



El Rincón del Residente

Coordinadores: E. Pérez Costa, D. Rodríguez Álvarez, E. Ballesteros Moya, F. Campillo i López
Residentes de Pediatría del Hospital Universitario La Paz. Madrid

*El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos e imágenes clínicas entre otras.
;Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org*



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Episodios febriles recurrentes. Hasta dónde tenemos que llegar

C.J. Blázquez Gómez*, M.L. Palacios Moro*,
D.K. Segura Ramírez*, B. Lastra Areces**

*Médico Residente de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Médico adjunto. Área de Gestión Clínica de Pediatría.
Hospital Universitario Central de Asturias



Resumen

Paciente de 11 meses con episodios de fiebre recurrente desde la época neonatal. Planteamos una serie de preguntas para el diagnóstico y su posterior manejo.

Abstract

We present an 11 month-old boy with recurrent fever since he was a baby. We raise several questions for this case diagnosis, and its management.

Pediatr Integral 2016; XX (1): 63.e1–63.e9

Caso clínico

Varón de 11 meses de edad que consulta por episodios autolimitados de fiebre elevada (hasta 40°C) de 48-78 horas de evolución, que se suceden desde el periodo neonatal y son cada vez más frecuentes. Se repiten ahora una o dos veces al mes, casi cada 10 días, sin una cadencia fija. Durante el periodo febril, el niño permanece con buen estado general, y la familia refiere que es una fiebre que responde mal a los antitérmicos habituales. En alguno de estos episodios, ha aparecido exantema en tronco micromacular, no confluyente, ni pruriginoso. También refieren adenopatías laterocervicales y, en ocasiones, deposiciones más blandas, sin otra clínica digestiva. Entre los episodios, permanece completamente asintomático y con buen desarrollo pondero-estatural. Aunque no hay periodicidad fija, la madre detecta cuando va a enfermar, porque lo nota más apático e irritable. También refieren fiebre elevada tras cada vacuna que se ha puesto. Siempre que se han realizado pruebas analíticas de sangre y orina han resultado normales.

Es el primer hijo de unos padres sanos, nativos de España. No hay antecedentes familiares de interés.

Como antecedentes personales, refieren un ingreso en el periodo neonatal por sospecha de sepsis vertical, no confirmada. Los reactantes de fase aguda fueron: proteína C reactiva (PCR) de 4,6 mg/dl y procalcitonina (PCT) e interleucina 6 negativas, con el hemocultivo contaminado. Diagnosticado de infección urinaria febril por *Proteus* a los 8 meses, tratada con cefuroxima oral, con ecografía renal normal. No presenta otros antecedentes personales de interés. Tomó lactancia materna durante 5 meses. Está correctamente vacunado y no asiste a guardería.

1. ¿Cuándo consideraría oportuno ampliar el estudio diagnóstico?

- No se requiere ampliar el estudio. Es frecuente que los niños tengan entre 6-8 episodios febriles autolimitados al año.
- Esperaremos a que exista una infección más grave para plantear estudios.
- En el próximo episodio febril.
- En el próximo periodo inter episodio de cuadro febril.
- Son correctas c y d.

2. Con estos resultados realizados durante el episodio febril:

- Descartamos una neutropenia cíclica.
- Descartamos razonablemente un proceso infeccioso vírico.
- Debemos pedir TAC tóraco-abdominal para descartar un tumor.
- Debemos repetir la analítica, pero sin fiebre, para ver si hay cambios.

e. Dada la normalidad analítica, debemos realizar un mantoux.

3. Con estos resultados analíticos, la sospecha diagnóstica sería de:

- Sarcoidosis.
- Mieloma múltiple.
- Ataxia telagectasia.
- Tuberculosis.
- Síndrome hiper IgD (HIDS).

4. Mientras llega el resultado, ¿empezaría el tratamiento y cuál le administraría?

- La IgD mayor de 100 U/ml es diagnóstica, comienzo con corticoides en el próximo episodio febril.
- Cuando llegue la genética confirmatoria, iniciaré corticoides en el próximo episodio febril.
- No le trataría, porque el paciente se encuentra bien.
- Comienzo ya con inhibidor IL1.
- En el momento que llegara la genética confirmatoria, iniciaría tratamiento con inhibidor IL1.

