sepeap

Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

VOLUMEN XXI
NÚMERO 3
ABR-MAY 2017
CURSO VI

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

REUMATOLOGÍA

Sumario

Editorial

Próximo XXXI Congreso Nacional de la SEPEAP. Santander 2017
M.R. Mazas Raba 152

Temas de Formación Continuada

Diagnóstico diferencial de las inflamaciones articulares
P. Fernández Fraga, S. Murias Loza 154

Evaluación y tratamiento de la osteoporosis en niños
J.C. López Robledillo 160

Artritis idiopática juvenil
E. Urbaneja Rodríguez, P. Solís Sánchez 170

Púrpura de Shönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis
M.S. Camacho Lovillo, M.J. Lirola Cruz 183

Fiebre reumática y artritis reactiva post-estreptocócica
J. Antón López, J. Mosquera Angarita 196

Conectivopatías
D. Clemente Garulo 207

ⓔ Regreso a las Bases

Anamnesis y exploración física en Reumatología
J.C. López Robledillo 219

ⓔ El Rincón del Residente

Casos clínicos MIR. Haz tu diagnóstico

No toda disuria es infección urinaria
M. Lomba Estévez, L. Rivas Arribas, A. Carnicero Iglesias, M. Busto Cuiñas

Niño preescolar con episodios recurrentes de tumefacción parotídea
D. Salas Mera, L. Hidalgo Sanguino, C. Casanova García, M.I. Hidalgo Vicario 220

ⓔ De Interés Especial

Encuesta epidemiológica sobre la percepción y hábitos de salud de las familias españolas sobre nutrición infantil
C. Coronel Rodríguez, E. González Zorzano, A. Hernández Hernández, M. Escolar Jurado, A. Garre Contreras, M.C. Guisado Rasco 221

ⓔ Representación del niño en la pintura española

Zabaleta, el pintor de los niños campesinos
J. Fleta Zaragozano 222

Noticias 223

Pediatría Integral

sepeap

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Directora Ejecutiva
Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Subdirectores Ejecutivos
Dr. J. de la Flor i Brú
Dra. T. de la Calle Cabrera

Jefe de Redacción
Dr. J. Pozo Román

Consejo Editorial

Junta Directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor
† Dr. F. Prandi Farras

Presidente de Honor
Dr. J. del Pozo Machuca

Presidente
Dr. V. Martínez Suárez

Vicepresidente
Dr. J. Pellegrini Belinchón

Secretario
Dr. C. Coronel Rodríguez

Tesorero
Dr. L. Sánchez Santos

Vocales
Dr. A. Hernández Hernández
Dra. M.Á. Learte Álvarez
Dr. J. García Pérez
Dr. F. García-Sala Viguer
Dra. B. Pelegrin López

Vocales Regionales

Andalucía oriental
Dr. J.M. González Pérez

Aragón, La Rioja y Soria
Dr. J.C. Bastarós García

Asturias-Cantabria-Castilla y León
Dra. R. Mazas Raba

Baleares
Dr. E. Verges Aguiló

Canarias. Las Palmas
Dr. Gonzalo Cabrera Roca

Canarias. Tenerife
Dra. I. Miguel Mitre

Castilla la Mancha
Dr. J.L. Grau Olivé

Cataluña
Dr. J. de la Flor i Bru

Comunidad Valenciana
Dr. I. Manrique Martínez

Galicia
Dr. M. Sampedro Campos

Madrid
Dra. G. García Ron

Murcia
Dra. Á. Casquet Barceló

Navarra
Dr. R. Pelach Paniker

Director Fundador: Dr. J. del Pozo Machuca

Grupos de Trabajo (Coordinadores)

Actualizaciones Bibliográficas
Dr. J. López Ávila

Asma y Alergia
Dr. J. Pellegrini Belinchón

Docencia y MIR
Dra. O. González Calderón

Educación para la Salud y Promoción del Desarrollo Psicoemocional
Dr. P.J. Ruiz Lázaro

Investigación y Calidad
Dr. V. Martínez Suárez

Nutrición y Patología Gastrointestinal
Dr. C. Coronel Rodríguez

Pediatría Social
Dr. J. García Pérez

Simulación
Dr. L. Sánchez Santos

Sueño
Dra. M.I. Hidalgo Vicario
Dra. C. Ferrández Gomáriz

Técnicas Diagnósticas en A.P.
Dr. J. de la Flor i Brú

TDAH
Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Vacunas
F. García-Sala Viguer

En portada

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática más frecuente en Pediatría; engloba un grupo heterogéneo de artritis crónicas de causa desconocida, que deben aparecer antes de los 16 años de edad y persistir durante, al menos, 6 semanas para su diagnóstico, excluyendo otras causas. Las lesiones óseas típicas de la AIJ aparecen en la radiografía de forma tardía, provocando disminución del espacio articular, crecimiento óseo y erosiones.

Pediatría Integral on line y normas de publicación en:
www.pediatriaintegral.es

Periodicidad:
8 números / año

Suscripción:
Gratuita para los socios de SEPEAP.
Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.

Secretaría Técnica:
secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad:
publicidad@pediatriaintegral.es

ECPCP

Miembro de la European Confederation of Primary Care Pediatrician

© SEPEAP Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria
www.sepeap.org

Pediatría Integral

Fundada en 1995

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRIA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados. Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia, ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeren o plagiaren, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRIA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP (www.sepeap.org).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.

ACTIVIDAD ACREDITADA 6 CRÉDITOS POR NÚMERO

Comisión de Formación Continuada · SISTEMA NACIONAL DE SALUD · Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid

Actividad Acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid, integrada en el Sistema de Acreditación de la Formación Continuada de los Profesionales Sanitarios de carácter único para todo el Sistema Nacional de Salud.

Visite la web oficial de la Sociedad: **www.sepeap.org**, allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario on-line para la obtención de créditos

También puede consultar la revista en su edición electrónica: **www.pediatriaintegral.es**

Asociación Española de Pediatría · AEP · Biblioteca Nacional de España · BNE · CEDRO Nº asociado: E00464 · CSIC Consejo Superior de Investigaciones Científicas · Embase™ · HINARI Research in Health · Índice Médico Español · latindex · Scopus®

Edita
Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

Secretaría de redacción
Javier Geijo Martínez
secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad
Javier Sáenz Pérez
publicidad@pediatriaintegral.es

I.S.S.N. 1135-4542
SVP: 188-R-CM
Depósito Legal M-13628-1995

31

CONGRESO NACIONAL

DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA

SANTANDER 2017

DEL 19 AL 21 DE OCTUBRE

sepeap
Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA
CANTABRIA

FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

Secretaría Técnica: GRUPO PACÍFICO
Marià Cubí, 4 • 08006 Barcelona
Tel: 932 388 777 • Fax: 932 387 488
E-mail: congresosepeap@pacifico-meetings.com
www.sepeap.org

sepeap

Pediatría Integral

Official publication of the Spanish Society of Community Pediatrics and Primary Care

VOLUME XXI
NUMBER 3
APR-MAY 2017
COURSE VI

Continuing Education Program in Community Pediatrics

Summary

Editorial

Next XXXI SEPEAP National Congress. Santander
M.R. Mazas Raba 152

Topics on Continuous Training in Paediatrics

Differential diagnosis of joint inflammations
P. Fernández Fraga, S. Murias Loza 154

Evaluation and treatment of osteoporosis in children
J.C. López Robledillo 160

Juvenile idiopathic arthritis
E. Urbaneja Rodríguez, P. Solís Sánchez 170

Shönlein-Henoch Purpura, Kawasaki disease and other vasculitides
M.S. Camacho Lovillo, M.J. Lirola Cruz 183

Rheumatic fever and post-streptococcal reactive arthritis
J. Antón López, J. Mosquera Angarita 196

Connective tissue diseases
D. Clemente Garulo 207

ⓔ Return to the Fundamentals

Anamnesis and physical examination in Rheumatology
J.C. López Robledillo 219

ⓔ The Resident's Corner

Clinical Case-Residents. Make your diagnosis
Dysuria means not always urinary tract infection
M. Lomba Estévez, L. Rivas Arribas, A. Carnicero Iglesias, M. Busto Cuiñas
Preschool child with recurrent episodes of parotid swelling
D. Salas Mera, L. Hidalgo Sanguino, C. Casanova García, M.I. Hidalgo Vicario 220

ⓔ Of Special Interest

Epidemiologic survey on the perception and health habits of Spanish families on child nutrition
C. Coronel Rodríguez, E. González Zorzano, A. Hernández Hernández, M. Escolar Jurado, A. Garre Contreras, M.C. Guisado Rasco 221

ⓔ Representation of children in Spanish painting

Zabaleta, the painter of peasant children
J. Fleta Zaragozano 222

News 223

RHEUMATOLOGY

ACCREDITED BUSINESS 6 CREDITS BY NUMBER

Comisión de Formación Continuada
SISTEMA NACIONAL DE SALUD
Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid

> Sabemos que en estos tiempos que corren, en los que como profesionales se nos exige cada día más por menos, cada vez es más difícil y requiere más esfuerzo acudir a actos científicos... con nuestro programa hemos querido ofrecer rigor y calidad, concentrados en el tiempo, ofertando varias opciones simultáneas, para que cada profesional pueda encontrar la opción que más le interese, por eso os animamos a participar de forma activa en este proyecto.

M.R. Mazas Raba

Presidenta del Comité Organizador

Editorial

PRÓXIMO XXXI CONGRESO NACIONAL DE LA SEPEAP. SANTANDER 2017

Queridos compañeros y amigos:

En nombre del Comité Organizador y Científico quiero invitaros al XXXI Congreso Nacional de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), que se celebrará en Santander del 19 al 21 de Octubre de 2017.

Han pasado 14 años desde que nuestra Sociedad eligiera como sede del congreso la ciudad de Santander, en aquella ocasión fue el Dr. Germán Castellano quien lo dirigió con éxito.

Como cántabros, estamos orgullosos de nuestra tierra, y sabemos que el entorno no va a defraudar a los congresistas... La ciudad de Santander, con una de las bahías más bonitas del mundo, servirá de marco incomparable para complementar la oferta científica que hemos preparado. Estamos seguros de que la belleza de sus paseos, sus playas, su gastronomía y su tradicional hospitalidad va a cautivar a los pediatras que decidan visitar nuestra ciudad, convirtiendo su estancia en un recuerdo imborrable.

Sabemos que en estos tiempos que corren, en los que como profesionales se nos exige cada día más por menos, cada vez es más difícil y requiere más esfuerzo acudir a actos científicos... con nuestro programa hemos querido ofrecer rigor y calidad, concentrados en el tiempo, ofertando varias opciones simultáneas, para que cada profesional pueda encontrar la opción que más le interese, por eso os animamos a participar de forma activa en este proyecto.

Son malos tiempos... los recortes en el sistema sanitario, la falta de especialistas, el poco tiempo para la formación, el escaso fomento de la investigación fuera del hospital, etc., están ahí, pero entre todos tenemos que conseguir que la figura del Pediatra Extrahospitalario y de Atención Primaria tenga el lugar que se merece dentro del sistema sanitario, ese lugar que algunos se cuestionan, ese lugar en el que nuestros pacientes y sus familias encuentran respuestas a sus dudas y preocupaciones, consuelo y comprensión, porque acompañamos al niño sano, y diagnosticamos y tratamos al enfermo, con muy pocos medios diagnósticos y mucha dedicación y estudio.

Ese ha sido nuestro objetivo en la elaboración del programa, consensuado con la Junta Directiva y los Vocales Nacionales de nuestra Sociedad. Hemos querido que su contenido sea novedoso y atractivo, fiel reflejo de nuestra actividad diaria.

Para ello hemos planteado numerosos talleres, mesas redondas, casos clínicos interactivos y seminarios, y contamos con la colaboración de excelentes profesionales y expertos, que esperamos consigan satisfacer vuestras expectativas.

Tendremos dos sedes, el hotel Santemar y el Palacio de Congresos, que juntos cumplen los requisitos de espacio que requiere un congreso de estas dimensiones.

Empezaremos el jueves con la defensa de las comunicaciones orales, animamos a todos los pediatras con interés investigador, a que envíen sus trabajos, para que el comité científico valore su calidad, y puedan optar a los premios a la mejor comunicación, que este año son de mayor cuantía.

Continuaremos con los talleres, eminentemente prácticos, que se repetirán los tres días, de forma que los asistentes

puedan inscribirse a varios. Los que tradicionalmente se han venido realizando con éxito seguirán, debido a la gran aceptación que tienen, fruto del trabajo de los ponentes y sus buenas dotes como oradores docentes, como el taller de test de diagnóstico rápido, el manejo del electrocardiograma, la valoración nutricional en pediatría y el de formulación magistral. Habrá otros sobre técnicas de exploración, como la oftalmológica y la neurológica. También hemos querido dedicar un taller exclusivo al trabajo con adolescentes.

Por supuesto no podían faltar los talleres sobre simulación avanzada, que con tanto éxito se viene realizando en las últimas ediciones, llevado a cabo por el grupo SEPEAP de simulación avanzada, y el taller de suturas que también es muy bien acogido entre los asistentes.

Acto seguido tendrán lugar los dos cursos precongreso sobre asma y sueño, el primero responde a la imperiosa necesidad de mantenerse al día de una de las patologías crónicas más prevalentes en nuestro medio, y que tan bien organizado tiene el grupo de trabajo SEPEAP de asma y alergia; el segundo, indispensable, ya que la patología del sueño es de obligado conocimiento para todo pediatra, debido a la demanda de los padres y de la importancia de realizar un buen abordaje para su correcto diagnóstico.

