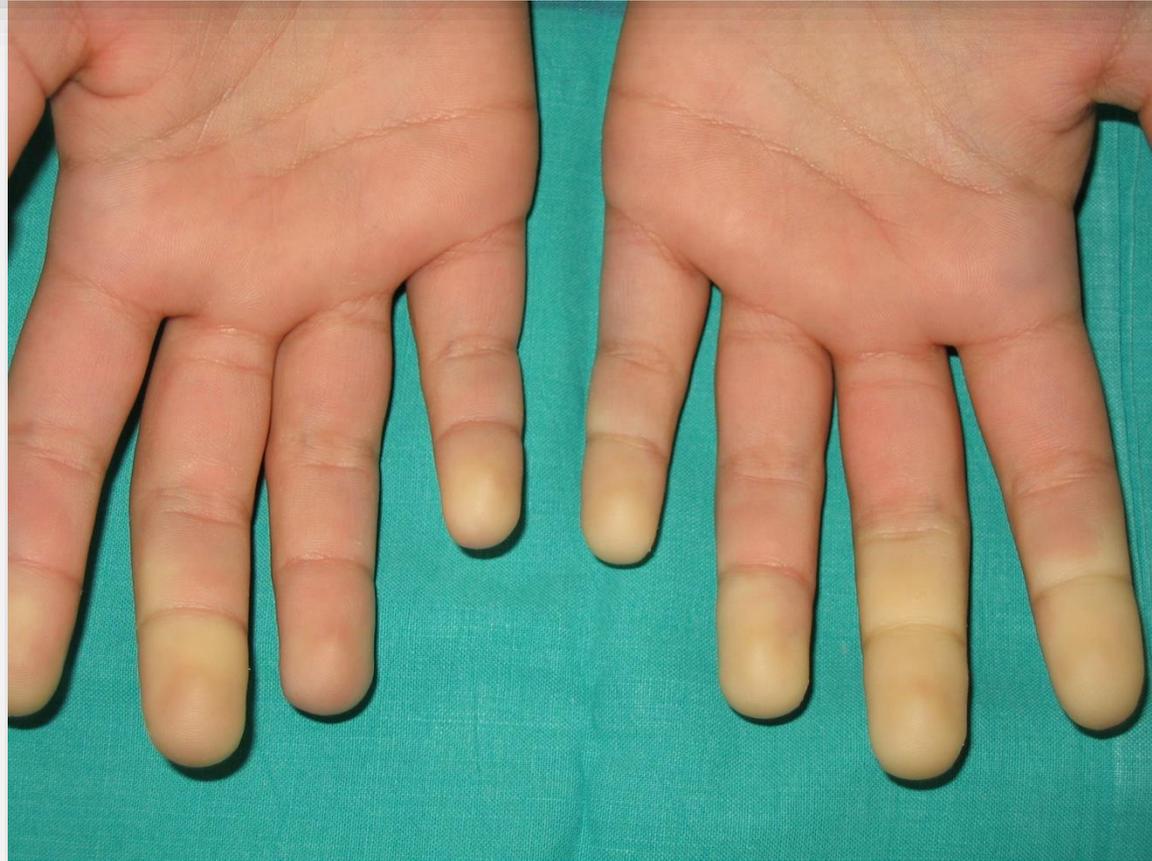
¿Seguro? Tres años después empieza calcinosis importante → actividad no totalmente controlada pese a fuerza muscular normal, Gottron residual y CK normal



Fenómeno de Raynaud



Fenómeno de Raynaud: primario (“clásico”)



Fenómeno de Raynaud

Episodios recurrentes de cambio de color a nivel distal de extremidades

En respuesta al frío / estrés ...



Vasoespasma arterial transitorio



↓ **flujo sanguíneo**



Fenómeno de Raynaud

Episodios recurrentes de cambio de color a nivel distal de extremidades

En respuesta al frío / estrés ...