5. ¿Qué seguimiento haría de este paciente?

- Controles periódicos de amiloide sérico y microalbuminuria para detectar precozmente daño renal.
- Esperaría a que cumpliera 2 años y empezaría a tratar con Anakinra.
- Ninguno, porque es una entidad benigna y no precisa seguimiento.
- Valoraría intensificar tratamiento en función de la evolución de los síntomas.
- Son correctas a y d.

6. ¿Creería oportuno administrar vacunas extraordinarias a este paciente?

- Sí, por ser una inmunodeficiencia. Le administraría todas las vacunas.
- Administraría vacuna anual de la gripe.
- Suprimiría vacunas de virus vivos.
- No realizaría modificaciones en su calendario vacunal.
- Son correctas d y b.

Discusión

Los episodios febriles de repetición siguen siendo un motivo de consulta frecuente que genera gran ansiedad y preocupación a los familiares, pero ¿cómo podemos descartar que estos procesos no estén asociados a una patología no infecciosa? Deberíamos iniciar o amplificar estudios, pero ¿cuándo es el momento oportuno?

La fiebre periódica o recurrente se define como: tres o más episodios de fiebre de duración variable en un período de seis meses, separados por intervalos de tiempo de, al menos, una semana libre de síntomas.

El primer diagnóstico en Pediatría son infecciones frecuentes virales de repetición autolimitadas. A continuación, y con porcentajes bastante menores, las neoplasias, las enfermedades autoinmunes y las inmunodeficiencias primarias o secundarias.

Los síndromes autoinflamatorios son un tipo de enfermedades autoinmunes caracterizadas por episodios esporádicos, recurrentes y a veces persistentes, de inflamación sistémica, sin etiología infecciosa, neoplásica o autoinmune. Han sido incluidos en la clasificación de las inmunodeficiencias primarias. Son debidas a una mala regulación o una disregulación de la inmunidad innata o adquirida. Se incluyen: fiebre mediterránea familiar, síndrome de Hiper IgD, TRAPS y las criopirinitasias.

El síndrome de hiperinmunoglobulinemia D (HIDS) o déficit de mevalonato kinasa parcial es un desorden genético, autonómico recesivo, causado por mutaciones en el gen mevalonato quinasa (MVK), y se asocia con una reducción de la actividad de la enzima MVK. La enzima contribuye a la síntesis de colesterol e isoprenoides y tiene un efecto antiinflamatorio. La ausencia total de actividad enzimática ocasiona la aciduria mevalónica, una enfermedad grave, incluida dentro de los errores innatos del metabolismo.

Los primeros casos fueron descubiertos en los Países Bajos en 1984, pero más tarde fueron reportados de otras razas y países. Se desconoce su prevalencia, hasta el momento se han identificado unos 200 pacientes en todo el mundo, pero se cree que es una enfermedad infradiagnosticada por el buen pronóstico que reporta.

El síndrome comienza en la infancia y el 70% de los pacientes suelen ser menores de un año al inicio de la enfermedad. Se suele observar un incremento rápido de la temperatura corporal, que puede alcanzar los 40-41°C, que se mantiene a lo largo del episodio y disminuye de forma lenta. El 90% tienen adenopatías laterocervicales, unilaterales o bilaterales, dolorosas a la palpación. El dolor abdominal es frecuente (85% de los pacientes), variable en intensidad, y habitualmente asociado a diarrea (70% de los pacientes). Suele asociarse manifestaciones musculoesqueléticas como: poliartalgias (hasta en el 83% de los pacientes), polimialgias, y hasta en un 50% artritis, habitualmente oligo o poliarticular, no destructiva y afectando fundamentalmente a grandes articulaciones. Las aftas orales, asociadas o no a úlceras genitales, han sido identificadas en aproximadamente el 50% de los pacientes. Manifestaciones cutáneas,

que pueden observarse hasta en el 66% de los pacientes y que pueden ser muy variables, como: máculas eritematosas dolorosas, máculo-pápulas eritematosas no migratorias, eritema nodoso, urticaria o exantema morbiliforme. Un tercio de los pacientes presenta esplenomegalia.