También el jueves por la tarde, tendremos una controversia sobre tratar o no tratar el cólico del lactante, un dilema, si el niño es tirano por naturaleza o se hace tirano, y un seminario sobre signos de alarma en salud mental infantojuvenil, justo antes del acto inaugural y el cóctel de bienvenida.

Contamos como presidente de honor con el Dr. Horacio Paniagua, recientemente jubilado, referente en la pediatría cántabra, y colaborador tradicional con la SEPEAP, y es un honor para nosotros contar con SM la Reina Letizia como presidenta honorífica del congreso.

Ya el viernes, se procederá a la defensa de pósters electrónicos por parte de los congresistas, quedando seleccionados los mejores, que también optarán a premio, que al igual que en el caso de las comunicaciones, y gracias a los colaboradores tradicionales, ha duplicado la cuantía económica.

Comenzaremos pronto con la repetición de los talleres, y simultáneamente, para ampliar la oferta científica, contaremos con dos encuentros con el experto, liderados por un grupo multidisciplinar de terapeutas y una oncohematóloga, que hablarán, respectivamente, de la discapacidad en la infancia, desde diversos puntos de vista y del papel del pediatra de AP en las neoplasias malignas.

Al igual que en ediciones anteriores, y debido al éxito obtenido, hemos apostado por aumentar el número de casos clínicos interactivos a cuatro, adaptándonos así a la demanda de los participantes, con temáticas como intoxicaciones, genética, dermatología y radiología.

En el Palacio de Deportes se llevará a cabo el simulacro de RCP para niños, con el que se pretende enseñar a escolares de diversos colegios e institutos de la ciudad, las técnicas básicas de reanimación cardiopulmonar gracias a la colaboración de instructores expertos en esta actividad de educación sanitaria.

Siguiendo la línea de la educación sanitaria, y como actividad innovadora en el congreso, se desarrollará una actividad práctica sobre manejo de situaciones urgentes en el medio escolar, formando a maestros y profesores en cómo actuar ante una reacción alérgica, una crisis convulsiva o una hipoglucemia, en un taller teórico-práctico, basado en la experiencia del programa Alerta Niños del 061 de Galicia.

En la conferencia extraordinaria que se celebrará en el auditorio principal, uniremos pediatría y literatura infantil de la mano de una psicóloga y escritora, será una forma bonita de aprender a utilizar los cuentos como arma terapéutica en nuestra consulta.

Queremos hacer extensible esta invitación a los residentes, ya que los consideramos piedra angular de nuestra especialidad, deseando que encuentren en el congreso un espacio para compartir sus experiencias y mejorar sus competencias, con su esfuerzo e ilusión. Por eso hemos titulado la mesa MIR "Trabajando por un futuro mejor", y englobará ponencias de cooperación internacional, investigación en Pediatría, y las ventajas de elegir la Atención Primaria como opción laboral.

Contaremos con la presencia de una experta en derecho sanitario, que nos ayudará a conocer las responsabilidades legales de los Pediatras en los conflictos familiares, a los que últimamente nos tenemos que enfrentar muy a nuestro pesar.

Para complementar el taller de adolescencia, hemos invitado a una ponente experta en educación sexual, que tratará, a través de casos clínicos, temas tan actuales como la identidad sexual, la disforia de género, etc.

Al finalizar la tarde del viernes tenemos cuatro mesas redondas simultáneas, en las que se tratará una actualización en endocrinología, el duelo, la promoción de la vacunación y la infectología desde dos puntos de vista, el germen y el huésped, contando con excelentes profesionales, por lo que nos resultará difícil elegir a qué mesa asistir.

La última mañana de congreso el nivel científico también será alto, con dos encuentros con expertos en la valoración de la función renal en atención primaria y en la pediatría medioambiental, que darán paso a tres mesas redondas sobre atención temprana, novedades en alergia respiratoria-digestiva, y "ciberriesgos" y redes sociales.

No podía faltar una actualización bibliográfica, donde se resumirán los diez mejores artículos pediátricos del año, ni un seminario en el que se tratarán las nuevas tecnologías de la información en pediatría.

Como broche final, entregaremos los premios, y tras el acto de clausura, nos despediremos con un cóctel, hasta el próximo año en Málaga.

Nos gustaría mostrar nuestro agradecimiento a los ponentes y moderadores, a los miembros de los Comités Científico y Organizador, y a todas las personas y entidades que colaboran sin los cuales no sería posible el desarrollo de este Congreso.

Esperamos contar con vuestra presencia el próximo mes de octubre en Santander.

Diagnóstico diferencial de las inflamaciones articulares

P. Fernández Fraga, S. Murias Loza

Sección de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz

Resumen

La cojera y otros síntomas músculo-esqueléticos son una causa frecuente de consulta en Pediatría, a veces, como consecuencia de una artritis. Se define artritis (o su sinónimo sinovitis), como: la tumefacción de una articulación y/o la limitación con dolor. Se considera monoartritis, la inflamación de una sola articulación, y poliartritis la de dos o más. El diagnóstico diferencial de artritis es amplio, incluyendo etiologías: infecciosas, inflamatorias (artritis idiopática juvenil y otras enfermedades reumáticas), ortopédicas y tumorales. En función de la anamnesis y la exploración física, podemos orientar las pruebas complementarias para llegar al diagnóstico correcto y guiar el tratamiento adecuado.

Abstract

Limping and other musculoskeletal symptons are common in paediatric practice, occasionally as arthritis. Arthritis (or sinovitis) is defined as: swelling of the joint, or painful limitation. Monoarthritis refers to a single joint afection whereas polyarthritis means afection of ≥2 joints. Differential diagnosis of arthritis is broad, and mainly includes infectious, inflammatory, orthopedic and malignant ethiology. Data obtained by history taking and physical examination allow to suspect the cause of arthritis, leading to perform the appropriate additional tests to achieve an accurate diagnosis and guide therapeutic approach.

Palabras clave: Monoartritis; Poliartritis; Artritis idiopática juvenil; Artritis séptica; Sinovitis transitoria de cadera.

Key words: *Monoarthritis; Polyarthritis; Juvenile idiopathic arthritis; Septic arthritis; Post-infectious arthritis; Transient sinovitis of the hip.*

Pediatr Integral 2017; XXI (3): 154 – 159

Introducción

La artritis (o sinovitis) se define por la presencia de tumefacción articular y dos o más de los siguientes síntomas o signos: limitación, dolor o calor. Las artralgias aisladas corresponden a dolor articular sin otros signos inflamatorios. Es de especial relevancia la diferenciación entre monoartritis y poliartritis. El papel del pediatra de Atención Primaria consiste en detectar los síntomas y signos de artritis y derivarlos a un Servicio de Urgencias o al especialista adecuado.

Anamnesis

Interesa conocer las características de la artritis, los síntomas asociados, así como los antecedentes personales y familiares.

La historia clínica debe recoger:

- Tiempo de evolución (aguda *vs* crónica).
- Patrón de aparición en las poliarticulares: simultáneo (virales), aditivo (artritis idiopática juvenil [AIJ]) o migratorio (fiebre reumática).
- Características del dolor:
  - Intensidad: en general, las artritis inflamatorias crónicas son menos dolorosas que las artritis sépticas.
  - Relación con el ejercicio físico/reposo: las artritis inflamatorias empeoran con el reposo y mejoran con la actividad.
- Rigidez (entumecimiento) tras el reposo, propia de las inflamatorias.
- Asociación con entesitis.
- Síntomas generales (diarrea, fiebre, exantema, anorexia o pérdida de peso) que acompañan a procesos infecciosos, tumorales o inflamatorias.
- Presencia de cojera: esta constituye un mecanismo de protección frente al dolor, en ocasiones, incluso rechazando la deambulación. En Reumatología pediátrica, la cojera representa el 45% de los motivos de consulta, siendo de etiología inflamatoria en el 22% de los casos, infecciosa en el 17%, por sinovitis transitoria de cadera en el 13% y una miscelánea en el 48%[1]. Episodios previos de cojera orientan a enfermedad de Perthes.
- Infecciones digestivas o respiratorias concurrentes o previas orientan a sinovitis transitoria o artritis post-infecciosa.

- Antecedentes traumáticos: en ocasiones, la caída es la consecuencia (y no la causa) de una artritis previa no diagnosticada.
- Antecedentes familiares: psoriasis, enfermedad inflamatoria intestinal (EII), espondilitis anquilosante u otras enfermedades de base inmunológica.

Exploración física

Debe incluir el examen físico general y el músculo-esquelético, valorando todas las articulaciones, la marcha y la actitud espontánea del paciente.

- **Examen general:** constituye un pilar en el diagnóstico diferencial. La presencia de exantemas y visceromegalias indican infección viral y, más rara vez, AIJ sistémica, síndrome de activación macrofágica (SAM) o procesos oncológicos. La existencia de debilidad muscular orienta a miopatía y los hematomas de características atípicas a trastornos de la coagulación o maltrato. El hallazgo de una puerta de entrada orienta a un origen séptico en caso de artritis/osteomielitis.
- **Examen músculo-esquelético:** no es infrecuente que la exploración del sistema músculo-esquelético se obvie[2,3]. Es imprescindible valorar la actitud espontánea del niño: por lo general, las articulaciones inflamadas se colocan espontáneamente en posición antiálgica. A continuación, se exploran todas las articulaciones de forma sistemática, dejando para el final las inflamadas[4]. La inflamación de piel y tejidos blandos suprayacentes a una articulación puede dar lugar a movilización dolorosa y simular una artritis (típico de urticaria). Es útil comparar con la extremidad contralateral para apreciar diferencias de tamaño, color y temperatura. Por último, siempre hay que observar la marcha para determinar el origen de la cojera (neurológica, antiálgica). Por otro lado, existen signos que orientan a una evolución crónica de la artritis: dismetrías (la extremidad afectada acelera temporalmente el crecimiento), hipotrofia de grupos musculares y deformidades.

Pruebas complementarias

Deben realizarse según la sospecha clínica alcanzada tras la anamnesis y exploración física. No hay "pruebas reumáticas" generales.

Se deben solicitar en función del diagnóstico de sospecha que la anamnesis y la exploración física sugieran. Cabe mencionar que la sinovitis transitoria de cadera (STC) es la única etiología de monoartritis en la que no es necesario realizar análisis de sangre ni de líquido articular, siempre que los datos clínicos (edad > de 4 años y ausencia de fiebre) apoyen el diagnóstico[5]. La radiografía convencional excluye procesos ortopédicos.

Laboratorio

- Analítica de sangre con: hemograma, bioquímica, incluyendo función hepática y renal, proteína C reactiva (PCR) y velocidad de sedimentación globular (VSG).
- El estudio inmunológico solo interesa en las artritis de etiología inflamatoria crónica. Aunque los anticuerpos antinucleares (ANAs), el factor reumatoide (FR) y el HLA-B27 forman parte de los criterios actuales de clasificación de la AIJ, pueden ser positivos en niños sanos. Los anticuerpos anti-estreptolisina O (ASLO) han perdido interés en la actualidad, pues solo indican una infección reciente por estreptococo; además, la prevalencia de fiebre reumática es a día de hoy muy baja en países desarrollados[6].
- La artrocentesis permite el estudio de líquido articular (Tabla I). Es imprescindible en toda monoartritis (con la excepción de la sinovitis transitoria de cadera) y, si es posible, antes de comenzar el tratamiento antibiótico.
  - El líquido sinovial normal es amarillo transparente, con menos de 2.000 leucocitos/µL.
  - El líquido purulento de la artritis séptica posee abundantes leucocitos, generalmente >50.000/µL.
  - Los líquidos inflamatorios y los de las artritis víricas y postinfecciosas son amarillos y turbios, con cifra alta de leucocitos (típicamente en torno a 10.000-20.000/µL), aunque menor que en las sépticas.
  - Un líquido hemático puede corresponder a punción traumática, trastornos de la coagulación o alteraciones sinoviales, como la sinovitis villonodular o el hemangioma sinovial.

Microbiología

El estudio microbiológico constituye un punto clave en el estudio de las artritis relacionadas con infección. Incluye: serologías virales, hemocultivo, coprocultivo si diarrea, frotis faríngeo en caso de amigdalitis y análisis de líquido articular con Gram, cultivo y RCP (reacción en cadena de la polimerasa). Es destacable la mejoría en el diagnóstico etiológico que ha supuesto la implementación de la RCP en agentes como *K. kingae* y otros[7]. No es necesario investigar de entrada otras etiologías más raras en nuestro medio, como la brucelosis o la enfermedad de Lyme. El Mantoux es útil, tanto para el estudio de artritis con evolución inesperada, como para el estudio previo al tratamiento con ciertos fármacos.