 **Vasoespasmos arteriales transitorios**



↓ **flujo sanguíneo**



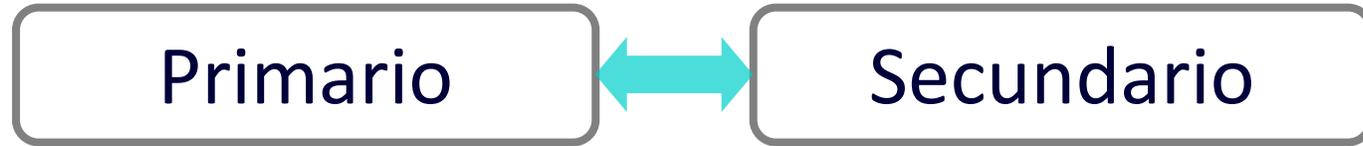
↓ **extracción O₂**

palidez

cianosis



Fenómeno de Raynaud

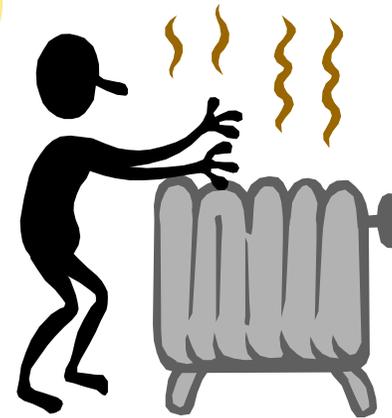


Fenómeno de Raynaud

Primario

Secundario

80% en adultos



Fenómeno de Raynaud: datos de alarma

Primario

- Episódico
- Simétrico
- No necrosis
- Capilaroscopia normal
- “ANA y RFA (-)”

Secundario

- Continuo
- Asimétrico
- Necrosis, úlcera
- Capilaroscopia anormal
- ANA / AAF (+),
↓C3,C4, ↑RFA



Condiciones asociadas a Raynaud secundario

Enfermedades reumáticas
Infecciones



Montse, 13 años: esclerosis sistémica

En niños con fenómeno de Raynaud, debe ser descartada enfermedad reumática asociada (LES, esclerodermia, enfermedad mixta del tejido conectivo)



Lucía, 3 años

AP y AF sin interés



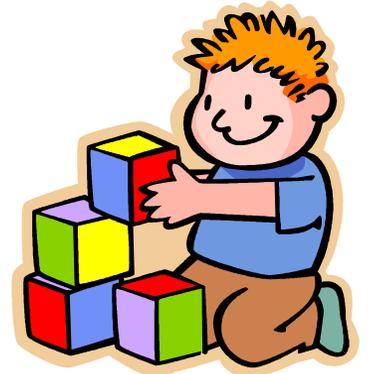
Hace un mes: episodios de palidez y cianosis dedos manos



Último mes: mayor frecuencia y dolor (le limita para jugar)



Última semana: cianosis constante





Actitud terapéutica inicial

Corticoides

Bosentán

Una semana después...





Intensificación tratamiento



Nifedipino

Sildenafil

Otra semana después...





A punto de Iloprost

Toxina botulínica

Sildenafil

Nifedipino

Bosentán

Corticoides



Progresiva resolución



Otras conectivopatías



Noelia, 12 años: alopecia



Paco, 13 años



Lupus Eritematoso Sistémico

1. Rash malar
2. Rash discoide
3. Fotosensibilidad
4. Aftas orales
5. Artritis
6. Serositis
7. Nefropatía
8. Alt. Neurológica
9. Alt. Hematológica:
 - Anemia, leucopenia, linfopenia, trombopenia
10. Alt. Inmunológica:
 - AntiDNA, antiSm, AFL
11. ANAs



“Fotografía” del LES pediátrico

Mediana EDAD: 12 años

Síntomas **generales** (síndrome constitucional)

100%

Manifestaciones hematológicas

Artritis

Nefritis

90%

Rash malar

ANAs



Más lesiones cutáneas: morfea



Morfea del niño: diferente a la del adulto

Forma lineal: la más común

Ratio niñas-niños más igualado



YO CREZCO!



Patologías aún más infrecuentes



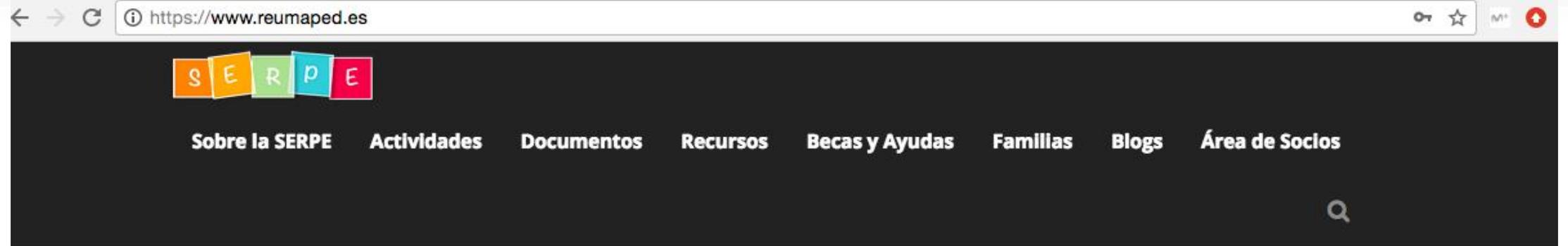
Ideas para llevarse a casa



- La patología reumática pediátrica sigue siendo **poco conocida**
- **Exploración y anamnesis** son muy importantes
- **No** todas las entidades reumáticas son **infrecuentes**
- La mayoría necesitan **diagnóstico precoz** y seguimiento en centro especializado



www.reumaped.es



SOCIEDAD ESPAÑOLA DE REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Última actualización: 05 Junio 2018