El periodo medio hasta llegar al diagnóstico es aproximadamente de diez años. El intervalo entre los ataques es cada 4 a 8 semanas, pero puede variar en cada paciente. Suele estar provocado por las vacunas, cirugía y situaciones de estrés. Algunos pacientes pueden reconocer el establecimiento del brote.

El diagnóstico de sospecha está basado en la clínica descrita previamente, la elevación de la inmunoglobulina D, en la aparición de ácido mevalónico en orina y la demostración de la baja actividad (entre el 1-7%) de la MVK en los periodos febriles (si es posible, realizar estudio enzimático). La genética confirma el diagnóstico definitivo. La elevación de IgD no es diagnóstica, pues también se aprecia en otros síndromes autoinflamatorios y la normalidad de la IgD tampoco excluye el diagnóstico, debiéndose ampliar estudios si la sospecha clínica es elevada. En los episodios febriles, destaca: leucocitosis, VSG elevada, PCR elevada y el ácido mevalónico elevado en orina. El colesterol suele estar en rangos bajos. Algunas citocinas proinflamatorias como TNFalfa, la IL6, el interferón gamma y la IL1 están aumentadas durante los ataques.

Dreth y van der Meer recomendaron la siguiente estrategia diagnóstica, en el siguiente orden: revisar la historia clínica y la historia familiar; medir la IgD y la IgA (la IgD debe estar medida, al menos, en dos ocasiones con un mes de diferencia); medir el ácido mevalónico en orina durante el episodio febril; realizar un test genético para ver la mutación más frecuente, que es V3771 mutación; y en algunos casos, medir la actividad de la MK.

Los brotes responden parcialmente a la administración de corticoides. La colchicina y las inmunoglobulinas usadas en otros síndromes autoinflamatorios tienen una eficacia escasa. Anakinra, rilocept y canakinumab son inhibidores de la IL1 que están siendo usados con muy buena respuesta en la actualidad. De hecho, se ha realizado una nueva clasificación de los síndromes autoinflamatorios dividiéndoles en los que responden a los inhibidores de IL1 y los que no. Se han utilizado otros tipos de inmunosupresores e incluso inhibidores de la HMG-Coa reductasa, pero no existen estudios que lo recomienden.

El pronóstico es bueno, normalmente los ataques disminuyen según aumenta la edad. Las complicaciones como las peritonitis y las contracturas por artritis son poco frecuentes. Solo se ha descrito un paciente con amiloidosis reactiva sistémica.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: e. Son correctas c y d.

Comentario

Se realiza analítica de sangre y orina durante el episodio febril, presentando: hemograma: leucocitos 21.300/mm³ (4% cayados, 75% segmentados, 17% linfocitos, 2% monocitos, 2% eosinófilos), Hb 10,5 g/dl. Plaquetas: 220.000/mm³, PCR: 22,3 mg/dL, PCT: 0,88 ng/ml. Exudados faríngeos: flora bacteriana normal, no aíslan virus y orina negativa.

Pregunta 2. Respuesta correcta: a. Descartamos una neutropenia cíclica.

Comentario

También se pidieron durante ese episodio febril: inmunoglobulinas, incluida la IgD y ácido mevalónico en orina, obteniéndose los siguientes valores: **IgD de 8512 U/ml(N <100)** y ácido mevalónico en orina de 38,5 mmol/mol (normal < 2). Resto de Igs en concentraciones normales.

Pregunta 3. Respuesta correcta: e. Síndrome hiper IgD (HIDS).

Comentario

El síndrome de hiperinmunoglobuliemia D (HIDS) o déficit de mevalonato kinasa parcial es un desorden genético que se asocia con una reducción de la actividad de la enzima MVK. El diagnóstico de sospecha está basado en: la clínica descrita previamente, la elevación de la inmunoglobulina D, en la aparición de ácido mevalónico en orina y la demostración de la baja actividad de la MVK en los periodos febriles.

Con dicho diagnóstico de sospecha, se solicita un estudio de genética molecular para confirmarlo.