Tabla I. Características del líquido sinovial en distintas enfermedades reumáticas

	Aspecto	*Viscosidad*	*Leucocitos / µL*
Normal	Amarillo claro	Muy alta	< 2.000
Artritis traumática	Amarillo claro, hemático	Alta	< 2.000
LES	Amarillo claro	Poca	≈ 5.000
AIJ	Amarillo turbio	Baja	10.000-20.000
Artritis séptica	Purulento, amarillo muy turbio	Baja	> 50.000

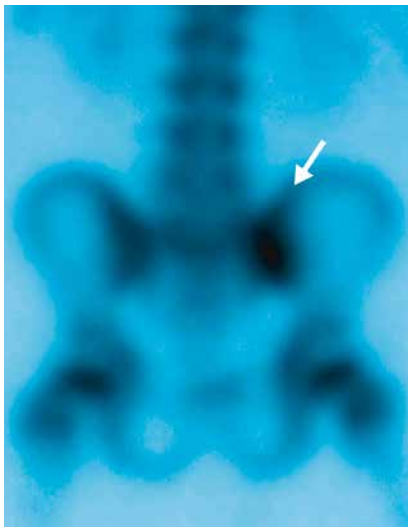


Figura 1. Gammagrafía ósea con Tecnecio 99, mostrando sacroilitis izquierda.

Pruebas de imagen

- Ecografía: se ha consolidado como una de las principales herramientas del reumatólogo infantil, al tratarse de una exploración inocua, barata y accesible. Ha demostrado tener mayor sensibilidad que la exploración física en la detección de artritis[8].
- Rx convencional: en la mayor parte de las ocasiones, solo permite excluir patología. En las artritis inflamatorias crónicas, muestra el daño secundario a la actividad prolongada (disminución del espacio articular, erosiones y alteraciones del crecimiento óseo).
- Otras: la gammagrafía ósea (Fig. 1) es, por un lado, poco rentable en el diagnóstico de artritis, pero tiene alta sensibilidad en localización de lesiones inflamatorias óseas (osteomielitis, fracturas o tumores) sin distinguir etiología. La resonancia magnética tiene como inconvenientes la menor disponibilidad y la frecuente necesidad de anestesia general, lo que limita su uso. La tomografía computerizada es útil en sospecha de determinadas patologías óseas, pero la alta radiación la excluye como prueba de imagen de primer escalón.

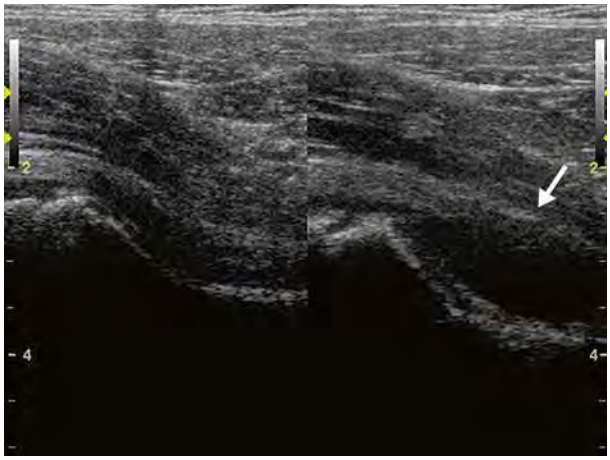


Figura 2. Sinovitis transitoria de cadera izquierda. En la ecografía, se aprecia aumento del espacio articular con abombamiento de la cápsula (flecha).

Figura 3. Enfermedad de Perthes en cadera derecha. Se observa aplastamiento del núcleo epifisario y fractura subcondral.

Diagnóstico diferencial de monoartritis

Relacionada con infección

Sinovitis transitoria de cadera

Cuadro autolimitado en niños de 3-9 años, de causa desconocida. La clínica típica permite el diagnóstico y limita las exploraciones complementarias.

Actualmente, se considera una artritis inflamatoria idiopática[5]. Es, tras los traumatismos, la causa más frecuente de cojera en un servicio de Urgencias. Afecta a niños entre 3 y 9 años, generalmente varones, apareciendo dolor de intensidad variable y de forma brusca en la región de la ingle, que, en ocasiones, se expresa en muslo o rodilla ipsilateral. Los niños presentan cojera o rechazo de la deambulación, con buen estado general. Puede asociar fiebre, si existe infección respiratoria concurrente, aunque con frecuencia le precede. La exploración muestra limitación dolorosa de la abducción y de las rotaciones de la cadera afectada. Si se realiza ecografía, se objetiva derrame articular, siendo útil comparar con la articulación contralateral (Fig. 2). La radiografía excluye procesos ortopédicos (enfermedad de Perthes, epifisiolisis) (Tabla II). Se resuelve espontáneamente en 5-10 días. Debe diferenciarse de la artritis séptica y de la enfermedad de Perthes (Fig. 3). Con esta última, comparte la edad de presentación y el derrame ecográfico, siendo necesaria la radiología.

Artritis séptica

Es más frecuente en menores de 3 años. Puede cursar sin fiebre y escasos reactantes de fase aguda. *S. Aureus* y *K. kingae* son los gérmenes habituales.

A diferencia de otras artritis infecciosas, en la artritis séptica, el germen asienta en la propia articulación. Su incidencia parece estar aumentando y se sitúa en torno a 4-10/100.000 niños[9]. Se produce por diseminación hematógena y, más raramente, por inoculación directa o por contigüidad. Globalmente, el agente causal más frecuente es el *Staphylococus aureus*, aunque con las nuevas técnicas moleculares[7] se está observando mayor frecuencia de *Kingella Kingae* en nuestro medio. La afectación de varias articulaciones es rara,

Tabla II. Diagnóstico diferencial de coxalgia

	Sinovitis transitoria de cadera	*Artritis séptica de cadera*	*Enfermedad de Perthes*	*Epifisiolisis cabeza femoral*
Edad	3-9 años	≤ 3 años	4-10	Adolescentes
Sexo	Masculino 2:1	Igual	Masculino 4:1	Masculino
Dolor	Agudo, intenso (ingle, muslo, rodilla)	Agudo, intenso (ingle, muslo, rodilla)	Insidioso, intermitente, a veces, asintomático	Agudo, insidioso
Cojera	Sí	Sí	Sí, a veces, discreta o intermitente	Sí
Otros síntomas	Buen estado general, afebril	Puede existir afectación y fiebre	Buen estado general, afebril	Buen estado general, afebril
Antecedentes	Cuadro ORL previo o coincidente		A veces, episodios previos	Obesidad, hipogonadismo o hipo / hipertiroidismo

siendo casi exclusiva de inmunodeprimidos y neonatos. La artritis séptica constituye una urgencia médica, siendo necesario sospecharla precozmente para iniciar tratamiento. La tendencia actual contempla un abordaje más conservador, con mayor protagonismo de la antibioterapia oral y relegándose las medidas tradicionales (hospitalización prolongada y cirugía) para los casos graves o con mala evolución[10,11].

Artritis inflamatoria: artritis idiopática juvenil (AIJ)

La denominación AIJ agrupa las artritis crónicas de causa desconocida y comienzo infantil.

La AIJ es la enfermedad reumática crónica pediátrica más frecuente y puede tener una presentación monoarticular o poliarticular. Según los criterios de clasificación vigentes[12], debe ser de causa desconocida, comenzar antes de los 16 años y persistir más de 6 semanas. Dichos criterios serán previsiblemente modificados y mejorados a medio plazo[13]. Se trata, por tanto, de un diagnóstico de exclusión, que exige descartar otras etiologías. Con la llegada de los fármacos biológicos hace algo más de una década, la meta perseguida actualmente es la remisión clínica. Esta patología se desarrolla en otro tema de la monografía.

Otras

- Alteraciones de la coagulación: la monoartritis (en forma de hemartros) puede ser el debut o aparecer durante la evolución de la hemofilia u otros trastornos.
- Traumáticas: raras antes de los 10 años (cierta laxitud fisiológica).

Diagnóstico diferencial de poliartritis

Los síntomas asociados ayudan a orientar la etiología (Tabla III).

Relacionadas con infección

Artritis vírica[14]

Es la causa más frecuente de poliartritis, siendo los agentes etiológicos más frecuentes: parvovirus B19, virus de Epstein-Barr (EBV) y citomegalovirus (CMV). Aunque, ocasionalmente, se ha demostrado la presencia del virus en el líquido sinovial, el diagnóstico se realiza mediante serologías. Se trata de una poliartritis, por lo general, dolorosa y simétrica, acompañándose de síntomas de viriasis (cuadro catarral, febrícula, exantema…). Es autolimitada, cediendo en pocas semanas con tratamiento sintomático.

Artritis reactiva

Aparece tras infección entérica por Salmonella, Shigella o Campylobacter. El germen no se aísla intraarticularmente, sino que la inflamación sinovial está mediada por mecanismos inmunes. Se engloba dentro de las espondiloartropatías, afectando a varones >6 años con HLA-B27 (+).

Fiebre reumática[6]

De patogenia autoimune, aparece 2-3 semanas tras una infección faríngea por estreptococo beta-hemolítico. Su incidencia está disminuyendo en los países desarrollados. Ocupa otro capítulo de esta monografía.

Enfermedad de Lyme

Al ser característica de zonas boscosas y húmedas, es rara en nuestro país, excepto en la franja norte. La artritis (mono o poliarticular) es una manifestación tardía.

Inflamatorias

Enfermedades reumáticas crónicas

La poliartritis es un síntoma habitual en diversas enfermedades reumáticas. Para el diagnóstico diferencial, interesan las manifestaciones asociadas.

La poliartritis es un síntoma habitual de las enfermedades reumáticas. Para el diagnóstico diferencial, es preciso tener en cuenta las manifestaciones asociadas. La AIJ es, con diferencia, la etiología más frecuente de poliartritis, aunque también puede verse en otros cuadros más raros en niños, como: el lupus eritematoso sistémico (LES), la dermatomiositis juvenil, las enfermedades autoinflamatorias y la enfermedad inflamatoria intestinal (EII).

Otras

- Procesos oncológicos: la infiltración tumoral a nivel yuxtarticular simula artritis, siendo poco habitual la presencia de una verdadera sinovitis.
- Otras enfermedades sistémicas: drepanocitosis, mucopolisacaridosis, artritis familiar asociada a camptodactilia o policondritis recidivante.
- "Falsas" artritis: la inflamación del tejido subcutáneo que se produce en procesos, como: la urticaria, celulitis o la púrpura de Schönlein-Henoch, suele asentar en locali-

Tabla III. Signos y síntomas asociados a poliartritis según etiología

Órgano/sistema	*Signos/síntomas*	*Diagnóstico*
Ojos	Uveítis	AIJ Síndrome de Blau
Piel	*Rash* malar, aftas orales	LES
	Pápulas de Gottron	Dermatomiositis juvenil
	Exantemas	AIJ sistémica FMF Criopirinopatías
	"*Pitting*" ungueal, onicolisis	AIJ psoriásica
Cardiovascular	Soplo de reciente aparición	Fiebre reumática Endocarditis bacteriana
	Pericarditis	AIJ sistémica LES
	Fenómeno de Raynaud	LES Esclerodermia
Respiratorio	Pleuritis	LES
	Hemorragia pulmonar	Vasculitis
	Enfermedad pulmonar intersticial	Esclerodermia
Gastrointestinal	Diarrea, sangre en heces	EII
	Antecedente de gastroenteritis	Artritis reactiva
Neurológico	Convulsiones, psicosis	LES
	Ictus	Vasculitis
	Debilidad muscular proximal	Dermatomiositis juvenil
Constitucional	Pérdida de peso Fiebre	EII Malignidad LES

AIJ: artritis idiopática juvenil; LES: lupus eritematoso sistémico; EII: enfermedad inflamatoria intestinal; FMF: fiebre mediterránea familiar.

zaciones periarticulares, pudiendo confundirse con una verdadera artritis. En la enfermedad de Osgood-Schlatter, se produce inflamación y dolor a nivel de la tuberosidad tibial. También, entran en el diagnóstico diferencial la hiperlaxitud articular, algunas displasias esqueléticas y los síndromes de amplificación del dolor.

Función del pediatra en Atención Primaria

- Reconocer mediante la anamnesis y la exploración física la existencia de artritis.
- Evaluar las principales etiologías en función de la historia clínica y la edad.
- Derivar al Servicio de Urgencias o a una consulta especializada.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Murias S, Remesal A, Quiles MJ, Merino R. Características de los pacientes con cojera en Reumatología. An Pediatr (Barc). 2012; 76: 290-3.
2. Gill I, Sharif F. A disjointed effort: paediatric musculoskeletal examination. Arch Dis Child. 2012; 97: 641-3.
3. Sirisena D, Begum H, Selvarajah M, Chakravarty K. Musculoskeletal examination -an ignored aspect. Why are we still failing the patients? Clin Rheumatol. 2011; 30: 403-7.
4. De Inocencio Arocena J. Exploración articular en Pediatría. En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2014. Madrid: Exlibris Ediciones; 2014. p. 365-8. Disponible en:
5. http://www.reumaped.es/index.php/recursos/locomotor-para-pediatras.
6. Cook PC. Transient synovitis, septic hip, and Legg-Calvé-Perthes disease: an approach to the correct diagnosis. Pediatr Clin North Am. 2014; 61(6): 1109-18.
7. Tibazarwa KB, Volmink JA, Mayosi BM. Incidence of acute rheumatic fever in the world: a systematic review of population-based studies. Heart. 2008; 94: 1534-40.
8. Fenollar F, Lévy PY, Raoult D. Usefulness of broad-range PCR for the diagnosis of osteoarticular infections. Curr Opin Rheumatol. 2008; 20: 463-70.
9.* Collado P, Jousse-Joulin S, Alcalde M, Naredo E, D'Agostino MA. Is ultrasound a validated imaging tool for the diagnosis and management of synovitis in juvenile idiopathic arthritis? A systematic literature review. Arthritis Care Res (Hoboken). 2012; 64: 1011-9.
10. Arnold JC, Bradley JS. Osteoarticular Infections in Children. Infect Dis Clin N Am. 2015; 29: 557-74.
11. Pääkkönen M, Peltola H. Simplifying the treatment of acute bacterial bone and joint infections in children. Expert Rev. Anti Infect Ther. 2011; 9: 1125-31.
12. Pääkkönen M, Kallio P, Kallio MJT, Peltola H. Does Bacteremia Associated With Bone and Joint Infections Necessitate Prolonged Parenteral Antimicrobial Therapy? J Pediatric Infect Dis Soc. 2015; 4: 174-7.
13. Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton 2001 J Rheumatol. 2004; 1: 390-2.
14. Martini A. It is time to rethink juvenile idiopathic arthritis classification and nomenclature. Ann Rheum Dis. 2012; 71(9): 1437-9.
15.* Petty RE, Cassidy JT. Infectious arthritis and osteomyelitis. En: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. Textbook of Pediatric Rheumatology 6th Edition Philadelphia: Elsevier Saunders 2011; p. 559-78.
16. Murias Loza S. Diagnóstico diferencial de un niño con monoartritis. Diagnóstico diferencial de un niño con poliartritis. En: Reumatología Pediátrica: curso de aproximación práctica. Continuum. El portal de formación en Pediatría de la AEP [en línea]. Consultado el 17.06.2015. Disponible en: http://www.continuum.aeped.es.
17. Murias Loza S, Merino Muñoz R. Diagnóstico diferencial de las inflamaciones articulares. Pediatr Integral. 2013; XVII(1): 10-4.

Bibliografía recomendada

– Pääkkönen M, Peltola H. Simplifying the treatment of acute bacterial bone and joint infections in children. Expert Rev. Anti Infect Ther. 2011; 9: 1125-31.

Revisión de un grupo de investigación consagrado en la investigación de las infecciones músculo-esqueléticas pediátricas. Supone un avance importante al considerar un tratamiento cada vez menos intervencionista.

– Petty RE, Cassidy JT. Infectious arthritis and osteomyelitis. En: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. Textbook of Pediatric Rheumatology 6th Edition Philadelphia: Elsevier Saunders 2011; p. 559-78.

Libro de texto de referencia en Reumatología Pediátrica, ofrece un completo repaso de las entidades infecciosas que desencadenan artritis y osteomielitis de forma directa o indirecta.

– Murias Loza S. Diagnóstico diferencial de un niño con monoartritis. Diagnóstico diferencial de un niño con poliartritis. En: Reumatología Pediátrica: curso de aproximación práctica. Continuum. El portal de formación en Pediatría de la AEP [en línea]. Consultado el 17.06.2015. Disponible en: http://continuum.aeped.es/.

Reciente curso online de reumatología pediátrica. En esta sección, se repasan todas las patologías reumáticas del niño en el contexto del diagnóstico diferencial de artritis.

Caso clínico

Niña de 11 meses que consulta en urgencias por disminución de la movilidad de miembro superior derecho de 1 día de evolución. Como antecedentes personales, la semana previa había sido diagnosticada de infección aguda de vía aérea superior de características virales y una caída accidental en el parque hace 5 días. Hace 48 horas acudieron a urgencias de otro centro, donde se diagnostica de pronación dolorosa y se realiza maniobra de reducción aparentemente efectiva. Consultan en nuestro centro por persistencia de la sintomatología. Actualmente presenta febrícula, objetivada desde hace 3 días, máximo 37,8ºC, junto con tos y rinorrea escasas y rechazo del gateo, que previamente realizaba de forma normal. En la exploración física general, es normal salvo dos hematomas en dorso de la mano y antebrazo derechos. En la exploración de aparato locomotor, se objetiva limitación dolorosa de la movilidad de hombro derecho sin tumefacción ni cambios en la piel suprayacente ni puntos óseos dolorosos. La exploración de codo y resto de articulaciones es normal. Se realiza una analítica, que muestra 14.500 leucocitos/ml, con un 60% de neutrófilos, VSG de 28 mm/hora y PCR de 30 mg/L. Resto de hemograma y bioquímica normal.

Algoritmo

Artritis

Monoartritis

Relacionada con infección	Artritis séptica Osteoartritis séptica Enfermedad de Lyme Tuberculosis Artritis vírica Artritis reactiva
Traumática	Rara en <8 años
Tumoral	Leucemia Neuroblastoma Sinovitis villonodular pigmentaria Hemangioma sinovial Sarcoma de células sinoviales
Inflamatoria	STC AIJ EII
Hemartros	Hemofilia

Poliartritis

Relacionada con infección	Artritis vírica Artritis reactiva Artritis post-estreptocócica, fiebre reumática
Mecánica	Síndromes de hiperlaxitud Displasias esqueléticas
Tumoral	Leucemia Neuroblastoma
Inflamatoria	AIJ LES Dermatomiositis juvenil EII Otras enfermedades reumáticas Enfermedades autoinflamatorias
Otras enfermedades sistémicas	Enfermedad del suero Camptodactilia Mucopolisacaridosis

STC: sinovitis transitoria de cadera; AIJ: artritis idiopática juvenil; EII: enfermedad inflamatoria intestinal; LES: lupus eritematoso sistémico.

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
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".

Diagnóstico diferencial de las inflamaciones articulares

1. **La etiología MÁS FRECUENTE de la cojera en los niños es:**
   a. Vírica.
   b. Por sinovitis transitoria de cadera.
   c. Inflamatoria.
   d. Séptica.
   e. Tumoral.

2. **Señale la respuesta CORRECTA:**
   a. Las artritis inflamatorias son más dolorosas que las infecciosas.
   b. Las artritis víricas son característicamente poliarticulares de aparición simultánea.
   c. Las artritis inflamatorias mejoran con el reposo.
   d. La presencia de infección respiratoria concurrente orienta a etiología séptica.
   e. Un dato característico de la artritis séptica es que siempre cursan con fiebre elevada.

3. **En relación con el DIAGNÓSTICO de las artritis:**
   a. El estudio inmunológico (ANA, FR y HLA-B27) se debe realizar como primer escalón diagnóstico en el estudio de cualquier artritis.
   b. EL líquido articular normal es de color amarillo transparente y contiene en torno a 2.000 leucocitos/µL.
   c. El estudio microbiológico inicial incluye cultivo de líquido articular, hemocultivo y Mantoux.
   d. La gammagrafía ósea tiene alta sensibilidad, pero baja especificidad para la detección de artritis.
   e. La fiebre reumática es uno de los diagnósticos que se deben considerar en primer lugar ante una poliartritis.

4. **En las artritis relacionadas con la INFECCIÓN es cierto que:**
   a. La sinovitis transitoria de cadera no requiere tratamiento antibiótico, siendo suficiente con tratamiento sintomático.
   b. Las artritis sépticas precisan de tratamiento agresivo con artrotomía y drenaje precoces para evitar secuelas.
   c. En las artritis reactivas, el germen se puede aislar en el cultivo de líquido articular.
   d. En las sinovitis transitorias de cadera, la ecografía articular es normal.
   e. El líquido articular de la artritis séptica es turbio y contiene alrededor de 10.000 leucocitos/µL.

5. **Señale la respuesta CORRECTA:**
   a. Las artritis traumáticas son una causa frecuente en niños pequeños.
   b. El cuadro típico de una enfermedad de Perthes es el de una adolescente de 15 años obesa.
   c. La edad de presentación de epifisiolisis de cabeza femoral es en menores de 5 años.
   d. La artritis idiopática juvenil puede presentarse con un cuadro de fiebre, exantema y monoartritis.
   e. El germen causal más frecuente de las artritis sépticas es *Kingella Kingae*.

Caso clínico

6. **Con respecto al caso, ¿cuál de los siguientes diagnósticos es el que habría que DESCARTAR en primer lugar?**
   a. Fractura de clavícula.
   b. Artritis postraumática.
   c. Artritis vírica.
   d. Artritis séptica.
   e. Persistencia de pronación dolorosa.

7. **Se realiza una radiografía simple de hombro, que no presenta hallazgos de interés, y en la ecografía se objetiva un aumento de cantidad de líquido articular. El SIGUIENTE paso diagnóstico sería:**
   a. Tomografía computerizada simple (TC simple).
   b. Artrocentesis.
   c. Estudio inmunológico (complemento, anticuerpos y HLA B-27).
   d. Gammagrafía ósea.
   e. Resonancia magnética.

8. **El líquido obtenido por la punción articular es amarillento y turbio, con 120.000 leucocitos/µL. Se envían muestras a microbiología y se comienza tratamiento empírico con antibioterapia oral a la espera de resultados bacteriológicos. A los 5 días, no había crecimiento de microorganismos en los medios de cultivo habituales. Llegados a este punto, ¿CUÁL es el patógeno más probable?**
   a. *Kingella kingae.*
   b. *Streptococcus pneumoniae.*
   c. *Streptococcus pyogenes.*
   d. Brucelosis.
   e. *Staphilococcus aureus.*

Evaluación y tratamiento de la osteoporosis en niños

J.C. López Robledillo

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús

Resumen

La osteoporosis es un trastorno esquelético que se caracteriza por disminución de la masa ósea y alteración de la calidad del hueso que conduce a fracturas. Puede tener un origen primario, debido a una anormalidad ósea intrínseca (generalmente, de origen genético), o ser secundaria a una patología médica subyacente y/o su tratamiento. Causas de osteoporosis secundaria, incluyen: inmovilidad, leucemia, enfermedades inflamatorias crónicas, tratamiento con glucocorticoides, hipogonadismo, mal nutrición, etc. La osteoporosis en niños puede cursar de forma silente hasta que se produce una fractura. Una historia de fracturas vertebrales o de fracturas múltiples de bajo impacto son indicadores de fragilidad ósea infantil. En las formas genéticas de osteoporosis, como la osteogénesis imperfecta, pueden estar presentes rasgos faciales característicos: escleróticas azules, dentinogénesis imperfecta e hipermovilidad. La densitometría de rayos X de doble fotón es la técnica preferida para estudiar la masa ósea en niños y adolescentes. Los resultados obtenidos deberían ajustarse, entre otros, por edad, sexo y tamaño corporal, por lo que se requieren curvas de referencia adecuadas. Las principales medidas a tener en cuenta para la prevención y tratamiento de la osteoporosis en niños y adolescentes son: la práctica deportiva regular, la ausencia de hábitos tóxicos y una alimentación que garantice los aportes necesarios de calcio y vitamina D. El tratamiento farmacológico se basa en el empleo racional de bifosfonatos en niños con formas graves de osteoporosis.

Abstract

Osteoporosis is defined as a bone disorder with low bone mass and altered bone quality leading to fractures, it may be primary due to an intrinsic bone abnormality (usually genetic in origin) or secondary due to an underlying medical condition and/or its treatment. Causes for secondary osteoporosis include immobility, leukemia, inflammatory conditions, glucocorticoid therapy, hypogonadism and poor nutrition. Osteoporosis in children may occur silently until a fracture occurs. A history of axial skeletal fractures or multiple fractures from low biomechanical force may be indicators of skeletal fragility and should raise concern for osteoporosis. In genetic forms of primary osteoporosis, such as osteogenesis imperfecta, exam findings can include characteristic facial features, blue sclerae, dentinogenesis imperfecta, and hypermobility. Dual-energy x-ray absorptiometry (DXA) is the preferred method for assessing bone mineral content in children and adolescents Obtained results are affected by age, sex, body mass, height, bone age, environmental factors and illnesses The mean values of age matched control group are used as a reference point for diagnosis of osteoporosis. Regular sports, the absence of toxic habits and food to ensure the recommended calcium and vitamin D intake are the main measures to be taken into account for the prevention and treatment of osteoporosis in children and adolescents. Drug treatment is based on the rational use of bisphosphonates in children with severe forms of osteoporosis.

Palabras clave: Osteoporosis pediátrica; Fragilidad ósea; Densitometría ósea; Vitamina D; Bifosfonatos.

Key words: *Pediatric osteoporosis; Bone fragility; Bone densitometry; Vitamin D; Bisphosphonates.*

Pediatr Integral 2017; XXI (3): 160–169

Introducción

Las fracturas son relativamente frecuentes en niños mayores y adolescentes y, por lo general, no se deben a un problema de fragilidad ósea; así vemos como, aproximadamente, la mitad de los varones y un tercio de las mujeres antes de los 16 años han sufrido algún tipo de fractura relacionadas, por lo general, con traumatismos de impacto[1]. La fragilidad, sin embargo, debe sospecharse ante fracturas de mínimo impacto, en determinados contextos y ante la presencia de determinados hallazgos clínicos o de exploraciones complementarias asociadas que se abordarán a continuación.

La osteoporosis (OP) es una enfermedad generalizada del esqueleto que se caracteriza por una resistencia ósea disminuida, que conlleva un riesgo elevado de padecer fracturas. En adultos, se conoce como "la epidemia silenciosa", debido a que suele pasar inadvertida hasta que se producen fracturas[2]. La OP es mucho más frecuente en mujeres después de la menopausia a partir de los 50-55 años[3], pero es muy importante recalcar que no solo la padecen adultos y ancianos, también niños y adolescentes la pueden desarrollar.

La prevalencia de OP en Pediatría no está establecida, pero no es una patología infrecuente; como ejemplo, contamos con estudios observacionales que han demostrado como supervivientes de cáncer, una vez finalizado el tratamiento, presentan una masa ósea disminuida. Otros estudios han observado que el 16% de los niños con leucemia linfoblástica aguda[4] y el 7% de los niños con enfermedades reumáticas sistémicas desarrollan fracturas de compresión vertebral en los 30 días que siguen al diagnóstico[5].