Pregunta 4. Respuesta correcta: b. Cuando llegue la genética confirmatoria, iniciaré corticoides en el próximo episodio febril.

Comentario

La elevación de IgD no es diagnóstica, pues también se aprecia en otros síndromes autoinflamatorios. El tratamiento consiste en tratamiento corticoideo durante los brotes, aunque solo responden parcialmente. Como segunda opción utilizan inhibidores de la IL1 como el anakinra, rilocept o canakinumab, que ofrecen muy buena respuesta clínica, pero que aún no están aprobados en menores de 2 años.

El estudio genético confirma un síndrome de Hiper IgD (HIDS), observándose una mutación en heterocigosis para el gen *MVK* (ambos padres son portadores). Alelos T 237 S exón 7 y p V377I exón 10 del gen *MVK*. Se obser-

van variantes en heterocigosis de baja penetrancia para los genes *MEFV* (fiebre mediterránea familiar) y *TFRSF1A* (TRAPS: *TNF Receptor-Associated Periodic Syndrome*) de dudoso significado patológico, pero que se creen responsables de una mayor expresividad clínica del HIDS.

Se inicia tratamiento durante las crisis febriles con prednisolona oral (Estilsona®) a 1 mg/kg en dosis única, pudiendo repetir una 2ª y última dosis en 12 horas, si persiste fiebre. En nuestro paciente, la respuesta fue muy buena inicialmente, y parcial en meses sucesivos, requiriendo una segunda dosis. Tras seis meses de seguimiento, los episodios se van espaciando a uno al mes y el niño sigue con excelente estado general.

Pregunta 5. Respuesta correcta: e. Son correctas a y d.

Comentario

Se pide amiloide en sangre, que es negativo. El pronóstico del HIDS es generalmente benigno y el tratamiento es controvertido; existiendo recomendaciones que van desde un manejo conservador, a tratar con inhibidores de la IL1, que ofrecen muy buena respuesta clínica, pero aún no están aprobados en menores de 2 años. Los resultados de otros tratamientos propuestos como: los anti H1 (cimetidina, ranitidina), inmunoglobulinas y los fármacos hipocolesterolemiantes de la familia de las estatinas (simvastatina) no aportan beneficios claros. El tratamiento con pulsos de corticoides ofrece respuestas desiguales, siendo efectivo en algunos casos, por lo que nos pareció una opción terapéutica aceptablemente inocua.

Pregunta 6. Respuesta correcta: e. Son correctas d y b.

Comentario

A pesar de que las vacunas pueden ser un desencadenante de fiebre en estos pacientes, la vacunación sistémica no debe dejarse de realizar. Es un síndrome autoinflamatorio y una inmunodeficiencia primaria, por lo que la vacunación de la gripe es completamente aconsejable, lo que no presenta tanta evidencia es suprimir las vacunas de virus vivos por el tipo de déficit del sistema inmune.

Palabras clave

Fiebre recurrente; Síndrome hiper IgD; Mutación MVK; Recurrent fever; Hyper IgD syndrome; Mutation MVK.

Bibliografía

1. John CC, Gilsdorf JR. Recurrent fever in children. *Pediatric Infectious Disease Journal*. 2002; 21: 1071-7.
2. Geha RS, Notarangelo LD, Casanova JL, Chapel H, Conley ME. The International Union of Immunological Societies (IUIS) Primary Immunodeficiency Diseases (PID) Classification Committee. *J Allergy Clin Immunol*. 2007; 120: 776-94.