Aunque existen múltiples definiciones, la conferencia de consenso del *National Institutes of Health* establece, en el año 2000, que la OP es un: "trastorno esquelético caracterizado por una resistencia ósea alterada que predispone a un riesgo de fractura elevado"[6].

La resistencia ósea depende fundamentalmente del crecimiento y mineralización del esqueleto, proceso que se inicia durante el desarrollo fetal y continúa a ritmos diferentes durante la infancia y la adolescencia. Poco después, se alcanza el pico máximo de MO que representaría el "capital óseo" del que se dispondrá en la edad adulta. A partir de entonces, la masa ósea se mantiene constante hasta los 40-45 años de la vida, momento en el que empieza a disminuir paulatinamente hasta sobrepasar un determinado valor (umbral de fractura) y entrar en la zona teórica de mayor riesgo de sufrir fracturas (Fig. 1)[7,8].

La MO está determinada fundamentalmente por la genética[9], pero también lo está por el tipo de alimentación, la actividad física, la exposición solar y el consumo de determinados fármacos, entre otros (Tabla I).

Por tanto, cualquier factor que incida sobre estos determinantes, puede provocar alteración de la calidad ósea, que se traducirá en disminución de la resistencia del hueso y, por tanto, en un aumento de su fragilidad[10].

Tabla I. Determinantes de la masa ósea

1. **Constitutivos**
   - 1.1. Genética 60-80%
   - 1.2. Raza
   - 1.3. Interacción hormonal: GH, gonadotropinas, esteroides sexuales, T4, etc.
2. **Ambientales**
   - 2.1. Nutrición
   - 2.2. Actividad física
   - 2.3. Medicamentos
   - 2.4. Tóxicos

La **osteoporosis primaria** ocurre debido a un defecto esquelético intrínseco de origen genético o idiopático. La mayoría de los casos de fragilidad ósea genética, se deben a mutaciones en los genes del colágeno tipo I (*COL1A1* y *COL1A2*) que corresponden a diferentes tipos de osteogénesis imperfecta (OI). La historia familiar o la presencia de determinados rasgos característicos, como: escleróticas azules, dentinogénesis imperfecta, laxitud ligamentaria y deficiencia auditiva, nos orientan al diagnóstico[11], pero su ausencia no lo descarta, por lo que ante un niño con fracturas de repetición sin una enfermedad crónica subyacente, debemos sospechar OI.

La osteoporosis juvenil idiopática es otra forma rara de osteoporosis primaria y es un diagnóstico de exclusión, se presenta típicamente antes de la pubertad y espontáneamente remite después de la pubertad. Sus características son: dolor de hueso, dificultades para caminar y fracturas metafisarias y vertebrales[12].

La **osteoporosis secundaria** se produce en enfermedades crónicas, debido a los efectos del proceso de la enfermedad sobre el esqueleto, su tratamiento o por ambas circunstancias[13]. Como ejemplos tenemos: anorexia nerviosa[14], malnutrición, inmovilidad prolongada[15], hipogonadismo, enfermedades tumorales[16], enfermedades inflamatorias crónicas[17], tratamiento prolongado con glucocorticoides[18], anticonvulsivantes, etc.

La tabla II enumera algunas de las condiciones más frecuentes que resultan en la reducción de la masa ósea en los niños.

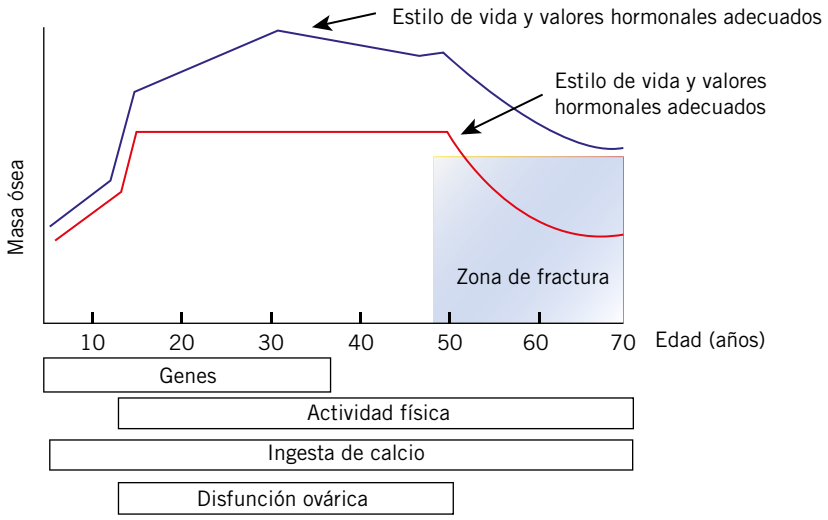


Figura 1. Curvas de masa ósea (densidad mineral ósea) normal y alterada.

Tabla II. Trastornos asociados con baja masa ósea en niños y adolescentes[19]

Trastornos genéticos y hereditarios
- Enfermedades hereditarias del colágeno: osteogénesis imperfecta, síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Darlos, homocistinuria
- Osteoporosis idiopática juvenil
- Cromosomopatías: síndrome de Turner, síndrome de Klinefelter, síndrome Down
- Errores innatos del metabolismo: enfermedades de depósito
- Hipercalciuria idiopática
- Otros: fenilcetonuria, enfermedad de Wilson, etc.

Enfermedades crónicas
- Reumáticas: artritis idiopática juvenil, lupus eritematoso, dermatomiositis, etc.
- Digestivas: enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad celíaca, etc.
- Pulmonares: fibrosis quística
- Renales: insuficiencia renal crónica, síndrome nefrótico
- Enfermedades oncohematológicas: leucemias, linfomas, talasemia
- Enfermedades neuromusculares: parálisis cerebral infantil, distrofia muscular de Duchenne
- Hemofilia

Trastornos nutricionales
- Malabsorción/malnutrición
- Deficiencia de calcio
- Deficiencia de vitaminas: D, C, K

Trastornos conducta alimentaria
- Anorexia nerviosa y bulimia

Enfermedades sistema endocrino
- Enfermedad de Cushing
- Hipogonadismo
- Hipertiroidismo
- Hiperparatiroidismo
- Déficit de hormona del crecimiento
- Diabetes mellitus

Fármacos
- Glucocorticoides
- Antiepilépticos
- Quimioterapia
- Inhibidores de la bomba de protones
- Inhibidores de la recaptación de serotonina
- Otros: ciclosporina, metotrexate, heparina, acetato de leuprolide, tenofovir

Hábitos de vida
- Sedentarismo
- Alimentación inadecuada
- Exposición solar deficiente

Evaluación de la masa ósea

La masa ósea puede evaluarse mediante diversas técnicas que se han ido desarrollando con el paso del tiempo. La densitometría dual fotónica de Rayos X se considera en la actualidad válida y fiable para el estudio de la masa ósea en niños y adolescentes con mínima radiación. Otras técnicas, como la ecografía y la tomografía, no están suficientemente validadas en la actualidad, reservándose para casos determinados.

A continuación, se exponen las técnicas más habituales para el estudio de la masa ósea.

Densitometría

La densitometría obtenida mediante absorcimetría dual fotónica de Rayos X (DEXA) constituye el procedimiento más adecuado para la cuantificación de la masa ósea. Se trata de una prueba cómoda, precisa, incruenta y que aporta escasa radiación.

La masa ósea no es una medida de densidad volumétrica real, ya que se cuantifica como contenido mineral óseo en gramos por área de superficie ósea seleccionada. Este hecho se debe tener en cuenta, ya que los huesos de los niños, a diferencia de los adultos, no crecen y modelan de forma uniforme en las tres dimensiones con el paso del tiempo. De esta manera, se tiende a sobrestimar la masa ósea en niños grandes y a infraestimar en los pequeños[20].

En población adulta, la densidad mineral ósea (DMO) se expresa comúnmente como *"puntuación T"*, que es un parámetro que se define, como la desviación estándar de la DMO del paciente en un momento determinado, con respecto a la DMO del pico de masa ósea considerado como normal que se alcanza, por lo general, a los 20 años.

Según la recomendación oficial de la International *Society of Clinical Densitometry* en niños y adolescentes, debido a que todavía no se ha alcanzado el pico de masa ósea, la DMO debe expresarse como *"puntuación Z"* que representa la masa ósea ajustada según edad, sexo y tamaño corporal (en ocasiones, también se ajusta por raza).

Aunque los datos basados en la población, sobre la relación entre la DMO y el desarrollo de fractura, siguen siendo limitados, se dispone de curvas de referencia poblacionales para la masa ósea de columna lumbar y cuello femoral, fundamentalmente[21-24].

En niños y adolescentes, se puede evaluar mediante densitometría, tanto el esqueleto axial (habitualmente, columna lumbar) como el periférico (cadera, extremo distal del radio, etc.), existiendo la posibilidad de realizar una evaluación corporal total que puede incluir partes blandas. Esta última opción se reserva

Información de la exploración:

Fecha exploración: 16 Noviembre 2015 ID: A1116151S
Tipo exploración: f Columna vertebral lumbar
Análisis: 16 Noviembre 2015 19:03 Versión 13.3.0.1:5
Lumbar Spine (auto low density)
Operador: 591
Modelo: QDR 4500W (S/N 50220)
Comentario:

Resumen de resultados DEXA:

Región	Área (cm^2)	CMO (g)	DMO (g/cm^2)	T - score	RM (%)	Z - score	EC (%)
L1	9.49	4.87	0.513	-3.7	55		
L2	10.50	5.50	0.524	-4.6	51		
L3	10.60	6.22	0.587	-4.5	54		
L4	12.77	6.76	0.530	-5.3	47		
Total	**43.36**	**23.36**	**0.539**	**-4.6**	**51**	**-1.6**	**80**

Figura 2. Informe de una densitometría dual fotónica de Rx de columna lumbar.

Obsérvese en este informe, que la densidad mineral ósea (DMO) de la totalidad de 4 vértebras lumbares consecutivas se expresa en 0,539 g/cm^2 y que la puntuación Z corresponde a -1,6 desviaciones estándar por debajo de la media de una población normal española ajustada por edad y sexo.

Tabla III. Indicaciones densitometría ósea[26]

Enfermedades primarias del hueso
- Osteogénesis imperfecta
- Osteoporosis idiopática juvenil

Enfermedades con riesgo elevado de fractura
- Enfermedades inflamatorias crónicas
  - Reumáticas (artritis idiopática juvenil, conectivopatías, vasculitis)
  - Digestivas (enfermedad inflamatoria intestinal)
- Enfermedades neuromusculares (miopatías congénitas, parálisis cerebral infantil)
- Inmovilización prolongada
- Enfermedades oncohematológicas
- Enfermedades endocrinas
- Tratamientos osteopenizantes (glucocorticoides, anticonvulsivantes, radioterapia, quimioterápicos, etc.)

Fractura clínicamente significativa

para el estudio de enfermedades crónicas que cursan con malnutrición o presentan déficits musculares o esqueléticos.

En la práctica clínica habitual, la evaluación de la columna lumbar es la recomendable, dada la variabilidad existente en la masa ósea de la cadera en niños en crecimiento[25].

El seguimiento de la masa ósea se recomienda realizar con carácter anual, pero el intervalo mínimo podría fijarse a partir de 6 meses.

En la figura 2, se muestra un ejemplo de un informe de resultado de la densitometría de columna vertebral lumbar realizada a un paciente de riesgo. Se objetiva una puntuación Z de -1,6 que es considerada normal en relación a un grupo poblacional de la misma edad y sexo.

Las indicaciones para realizar una evaluación de la masa ósea mediante densitometría han de tener en cuenta fundamentalmente el riesgo del desarrollo de fracturas, como son: la edad del paciente en el momento de la fractura, presencia de antecedentes familiares de fragilidad ósea, enfermedad subyacente grave y recibir tratamientos osteopenizantes.

En la tabla III, se relacionan las principales indicaciones propuestas para realizar una densitometría ósea según la Academia Americana de Pediatría (AAP).

Hay que tener en cuenta que la evaluación de la MO no nos informa sobre la fortaleza ósea del niño y que la presencia de un contenido mineral óseo disminuido no siempre es indicativa de osteoporosis.

Ecografía y tomografía

En la actualidad, disponemos de otros métodos para cuantificar la MO, como son: la ecografía de calcáneo y de falanges y la tomografía computerizada cuantitativa (qCT), que puede ser periférica (pQCT) para evaluar miembros inferiores con menos radiación[27-30].

Histología

En casos seleccionados, estaría indicada la realización de una biopsia ósea en ilíaco, para realizar estudio histomorfométrico.

En la tabla IV, se exponen las principales técnicas que se han empleado para la valoración de la masa ósea. Debemos hacer hincapié en que la densitometría ósea (DEXA) es la que se considera más idónea y debe siempre ajustarse a una población de referencia adecuada.