3. Arostegui JI, Yague J. Enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias. Síndromes hereditarios de fiebre periódica. Med Clin (Barc). 2007; 129: 267-77.
4. Drenth JP, van der Meer JW. Hereditary periodic fever. N Engl J Med. 2001; 345: 1748-57.
5. Jiménez S, Ramos. Revisión de la fiebre periódica a los síndromes autoinflamatorios. Boletín de Pediatría. 2011; 51: 194-203.
6. Gattorno M, Federici S, Pelagatti MA, Caorsi R, Brisca G, Malattia C, Martini A: Diagnosis and management of autoinflammatory diseases in childhood. J Clin Immunol. 2008; 28: 73-83.
7. Horcada Rubio C, Delgado Beltrán C, Armas Ramírez C. Trastornos autoinflamatorios: un nuevo concepto en síndromes de fiebre recurrente hereditaria. Anales Medicina Interna (Madrid) v.21 n .3 Madrid mar. 2004.
8. Calvo Rey C, Soler-Palacín P, Merino Muñoz R, et al. Documento de Consenso de la Sociedad de Infectología Pediátrica y la Sociedad de Reumatología Pediátrica, sobre el diagnóstico diferencial y el abordaje terapéutico de la fiebre recurrente. An Pediatr. 2011; 74: 194.e1-16.
9. Drenth JP, Cuisset L, Grateau G, Vasseur C, et al. Mutations in the gene encoding mevalonate kinase cause hyper-IgD and periodic fever syndrome. International Hyper-IgD Study Group. Nat Genet. 1999; 22: 178-81.
10. Obici L, Manno C, Muda AO, et al. Amyloidosis is very rare in these patients First report of systemic reactive (AA) amyloidosis in a patient with the hyperimmunoglobulinemia D with periodic fever syndrome. Arthritis Rheum. 2004; 50: 2966-9.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Diagnóstico diferencial de la monoartritis



caso clínico interactivo
www.sepeap.org



M. Gascón García*, M. El Kadaoui Calvo*,
S. Murias Loza**, M. Bret***.

*MIR de Pediatría. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

**Médico Adjunto de Sección de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

***Médico Adjunto de Radiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

La monoartritis es un motivo de consulta en Pediatría que precisa de un abordaje temprano. Planteamos el diagnóstico diferencial de esta entidad a través de un caso clínico de una niña de 12 años con inflamación y dolor de rodilla izquierda de mes y medio de evolución. Refiere antecedente traumático con herida inciso-contusa asociada.

Pediatric monoarthritis is an entity that requires an early approach. We herein expose the differential diagnosis through a case report of a 12 years old girl with painful swelling of her left knee during six weeks, preceded by an open wound on it.

Caso clínico

Niña de 12 años que acude en varias ocasiones a su Pediatra de Centro de Salud y al Servicio de Urgencias por dolor e inflamación de rodilla izquierda de mes y medio de evolución. Antecedente traumático en esta articulación con pieza metálica de atracción de fería que produjo herida inciso-contusa de 4 cm, precisando sutura. Afebril en todo momento y sin procesos intercurrentes. No refiere dolor ni presenta inflamación en otras articulaciones. No presenta astenia ni pérdida de peso. Sin enfermedades reumatológicas ni trastornos de la coagulación en la familia.

- De entre las siguientes, ¿qué exploración complementaria realizaría en primer lugar para confirmar la existencia de artritis?
 - Resonancia magnética.
 - Gammagrafía con Tecnecio 99.
 - TAC.
 - Ecografía.
 - El diagnóstico es claro, no son necesarias más pruebas complementarias.
- La ecografía articular confirma la presencia de artritis. A continuación, indicaría:
 - Resonancia magnética.
 - Inmovilización de articulación con férula y reposo.
 - Artrocentesis.
 - Antibiótico cubriendo GRAM positivos.
 - Antiinflamatorio durante 5-7 días.
- Se obtiene líquido sinovial de la rodilla, siendo este al inicio amarillo y posteriormente hemático. Leucocitos 447/mm³ (PMN 35%, M 65%). Ante estos hallazgos, ¿cuál parece la etiología menos probable?
 - Artritis vírica.
 - Artritis traumática.
 - Artritis idiopática juvenil (AIJ).
 - Artritis séptica.
 - Artritis reactiva.
- Con todos los datos previamente expuestos, ¿cuál es la etiología más probable y el manejo a continuación?
 - Artritis vírica, pautaría antiinflamatorio y esperaría resolución de la artritis.
 - Artritis traumática, solicitaría resonancia magnética.
 - Debut de AIJ, programaría infiltración intraarticular con triamcinolona.
 - Artritis séptica, pautaría antibiótico que cubra GRAM negativos, ya que son los gérmenes que con más frecuencia producen esta patología.
 - Trastorno de la coagulación, solicitaría estudio de coagulación.

Exploración física en Urgencias

Buen estado general. Buen color. Bien nutrida e hidratada. Exploración física general sin alteraciones. Locomotor: rodilla izquierda con actitud espontánea en flexo reductible, tumefacta, dolorosa y limitada para la flexo-extensión. Sin tumefacción, dolor o limitación en otras articulaciones. Cojera antiálgica.

Exploraciones complementarias realizadas

- Hemograma: Hemoglobina: 14,6 g/dl, VCM: 86,8 fL, Leucocitos: 4.540/ μ L (N 44,9%, L 44,4%, M 4,5%, E 3,8%), Plaquetas: 280.000/ μ L.
- Bioquímica: Glucosa: 85 mg/dl, iones normales, perfil lipídico normal, GOT: 20 UI/L, GPT: 11 UI/L, GGT: 10 UI/L, VSG: 5 mm/h.
- Inmunología: Factor reumatoide (FR): < 9,75 UI/ml (N<20,00), Ac. Anti Nucleares (ANA): Negativo.
- Radiografía de rodilla (Fig. 1).

Evolución

A su llegada a urgencias, se hace interconsulta a Reumatología Pediátrica, realizándose ecografía de rodilla que demuestra derrame articular y practicándose artrocentesis. Se obtiene líquido sinovial que al inicio es amarillo y posteriormente hemático. Recuento celular del mismo: 447 leucocitos/ mm^3 (PMN: 35%, M: 65%). Se pauta ibuprofeno a 10 mg/kg/dosis y pese a la baja sospecha de etiología bacteriana, se indica amoxicilina-clavulánico hasta la revisión en consulta de Reumatología Pediátrica.

A los 5 días acude a revisión, refiriendo que continúa afebril y sin otros síntomas nuevos. La exploración de la rodilla muestra persistencia de la tumefacción con dolor y limitación. El cultivo del líquido sinovial fue estéril. Se



Figura 1. Radiografía simple antero-posterior y lateral de rodilla. La flecha señala pequeño fragmento óseo anterior al cóndilo femoral, no visible en la proyección antero-posterior.



Figura 2. RM de rodilla. Secuencia TSE-T2 Fat Sat. **A y B.** Axial; **C y D.** Coronal. Flechas señalando pequeño fragmento libre anterior al cóndilo femoral anterior externo, con interrupción de la línea de periostio normal. **C.** Derrame articular en receso fémoro-patelar superior interno. **D.** Flecha hueca: quiste sinovial del tendón del poplíteo.

solicita resonancia magnética (Fig. 2), en la que se visualiza fragmento condral en región de tróclea femoral. Ante estos hallazgos compatibles con artritis de origen traumático, se consulta a Traumatología Pediátrica. Mediante artroscopia de rodilla, se extrae cuerpo extraño con remisión paulatina de la sintomatología y con buena evolución posterior.

Discusión

Los síntomas musculoesqueléticos en el niño comprenden alrededor del 7% de los motivos de consulta en los servicios de Atención Primaria o de Urgencias⁽¹⁾. El más frecuente de estos síntomas es el dolor secundario a un traumatismo (44%) y solo en el 0,8% de los casos es debido a la existencia de artritis⁽¹⁾. Se define como monoartritis la tumefacción de una articulación y/o al menos dos de las siguientes condiciones: limitación del movimiento, dolor y calor⁽²⁾. La combinación de una historia clínica exhaustiva y una exploración física completa acompañados de los pertinentes estudios de laboratorio y de imagen serán los pilares en los que se basará el diagnóstico etiológico de la monoartritis.