Tabla IV. Técnicas para el estudio de la masa ósea

Radiología convencional

Densitometría ósea
- Absorcimetría dual fotónica de Rayos X (DEXA):
  - Columna lumbar L1-L4
  - Cadera: cuello femoral, triángulo de Ward
  - Extremo distal del radio
  - Corporal total excepto cabeza (TBLC)
  - Corporal total con partes blandas
- Ecografía
  - Calcáneo
  - Falange

Tomografía
- Tomografía computerizada cuantitativa
- Tomografía computerizada cuantitativa periférica (pie, miembro inferior)

Histología (biopsia hueso ilíaco)

Histomorfometría cuantitativa

Diagnóstico

En muchos casos, la fragilidad ósea cursa de forma asintomática hasta que se produce una fractura y aparece dolor, alteraciones de la postura o la marcha, deformidades del raquis, etc. Pacientes con osteoporosis juvenil idiopática suelen presentar dolor mecánico de instauración gradual, habitualmente en miembros inferiores que suele definirse como *disconfort* para caminar.

No es infrecuente un historial de fracturas previas o que el paciente aporte radiografías o densitometrías alteradas sugestivas de desmineralización o defecto en la formación ósea, que nos pueden hacer sospechar fragilidad ósea.

En otras ocasiones, se objetivarán síntomas y signos de una enfermedad subyacente, ya sea esta genética o adquirida, relacionable con el desarrollo de OP.

Cuando se produce una fractura o se constata el haberla padecido, es importante tener en cuenta sus características de presentación, para determinar si puede ser patológica o "significativa", para ello, hay que tener en cuenta el número de fracturas, su mecanismo de producción y localización.

En niños, las fracturas de cadera, fémur y vertebrales son raras, por lo que su presencia siempre debe alertarnos. Así mismo, las fracturas que se producen espontáneamente, o suceden ante mínimo traumatismo o manipulación, igualmente nos harán pensar en que son patológicas y, por tanto, existe fragilidad ósea.

La exploración de un paciente con OP, por lo general, es normal, pero pueden objetivarse determinados hallazgos, como talla baja y cifosis o cifoescoliosis, cuando se afecta el raquis. Las deformidades de huesos largos son características de formas graves de las enfermedades metabólicas óseas. Anomalías torácicas, como *pectus carinatum* o *excavatum*, también pueden estar presentes. Con respecto a la movilidad, tanto la hiperlaxitud articular como la hipomovilidad, pueden estar presentes en enfermos con fragilidad ósea. También, puede objetivarse alteración de la marcha o de la postura consecuencia del dolor óseo.

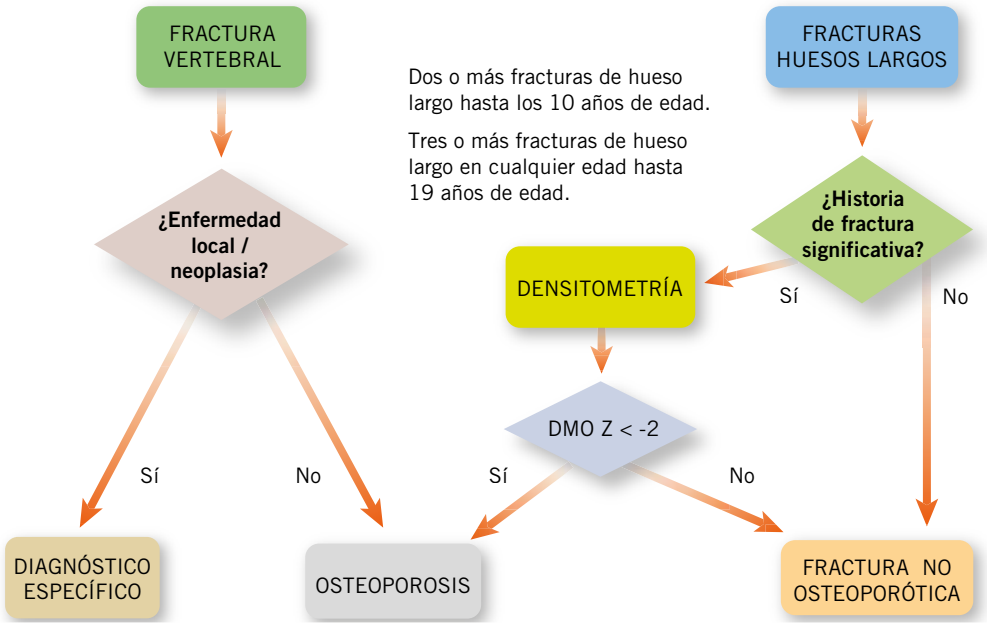


Figura 3. Orientación diagnóstica de osteoporosis infantil.

En los síndromes de fragilidad ósea hereditaria, son característicos: determinados rasgos faciales, escleras azules, dentinogénesis imperfecta, hiperlaxitud, etc.

La Organización Mundial de la Salud establece para el diagnóstico de OP en la población adulta, valores de DMO de, al menos, 2,5 desviaciones estándar por debajo del pico de MO considerado normal en adultos jóvenes sanos del mismo sexo y raza.

En niños y adolescentes, esta definición técnica no es apropiada, ya que todavía no se ha alcanzado el pico de MO y, por tanto, no se puede referenciar a dicho valor normalizado. Se impone, por tanto, una definición operativa como la propuesta por ISCD[31,32,33], en la que se requiere la presencia de cualquiera de los siguientes:

1. Al menos, una fractura vertebral (aplastamiento) en ausencia de enfermedad local o traumatismo de alta energía.
2. Historia de fractura clínicamente significativa y una puntuación Z de la DMO ≤ -2,0.
   Por fractura clínicamente significativa se entiende la presencia de, al menos, una de las situaciones siguientes:
   - Dos o más fracturas de hueso largo hasta los 10 años de edad.
   - Tres o más fracturas de hueso largo en cualquier edad hasta 19 años de edad.

Es muy importante tener en cuenta que valores de puntuación Z de la masa ósea > -2,0, no excluyen la posibilidad de una situación de fragilidad esquelética con riesgo elevado de fractura, por lo tanto, el diagnóstico de osteoporosis en niños y adolescentes no debe hacerse basándose únicamente en criterios técnicos (densitométricos).

A diferencia de los adultos, donde la osteopenia se define como una puntuación T entre -1 y -2,5, el uso del término "osteopenia" no es apropiado en niños, recomendándose en su lugar, la expresión "masa ósea disminuida para la edad cronológica".

En la figura 3, se diagrama la actitud que debe tenerse en cuenta para realizar un diagnóstico correcto de osteoporosis según las recomendaciones de expertos.

Manejo práctico de la fragilidad ósea

El estudio de un paciente con fragilidad ósea o sospecha de padecerla ha de iniciarse mediante una anamnesis dirigida y exploración física pertinente para determinar el estatus de salud ósea.

Los principales factores que han de tenerse en cuenta, se detallan en la tabla V.

A continuación, dependiendo de los hallazgos clínicos objetivados, se valorarán las exploraciones complementarias que se detallan en la tabla VI, que nos permitan caracterizar el estatus de fragilidad ósea y diagnosticar OP si está presente.

La determinación de calcio y creatinina en orina (de segunda micción preferiblemente), puede ser útil para valorar la ingesta de calcio y la posibilidad de hipercalciuria.

La fosfatasa alcalina (total o ósea) y la osteocalcina son marcadores de formación ósea.

La deoxypyridinolina, N-telopeptido del colágeno tipo I (NTx), C-telopeptido del colágeno tipo I (CTx) y la creatinina urinaria son marcadores de resorción ósea.

Los marcadores bioquímicos de remodelado óseo, aunque se han empleado en determinadas situaciones[34], su uso clínico habitual es limitado, dado que no existen datos normativos que faciliten su interpretación adecuada.

En ocasiones, las determinaciones de laboratorio pueden orientar a determinados diagnósticos como, por ejemplo: **hiperparatiroidismo secundario** (Ca sérico normal o elevado con niveles de P normales o disminuidos y PTH elevada), **hipoparatiroidismo** (Ca disminuido y P normal o elevado con PTH disminuida), **pseudohipoparatiroidismo** (Ca disminido, P normal y PTH normal o elevado).

Los niveles de magnesio (Mg) proporcionan un índice del contenido cor-

Tabla V. Historia clínica dirigida para el abordaje de la fragilidad ósea

Antecedentes familiares de osteoporosis con fracturas

Antecedentes personales de fracturas de bajo impacto
- Vertebrales
- Periféricas

Dolor raquídeo en paciente con riesgo de fragilidad ósea
- Dolor agudo
- Dolor crónico

Fenotipo sindrómico o hábito peculiar (estigmas)
- Escleras azules
- Deformidades esqueléticas
- Dentinogénesis alterada
- Hiperlaxitud

Prematuridad

Crecimiento y desarrollo
- Antropometría
- Estadio puberal

Tipo de alimentación
- Estado nutricional
- Ingesta de lácteos y derivados
- Consumo excesivo de cafeína (café o bebidas con cola)
- Trastornos conducta alimentaria

Grado de exposición solar

Amenorrea prolongada
- Trastornos de conducta alimentaria
- Práctica deportiva excesiva en mujeres adolescentes

Grado de actividad física
- Sedentarismo
- Inmovilización prolongada
- Hiperactividad (mujeres atletas)

Presencia de hábitos tóxicos:
- Tabaco
- Alcohol
- Otros

Consumo de fármacos
- Gucocorticoides
- Anticonvulsivantes
- Otros: metotrexate

Enfermedades osteopenizantes
- Enfermedad celíaca
- Enfermedades inflamatorias crónicas (reumáticas, digestivas, etc.)
- Neoplasias
- Otras enfermedades crónicas

Tabla VI. Exploraciones complementarias utilizadas para el estudio de fragilidad ósea

Analítica
- Hemograma, bioquímica hepática y renal
- Metabolismo óseo
  - Calcio, fósforo, magnesio, fosfatasa alcalina total y ósea, osteocalcina
  - Calciuria en micción única, calciuria 24 horas, 25 OH vitamina D, PTH intacta
  - Otros: deoxypyridinolina, N-telopeptido del colágeno tipo I (NTx), C-telopéptido del colágeno tipo I (CTx)
- Hormonas: T4 y TSH, hormonas sexuales
- Marcadores de celiaquía

Radiología
- Edad ósea
- Rx columna dorsal y lumbar
- Serie ósea Rx

Densitometría
- Por absorcimetría dual fotónica de Rayos X (DEXA): columna lumbar, cadera, radio distal
- Por ultrasonidos (calcáneo, falange)

Estudio genético *COL1A1* y *COL1A2*

Cariotipo

Biopsia ósea (histomorfometría)

poral total de Mg. Si está disminuido puede inhibir la secreción y funcionamiento normal de la PTH.

Prevención y tratamiento

Medidas generales

La práctica deportiva regular, la ausencia de hábitos tóxicos y la alimentación que garantice los aportes de calcio y vitamina D recomendados, son las principales medidas que han de tenerse en cuenta para la prevención y tratamiento de la osteoporosis en niños y adolescentes.

La actividad física y el ejercicio habitual[35,36] son las primeras medidas que han de tenerse en cuenta, cuando esto sea posible. Por ello, se debe fomentar la práctica deportiva en cualquier grupo de edad.

La alimentación debe ser variada y equilibrada, favoreciendo el consumo de lácteos y derivados para garantizar los aportes considerados beneficiosos para nuestro metabolismo óseo. No debemos olvidar que la leche humana es la fuente óptima de calcio en los primeros meses de vida.

La exposición solar favorece la síntesis adecuada de vitamina D, esencial para el metabolismo óseo, por ello debe promoverse siempre que se pueda, 10-15 minutos al día podrían ser suficientes.

Tanto el consumo de tabaco como el consumo excesivo de cafeína (café y refrescos de cola) se han asociado con una mala salud ósea.

Calcio

Dentro de los factores nutricionales, el calcio es el más importante. La capacidad de absorción del calcio dietético depende, entre otros: de la cantidad ofertada, del contenido en vitamina D, de la relación calcio/fósforo y de la presencia en los alimentos de sustancias que favorezcan o interfieran en esta. En general, la biodisponibilidad es baja, no superando el 30% en la leche. Estas variaciones parecen depender del efecto favorecedor de la lactosa, la caseína y la relación Ca/P en la primera y la presencia de fitatos y otros componentes de la fibra, que interfieren la absorción, en la segunda. Por otra parte, el contenido en vitamina D, al favorecer la absorción intestinal del Ca, también influye decisivamente.

Las necesidades de calcio para cada grupo de edad se exponen en la tabla VII, y dependen de los requerimientos fisiológicos variables con el crecimiento y desarrollo. Durante este periodo, es importante la dieta rica en lácteos y derivados que garantice un aporte de calcio adecuado para la correcta salud esquelética, sabiendo

Tabla VII. Ingesta diaria de recomendada en niños sanos (recomendaciones del comité de Nutrición de la AEP)[38]

Edad (años)	Ingesta diaria(mg)
1-3	700
4-8	1.000
9-18	1.300

Aportes superiores a 1.300 mg /día no representan ningún beneficio.

Tabla VIII. Aportes recomendados de vitamina D[38]

Situación	Vitamina D (UI)	
< 1 año	400 / día	Límite 1.000 UI / día
> 1 año	600 / día	Límite 4.000 UI / día
Riesgo de OP	800-1.000 / día	

que existe controversia sobre la eficacia de esta intervención aislada para prevenir las fracturas por fragilidad. En este sentido, se ha constatado que los suplementos de calcio no repercuten de forma significativa en la densidad mineral ósea[37].

La adquisición de hábitos de alimentación saludable a edades tempranas se asocia al consumo adecuado de calcio en edades posteriores.

Es importante tener en cuenta que la suplementación dietética de calcio durante la preadolescencia puede ser un factor clave para optimizar el pico de masa ósea[39].