En la anamnesis es importante recoger tanto los antecedentes personales (catarro, gastroenteritis, traumatismo) como familiares (enfermedades reumatológicas en la familia, alteraciones de la coagulación, enfermedad inflamatoria intestinal, psoriasis...), así como caracterizar de forma pormenorizada el dolor articular. Una regla nemotécnica útil es el acrónimo "SOCRATES": (*Site, Onset, Character,*

Tabla I. Diagnóstico diferencial de la monoartritis, según el tipo de líquido articular

	Aspecto	Recuento celular/μl	Gram y cultivo
AIJ Oligoarticular	Amarillo turbio	>10.000	Negativo
Séptica	Purulento	>50.000	Positivo
Vírica	Amarillo transparente	>10.000	Negativo
Postinfecciosa	Amarillo turbio	>10.000	Negativo
Traumática	Amarillo transparente o hemático	<2.000	Negativo
Trastorno de la coagulación	Hemático	>500	Negativo

Radiation, Associated symptoms, Time course, Exacerbating relieving factors and Severity)⁽¹⁾. El dolor de origen no inflamatorio mejora con el reposo y empeora con el ejercicio y el de tipo inflamatorio al contrario; siendo muy sugestivo de este último el predominio matutino⁽³⁾. Síntomas acompañantes que interesa investigar: fiebre, infección respiratoria o digestiva, exantema, rigidez matutina...

En el examen físico, no solo centraremos nuestra atención en la zona o articulación afecta, sino que realizaremos un examen general, descartando la existencia de visceromegalias (infección viral o AIJ sistémica) o hematomas en localizaciones poco habituales, y una exploración de todas las articulaciones, la marcha y la actitud espontánea del paciente. Una herramienta fácil y accesible para seguir de forma sistemática un orden a la hora de la exploración del sistema músculo-esquelético es el test pGALS (*pediatric Gait, Arms, Legs, Spine*)⁽⁴⁾.

Enfocaremos los exámenes complementarios en función de la historia clínica y la exploración física. Cabe destacar que no siempre son necesarios, como en la sinovitis transitoria de cadera. Las pruebas de laboratorio deben incluir hemograma, bioquímica (función hepática y renal), VSG y PCR. En cuanto a los test inmunológicos, no suelen ser imprescindibles en el enfoque primario de una monoartritis, ya que determinaciones como el factor reumatoide (FR) o los anticuerpos antinucleares (ANA) pueden ser positivos en individuos sanos⁽³⁾. Como ya se ha comentado, la artrocentesis es una técnica indispensable en el enfoque etiológico de las monoartritis. La radiografía convencional ayuda a excluir patologías (fracturas secundarias a traumatismo, focos de osteomielitis o lesiones osteolíticas en las osteoartritis sépticas)⁽⁵⁾. La ecografía, como hemos mencionado, es una prueba que está adquiriendo protagonismo en el abordaje de la artritis⁽⁶⁾. Otros estudios de imagen que juegan un papel son: gammagrafía isotópica ósea (ante la sospecha de tumores, osteomielitis u otras lesiones del hueso), resonancia magnética (en aquellos casos de evolución inesperada o desfavorable) o tomografía computarizada (rara vez se solicita debido a la radiación excesiva)⁽¹⁾.

El diagnóstico diferencial de las monoartritis es muy extenso, ya que esta entidad puede ser la forma de presentación de múltiples enfermedades⁽¹⁾. Centrándonos en el caso clínico que nos ocupa, exponemos los diagnósticos más probables teniendo en cuenta todos los datos descritos.

- AIJ Oligoarticular: compatible con nuestro caso clínico principalmente por el tiempo de evolución. Como datos que no apoyan esta etiología, se encuentran: la ausencia de antecedentes reumatológicos en la familia (aunque no siempre los hay o no siempre se conocen) y de rigidez matutina o empeoramiento tras el reposo (característica muy sugestiva de enfermedad reumática); la negatividad del FR y los ANA, aunque no todas las AIJ presentan anticuerpos positivos; y por último, la escasa celularidad del líquido articular que sugiere otra etiología (Tabla I). Por otro lado, debemos tener presente que la AIJ es un diagnóstico de exclusión que se alcanza tras descartar las etiologías más frecuentes.
- Artritis séptica: ante el antecedente de traumatismo de rodilla con herida abierta debemos considerar esta etiología. Asimismo, la artritis séptica suele asentar en una sola localización, siendo la rodilla una de las más frecuentemente afectadas⁽⁷⁾ y, por tanto, parece razonable pautar antibióticos hasta la obtención de los resultados del líquido articular. En contra de esta etiología irían la ausencia de fiebre (si bien, es cierto que en la artritis bacteriana no siempre está presente y a menudo se presenta con febrícula), la normalidad analítica (ausencia de reactantes de fase aguda) y el recuento celular del líquido sinovial (típicamente > 50.000 leucocitos en sépticas).
- Artritis traumática: el antecedente de traumatismo parece un dato clave a favor de esta etiología. En el caso que nos ocupa, el fragmento libre de hueso a nivel intraarticular, consecuencia de arrancamiento por el traumatismo, condujo a la persistencia del derrame articular como respuesta a un cuerpo extraño. El aspecto macroscópico junto con la celularidad baja del líquido sinovial hacen de este diagnóstico el más probable.

Respuestas correctas

Pregunta 1. Respuesta correcta: d. Ecografía.

Comentario

La ecografía es una prueba complementaria que está adquiriendo cada vez más protagonismo en el abordaje de la patología músculo-esquelética del niño. Ha demostrado su mayor sensibilidad respecto a la exploración física para detectar artritis. Además, en comparación con el resto de pruebas que plantea la pregunta es la más sencilla, rápida, accesible e inocua.

Pregunta 2. Respuesta correcta: c. Artrocentesis.

Comentario

La artrocentesis, técnica poco invasiva y con escasas complicaciones, persigue la obtención de líquido sinovial, cuyo estudio es necesario en toda monoartritis. La sinovitis transitoria de cadera es la excepción a esta regla, puesto que su presentación clínica típica permite sospecharla limitando las exploraciones complementarias. El aspecto macroscópico del líquido articular, el recuento celular, la tinción de Gram y el cultivo ayudarán en el diagnóstico etiológico.

Pregunta 3. Respuesta correcta: d. Artritis séptica.

Comentario

Todas estas patologías pueden cursar con un líquido articular amarillo más o menos turbio y/o hemático; sin embargo, las artritis sépticas suelen presentar aspecto purulento. En cuanto al recuento celular, las artritis bacterianas cursan con mayor número de células (normalmente >50.000/μl) y predominio de leucocitos polimorfonucleares.

Pregunta 4. Respuesta correcta: b. Artritis traumática, solicitaría resonancia magnética.

Comentario

Las artritis víricas suelen tener un curso autolimitado de pocos días, mientras que en este caso la tumefacción articular era de 6 semanas de evolución. El cuadro clínico podría corresponder al debut de una AIJ, pero el análisis del líquido sinovial con escasa celularidad y la ausencia de rigidez matutina no apoyan este diagnóstico (si bien no lo descartan). La artritis séptica está producida con mayor frecuencia por gérmenes Gram positivos. En cuanto a la última respuesta, no existen en la familia trastornos de la coagulación ni antecedentes personales de sangrados inexplicados; además, el líquido sinovial en la hemofilia y otros trastornos suele ser francamente hemático. Estas razones y el antecedente traumático, hacen que esta sea la opción más probable.

Palabras clave

Monoartritis; Artritis traumática; Artritis crónica; Monoartritis; Traumatic arthritis; Chronic arthritis.

Bibliografía

1. Sen ES, Clarke SLN, Ramanan AV. The child with joint pain in primary care. *Clin Rheumatol*. 2014; 28: 888-906.
2. Murias S, Merino R. Diagnóstico diferencial de las inflamaciones articulares. *Pediatr Integral*. 2013; XVII: 10-4.
3. Merino R, Alcobendas R. Semiología y pruebas de laboratorio en Reumatología. *Pediatr Integral*. 2012; XVII: 69.e1-5.
4. Foster HE, Jandial S. pGALS- paediatric Gait Arms Legs and Spine: a simple examination of the musculoskeletal system. *Pediatric Rheumatology*. 2013; 11: 44.
5. Berard R. Approach to the child with joint inflammation. *Pediatr Clin North Am*. 2012; 59: 245-62.
6. Maurer K. Musculoskeletal ultrasound in childhood. *European Journal of Radiology*. 2014; 83: 1529-37.
7. Markus MD, Heikki MD. Treatment of Acute Septic Arthritis. *Pediatr Infect Dis J*. 2013; 32: 684-5.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".