Vitamina D

La vitamina D desempeña un papel importante en la regulación del metabolismo Ca/P, mejorando la absorción intestinal y renal de ambos.

La exposición solar es el principal estímulo para la síntesis cutánea de vitamina D mediante la transformación de su provitamina.

Se recomienda un aporte diario adecuado de vitamina D a toda la población, ya sea a través de la dieta o mediante suplementos, según la tabla VIII. Se ha intentado correlacionar la masa ósea con niveles adecuados de vitamina D[40], sin embargo, no hay evidencia suficiente sobre su efecto en la reducción del riesgo de fractura por fragilidad ósea.

Se recomienda suplementación con vitamina D en las siguientes situaciones:

- Recién nacidos hasta finalizar el primer año. En forma medicamentosa, si es lactado al pecho, y mediante la utilización de fórmulas enriquecidas si la lactancia es artificial.
- Niños de 1 y 2 años que deben tomar productos lácteos desnatados (historia familiar de obesidad, dislipidemia o accidentes cardiovasculares).
- Niños mayores que toman menos de un litro diario de leche sin fortificar en vitamina D.
- Adolescentes que no llegan a tomar 400 UI diarias. En estos casos, se aconsejan productos lácteos u otros alimentos fortificados con vitamina D.
- Los niños con riesgo especial de deficiencia en vitamina D (malabsorción, tratamiento con anticomiciales) deben recibir diariamente dosis más altas en función de la tasa sérica de 25-OHCC. Se aconseja monitorizar esta vigilancia cada 3 meses.
- Todos los niños cuya tasa de 25-OHCC sea inferior a 50 nmol/l hasta su normalización.

El nivel de 25 OH vitamina D se considera el mejor indicador de vitamina D en el organismo, aunque en niños, no existe acuerdo sobre los niveles deseables. Se asume, en general, que valores de 50 ng/ml son adecuados y seguros.

En adultos, se considera deficiencia en vitamina D, tasas de 25-OHCC inferiores a 50 nmol/ (o < 20 ng/ml); mientras que, por encima de 80–75 nmol/ (>30 ng/ml) está asegurada la suficiencia y, aunque no hay consenso sobre las citadas cifras en niños, es aconsejable mantener niveles por encima de 50 nmol/l[41].

Bisfosfonatos

El tratamiento farmacológico de la osteoporosis se basa fundamentalmente en el empleo de bifosfonatos; dado que, aunque fuera de ficha técnica, son los agentes que se han empleado con mayor frecuencia. Su eficacia y seguridad no están totalmente determinadas; por lo que su uso debe considerarse en casos seleccionados, como las formas graves de osteoporosis primaria o la presencia de fracturas significativas en las formas secundarias.

Son análogos sintéticos de los pirofosfatos presentes en la estructura ósea, que se unen a la hidroxiapatita inhibiendo la reabsorción ósea mediada por los osteoclastos. A dosis elevadas, también tienen acción osteoblástica. Constituyen un grupo heterogéneo y difieren en su mecanismo de acción y efectos clínicos. En el ámbito pediátrico, su uso se ha centrado fundamentalmente en el tratamiento de las formas graves de osteogénesis imperfecta con pamidronato intravenoso. Paulatinamente, se ha ido generando experiencia en la prevención y tratamiento de la osteoporosis secundaria (inmovilización

Tabla IX. Bifosfonatos empleados en el tratamiento de la osteoporosis infantil

Fármaco	Presentación	Dosis	Intervalo	Vía	Observaciones
Alendronato	Comprimidos 5 mg	5 mg (<20 kg) 10 mg (>20 kg)	24 h	PO	Indicación no incluida en ficha técnica
Alendronato (Soludronate solución)	Solución 70 mg/100 mg	35 mg (< 30 kg) 70 mg (> 30 kg)	Semanal	PO	Indicación no incluida en ficha técnica
Risedronato	Comp. 5, Comp. 35 mg	0,05 mg / kg	24 h Semanal	PO	Indicación no incluida en ficha técnica
Pamidronato (Aredia)	Viales 30 mg	0,5-1 mg/kg (3 días consecutivos) 1-3 mg / kg (máx. 90 mg)	3-4 m 1-3 m	IV	Indicación no incluida en ficha técnica
Ácido zoledrónico (Zometa)	Viales 4 mg	0,025 mg / kg 0,05 mg / kg	3 m 4-6 m	IV	Ensayos clínicos en osteoporosis infantil

prolongada en patología neuromuscular y tratamiento esteroideo, fundamentalmente), pero existe poco consenso en cuanto al tipo de bifosfonato a utilizar, dosis, forma de administración más adecuada y duración del tratamiento[42-51]. Los efectos secundarios a largo plazo, aún no son totalmente conocidos, por lo que debemos ser cautos a la hora de utilizarlos en este tipo de pacientes en crecimiento y, sobre todo, en las niñas al llegar a la edad fértil.

En la tabla IX, se exponen los principales bifosfonatos utilizados en el tratamiento de la osteoporosis en la edad pediátrica.

Otros fármacos

Denosumab

Se trata de un anticuerpo monoclonal humano (IgG2) que se dirige y se une con gran afinidad y especificidad al RANKL (ligando de receptor activador para el factor nuclear kappa B), impidiendo la activación de su receptor, RANK, en la superficie de los precursores de los osteoclastos y en los osteoclastos. Al impedir la interacción del RANKL/RANK, se inhibe la formación, la función y la supervivencia de los osteoclastos, lo que, a su vez, provoca la disminución de la resorción ósea en el hueso trabecular y cortical.

Se ha empleado en pacientes con formas graves de osteogénesis imperfecta, como alternativa a los bisfosfonatos. Se administra semestralmente por vía subcutánea. En la tabla X, se detallan sus características.

Datos clave

1. La OP es muy frecuente en la población adulta a partir de una determinada edad y se considera una epidemia silenciosa. En niños y adolescentes con enfermedades crónicas no es infrecuente, existiendo un riesgo elevado de fracturas que impactan en la capacidad funcional y calidad de vida de pacientes y familiares.
2. En niños, las fracturas de cadera, fémur y vertebrales son raras, por lo que su presencia siempre debe hacernos sospechar fragilidad. Las fracturas espontáneas, o que suceden ante mínimo traumatismo o manipulación, igualmente nos harán pensar que son patológicas.
3. Una historia de fracturas de repetición en un niño, debe hacernos sospechar un síndrome hereditario de fragilidad ósea, una vez que se haya descartado un proceso secundario. Se ha de tener en cuenta que un estudio genético negativo no descarta el diagnóstico de osteogénesis imperfecta.
4. El pico de masa ósea se produce en la adolescencia tardía, por lo que es importante tener en cuenta que la calidad de hueso acumulada durante la infancia y juventud actúa protegiendo contra la aparición de osteoporosis y fracturas en la edad adulta. El ejercicio físico y los aportes suficientes de calcio en los años preadolescentes pueden ser un factor clave para optimizar el pico de masa ósea.
5. El desarrollo de osteoporosis en la edad adulta puede verse condicionada por el estado nutricional durante la infancia, especialmente en lo referente a los aportes de calcio y vitamina D.
6. El método ideal para evaluar la masa ósea es la densitometría dual fotónica de rayos X (DEXA), pero debe interpretarse con cautela, dependiendo del contexto del paciente y de su historial de fracturas. El área anatómica que debe evaluarse preferentemente es la columna lumbar.
7. El diagnóstico de OP debe realizarse teniendo en cuenta las recomendaciones internacionales vigentes, considerando que no siempre es necesaria la densitometría ósea para establecerlo.
8. Las medidas generales, como: una dieta adecuada rica en lácteos y derivados, el ejercicio regular, la exposición solar y evitar tóxicos, como alcohol y tabaco, son claves para la prevención y tratamiento de la fragilidad ósea.
9. Los suplementos de calcio y vitamina D se realizarán para satisfacer las necesidades recomendadas por expertos. No está indicado monitorizar los niveles de vitamina D en niños sanos. La exposición solar sigue siendo la fuente principal de síntesis de esta vitamina.
10. En la actualidad, se dispone de experiencia creciente para el tratamiento de formas graves de OP con fármacos antiresortivos. Los bisfosfonatos, tanto orales como IV, han demostrado eficacia y seguridad en niños y adolescentes, aunque su indicación no figura todavía en ficha técnica.

Tabla X. Otros fármacos empleados para el tratamiento de la osteoporosis infantil

Fármaco	Presentación	Dosis	Intervalo	Vía	Observaciones
Denosumab (Prolia)	Viales 60 mg	20 mg	6 m	SC	Ensayos clínicos en osteogénesis imperfecta

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo según los autores.

1.* Landin LA. Epidemiology of children's fractures. J Pediatr Orthop B. 1997; 6: 79-83.

2. Clinician's Guide to Prevention and Treatment of Osteoporosis: Guideline National Osteoporosis Fundación 2014. Issue, Version 1. Disponible en: https://nof.org/files/nof/public/content/file/2791/upload/919.pdf. 12 abril, 2014; Acceso 15 de Marzo, 2017.

3. Díez A, Puig J, Martínez MT, Guelar AM, Cucurul J, Mellibovsky L, et al. Aproximación a los costes de fractura osteoporótica de fémur en España. Med Clin. 1989; 92: 721-3.

4.* Halton J, Gaboury I, Grant R, Alos N, Cummings EA, Matzinger M, et al. Advanced vertebral fracture among newly diagnosed children with acute lymphoblastic leukemia: results of the Canadian Steroid-Associated Osteoporosis in the Pediatric Population (STOPP) research program. J Bone Miner Res. 2009; 24: 1326-34.

5.* Huber AM, Gaboury I, Cabral DA, Lang B, Ni A, Stephure D, et al. Prevalent vertebral fractures among children initiating glucocorticoid therapy for the treatment of rheumatic disorders. Arthritis Care Res. 2010; 62: 516-26.

6. NIH. Osteoporosis prevention, diagnosis, and therapy. NIH Consens Statement. 2000; 17: 1-45.

7.* Curiel D, Serrano B, Puentes G, et al. Densidad mineral ósea en niños y adolescentes medida por absorciometría dual de rayos X. Revista Española de Enfermedades Metabólicas Óseas. 2000; 9: 137-41.

8. Theintz G, Buchs B, Rizolli R. Longitudinal monitoring of bone mass accumulation in healthy adolescents: Evidence for a marked reduction after 16 years of age at the levels of lumbar spine and femoral neck in female subjects. J Clin EndocrinolMetab. 1992; 75: 1060-5.

9. Greenfield EM, Golderg VM. Genetic determination of bone density. Lancet. 1998; 350: 1263-4.

10.** Baroncelli G, Bertelloni S, Sodini F, Saggese G. Osteoporosis in children and adolescents: etiology and management. Paediatr Drugs. 2005; 7: 295-323.

11. Venturi G, Tedeschi E, Mottes M, Valli M, Camilot M, Viglio S, et al. Osteogenesis imperfecta: clinical, biochemical and molecular findings. Clin Genet. 2006; 70: 131-9.

12. Lorenc RS. Idiopathic juvenile osteoporosis. Calcif Tissue Int. 2002; 70: 395-7.

13.** Bianchi, ML. Causes of secondary pediatric osteoporosis. Pediatric endocrinology reviews: PER. 2007; 10: 424-36.

14. Lucas AR, Melton LJ 3rd, Crowson CS, O'Fallon WM. Long-term fracture risk among women with anorexia nervosa: a population-based cohort study. Mayo Clin Proc. 1999; 74: 972-7.

15.** Fehlings D1, Switzer L, Agarwal P, Wong C, Sochett E, Stevenson R, et al. Informing evidence-based clinical practice guidelines for children with cerebral palsy at risk of osteoporosis: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2012; 54: 106-16.

16. Vassilopoulou-Sellin R, Brosnan P, Delpassand A, Zietz H, Klein MJ, Jaffe N. Osteopenia in young adult survivors of childhood cancer. Med Pediatr Oncol. 1999; 32: 272-8.

17.** French AR, Mason T, Nelson AM, Crowson CS, O'Fallon WM, Khosla S, et al. Osteopenia in adults with a history of juvenile rheumatoid arthritis. A population based study. J Rheumatol. 2002; 29: 1065-70.

18. Mushtaq T, Aluned SF. The impact of corticosteroids on growth and bone health. Arch Dis Child. 2002; 87: 93-6.

19.*** Golden NH, Abrams SA, Committee on Nutrition. Optimizing bone health in children and adolescents. Pediatrics. 2014; 134: 1229-43.

20.* Short DF1, Gilsanz V, Kalkwarf HJ, Lappe JM, Oberfield S, Shepherd JA, et al. Anthropometric models of bone mineral content and areal bone mineral density based on the bone mineral density in childhood study. Osteoporos Int. 2015; 26: 1099-108.

21.* Yeste D, Del Río L, Carrascosa A. Valores de contenido mineral óseo, densidad mineral ósea y densidad mineral ósea volumétrica en niños y adolescentes. En: Argente J, Carrascosa A, Gracia R, Rodríguez F, editores. Tratado de Endocrinología de la infancia y adolescencia. Barcelona: Doyma; 2000: 1501-12.

22. Carrascosa A, Ballabriga A. Patrones de crecimiento y composición corporal. En: Ballabriga A, Carrascosa A, editores. Nutrición en la infancia y adolescencia. 3 ed. Madrid: Ergon; 2006: 1289-319.

23. Carrascosa A. Masa ósea y nutrición. En: Ballabriga A, Carrascosa A, editores. Nutrición en la infancia y adolescencia. 3 ed. Madrid: Ergon; 2006: 919-49.

24.** Zemel BS, Kalkwarf HJ, Gilsanz V, Lappe JM, Oberfield S, Shepherd JA, et al. Revised reference curves for bone mineral content and areal bone mineral density according to age and sex for black and non-black children: results of the bone mineral density in childhood study. J Clin Endocrinol Metab. 2011; 96: 3160-9.

25. Gilsanz V. Bone density in children: A review of the available techniques and indications. Eur J Radiol. 1998; 26: 177-82.

26.*** Bachrach LK, Sills IN. Clinical report –bone densitometry in children and adolescents. Pediatrics. 2011; 127: 189-94.

27. Genant HK, Engelke K, Fuerst T. Noninvasive assessment of bone mineral and structure: State of the art. J Bone Miner Res. 1996; 11: 707-30.

28. Blankoert F, Corter B, Coquerelle P. Ultrasoubd velocity through the phalanges in normal and osteoporotic patients. Calcif Tiss Int. 1999; 64: 28-33.

29.* Martínez MJ, Redondo D, Conde F, Redondo P, Alonso Franch M. Gráficas longitudinales de velocidad de conducción media de ultrasonidos en falanges. Estudio nutricional de Castilla y León. Junta de CyL, editores. Valladolid 2009.

30.* Falcini F, Bindi G, Simonini G, Stagi S, Galluzi F, Masi L, et al. Bone status evaluation with calcaneal ultrasound in children with chronic rheumatic diseases. A one year followup study. J Rheumatol. 2003; 30: 179-84.

31.** The Writing Group for the ISCD Position Development Conference. Diagnosis of osteoporosis in men, premenopausal women, and children. J Clin Densitom. 2004; 7: 17-26.

32. Baim S, Leonard MB, Bianchi ML, Hans DB, Kalkwarf HJ, Langman CB, et al. Official Positions of the International Society for Clinical Densitometry and executive summary of the 2007 ISCD Pediatric Position Development Conference. J Clin Densitom. 2008; 11: 6-21.

33.*** Gordon CM, Leonard MB, Zemel BS, International Society for Clinical Densitometry. 2013 Pediatric Position Development Conference: executive summary and reflections. J Clin Densitom. 2014; 17: 219-24.

34. Cimaz R, Gattorno M, Sormani MP, Falcini F, Zulian F, Lepore L, et al. Changes in markers of bone turnover and inflammatory variables during alendronate therapy in pediatric patients with rheumatic diseases. J Rheumatol. 2002; 29: 1786-92.

35.** Lappe JM, Watson P, Gilsanz V, Hangartner T, Kalkwarf HJ, Oberfield S, et al. The longitudinal effects of physical activity and dietary calcium on bone mass accrual across stages of pubertal development. J Bone Miner Res. 2015; 30: 156-64.

36.* Nikander R, Sievänen H, Heinonen A, et al. Targeted exercise against osteoporosis: a systematic review and meta-analysis for optimising bone strength throughout life. BMC medicine. 2010; 8: 47.

37.** Winzenberg TM, Shaw KA, Fryer J, Jones G. Calcium supplementation for improving bone mineral density in children. Cochrane Database of Systematic Reviews, Issue I. 2009.

38.*** Martínez Suárez V, Moreno Villares J.M, Dalmau Serra J. Recomendaciones de ingesta de calcio y vitamina D: posicionamiento del Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. Rev Pediatr Aten Primaria. 2013; 15: 181-8.

39. Johnston CC, Miller JZ, Slemenda CW. Calcium supplementation and increased in bone mineral density in children. N Engl J Med. 1992; 327: 82-7.

40.* Bischoff-Ferrari HA, Dietrich t, Orav EJ. Positive association between 25 (OH)D levels and bone mineral density: A population-based study of younger and older adults. Am J Med. 2004; 116: 634-9.

41.* Bischoff-Ferrari HA, Giovannucci E, Willett WC. Estimation of optimal serum concentrations of 25-OHcc for multiple health outcomes. Am J Clin Nutr. 2006; 84: 18-28.

42.** Thornton J, Ashcroft DM, Mughal MZ, Elliott RA, O'Neill TW, Symmons D. Systematic review of effectiveness of bisphosphonates in treatment of low bone mineral density and fragility fractures in juvenile idiopathic arthritis. Arch Dis Child. 2006; 91: 753-61.

43. Ward LM, Petryk A, Gordon CM. Use of bisphosphonates in the treatment of pediatric osteoporosis. Int J Clin Rheumatol. 2009; 4: 657-72.

44.*** Eghbali-Fatourechi G. Bisphosphonate therapy in pediatric patients. J Diabetes Metab Disord. 2014; 13: 109.

45. Bianchi ML, Cimaz R, Bardare M, Zulian F, Lepore L, Boncompagni A, et al. Efficacy and safety of alendronate for the treatment of osteoporosis in diffuse connective tissue diseases in children: a prospective multicenter study. Arthritis Rheum. 2000; 43: 1960-6.

46. Cimaz R, Gattorno M, Sormani MP, Falcini F, Zulian F, Lepore L, et al. Changes in markers of bone turnover and inflammatory variables during alendronate therapy in pediatric patients with rheumatic diseases. J Rheumatol. 2002; 29: 1786-92.

47.** Steelman J, Zeitler P. Treatment of symptomatic pediatric osteoporosis with cyclic single-day intravenous pamidronate infusions. J Pediatr. 2003; 142: 417-23.

48.** Galindo Zavala R, Núñez Cuadros E, Díaz Cordovés-Rego G, Urda Cardona AL. Advances in the treatment of secondary osteoporosis. An Pediatr (Barc). 2014; 81: 399.

49.** Martínez-Soto T, Pacaud D, Stephure D, Trussell R, Huang C. Treatment of symptomatic osteoporosis in children: a comparison of two pamidronate dosage regimens. J Pediatr Endocrinol Metab. 2011; 24: 271-4.

50. Zoledronic acid (zoledronate) in children with osteogénesis imperfecta. Sánchez-Sánchez LM, Cabrera-Pedroza AU, Palacios-Saucedo G, de la Fuente-Cortez B. Gac Med Mex. 2015; 151: 164-8.

51.** George S, Weber DR, Kaplan P, Hummel K, Monk HM, Levine MA. Short-Term Safety of Zoledronic Acid in Young Patients with Bone Disorders: An Extensive Institutional Experience. J Clin Endocrinol Metab. 2015; 100: 4163-71.

Bibliografía recomendada

– Golden NH, Abrams SA, Committee on Nutrition. Optimizing bone health in children and adolescents. Pediatrics. 2014; 134: 1229-43.

Revisión sobre la adquisición de la masa ósea en niños y adolescentes, mediante medidas generales que el pediatra debe conocer dado su papel relevante para lo optimización de la salud ósea en la población infantil.

– Martínez Suárez V, Moreno Villares J, Dalmau Serra J. Recomendaciones de ingesta de calcio y vitamina D: posicionamiento del Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. An Pediatr (Barc). 2012; 77: 57.

Posicionamiento de la Asociación Española de Pediatría, con recomendaciones para la valoración de necesidades de Ca y vitamina D y el uso racional de suplementos e ingestión de productos fortificados.

– Alonso Franch M, Redondo Del Río MP, Suárez Cortina L. En nombre del Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. Nutrición infantil y salud ósea. An Pediatr (Barc). 2010; 72: 80.e1-11. doi: 10.1016/j.anpedi.2009.08.018.

Excelente revisión sobre osteoporosis pediátrica. Se establece la importancia de la adquisición del pico de masa ósea y su conservación, abordando los diferentes determinantes de la masa ósea, con especial énfasis en los aspectos nutricionales. También, se detallan los métodos de evaluación de la masa ósea, destacando los métodos no radiológicos, como la densitometría ósea y algunos valores normativos existentes al respecto.

– Saraff V, Högler W. Endocrinology and adolescence: Osteoporosis in children: diagnosis and management. Eur J Endocrinol. 2015; 173: R185-97.

Revisión muy completa sobre la fragilidad ósea en niños y adolescentes. Se revisan las causas secundarias de osteoporosis y su manejo adecuado mediante su correcto diagnóstico y tratamiento.

Caso clínico

Paciente de 9 años de edad.

Motivo de consulta: dolor intenso en región dorsal.

Antecedentes familiares: fractura de cadera osteoporótica en abuela paterna. Hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo en madre.

Antecedentes personales: gestación 36 semanas, parto eutócico. PRN: 2,100 g. Lactancia artificial. Enfermedades previas: artritis idiopática juvenil sistémica diagnosticada a los 3 años y 6 meses de edad que ha cursado en forma de brotes, en número de 2-3 durante los dos primeros años, predominando las manifestaciones sistémicas (fiebre, exantema y anemización). Estos brotes requirieron para su control, el empleo de glucocorticoides a dosis altas. Al tercer año de evolución, presentó nuevo brote sistémico con: fiebre, pericarditis y poliartritis de grandes y pequeñas articulaciones. Se inició tratamiento con metotrexate subcutáneo y glucocorticoides a dosis de 1,5 mg/kg/día durante dos semanas, con lo que se controló parcialmente la enfermedad y se comienza deprivación esteroidea manteniendo el metotrexate a su máxima dosis.

Historia actual: paciente que acude fuera de cita a la consulta de Reumatología, por presentar dolor de instauración aguda en región dorsolumbar desde hace 2 días. Se acompaña de limitación para la movilidad y le impide realizar sus actividades cotidianas, obligándole a permanecer en cama. El dolor se alivia parcialmente con reposo y analgésicos y no se acompaña de fiebre ni alteración del estado general. Es la primera vez que le ocurre y no se acompaña de fiebre ni manifestaciones generales. Está en tratamiento con prednisona 7,5 mg al día, desde hace 10 días (semanas antes había recibido dosis de hasta 45 mg/día con deprivación rápida) y metotrexate 15 mg semanales por vía subcutánea.

No refiere dolor ni tumefacción articular a ningún nivel en las dos semanas previas, siendo su capacidad funcional normal.

Exploración física: buen estado general. Afebril. Peso, talla. Adenopatías laterocervicales rodaderas de 1,5 cm. No exantemas. ACP normal. Abdomen: hepatoesplenomegalia.

Musculoesquelético:

- Marcha no se explora por dolor.
- Actitud fetal en cama.
- Movilidad cervical conservada sin puntos dolorosos.
- Rectificación lordosis fisiológica lumbar.
- Dolor a la palpación en apófisis espinosas D10-L1 con contractura musculatura paravertebral.
- Maniobras sacroilíacas sin hallazgos patológicos.
- Maniobras de elongación ciática normales.
- No debilidad muscular, ROT presentes y simétricos.
- No signos inflamatorios articulares.
- Atrofia ambos cuádriceps.

Analítica urgente: hemograma y PCR normales.

Radiología: Rx columna dorsal y lumbar: cuerpos vertebrales explorados con platillos bien definidos y refuerzo de la trabeculación. Pérdida significativa de altura de cuerpos vertebrales D11 y L3 sin esclerosis ni alteración en partes blandas adyacentes Conclusión: osteoporosis, colapsos vertebrales aislados D11 y L3.

Juicio clínico: dorsalgia aguda por aplastamientos vertebrales. Artritis idiopática juvenil sistémica sin actividad en la actualidad.

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
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".

Evaluación y tratamiento de la osteoporosis en niños

9. ¿Cuál de los siguientes enunciados es el más CORRECTO, con respecto al concepto de osteoporosis?
a. La osteoporosis es un trastorno esquelético caracterizado por una resistencia ósea alterada que predispone a un riesgo de fractura elevado.
b. La osteoporosis es una enfermedad metabólica ósea que cursa con fracturas óseas por fragilidad.
c. La osteoporosis es una enfermedad producida por un contenido mineral óseo disminuido, que supone un riesgo elevado de desarrollar fracturas.
d. La osteoporosis es un trastorno metabólico óseo consecuencia de la interacción de factores ambientales en un individuo genéticamente predispuesto para el desarrollo de fracturas.
e. La osteoporosis es un proceso patológico idiopático definido por una masa ósea disminuida y la presencia de fracturas.

10. Bisfosfonatos: señale la respuesta CORRECTA:
a. Los bisfosfonatos son potentes fármacos antiresortivos indicados exclusivamente para el tratamiento de la osteogénesis imperfecta.
b. Los bisfosfonatos actúan estimulando la formación ósea.
c. El alendronato es el fármaco más utilizado en el ámbito pediátrico para el tratamiento de la osteoporosis.
d. Los bisfosfonatos están contraindicados en el tratamiento de la osteoporosis secundaria al tratamiento con glucocorticoides.
e. El pamidronato sódico administrado de forma intermitente es el fármaco de elección para el tratamiento de las formas graves de osteogénesis imperfecta.

11. Con respecto a la masa ósea, señale la CORRECTA:
a. La masa ósea está relacionada con la densidad de trabéculas óseas por unidad de volumen en un área anatómica determinada.
b. El contenido mineral óseo (BMC) se expresa en gramos de calcio y la densidad mineral ósea (BMD) se expresa habitualmente en gramos por unidad de volumen.
c. La densidad mineral ósea de niños y adolescentes depende en gran medida del tipo de alimentación y del grado de actividad física que se realiza.
d. La masa ósea de un niño está determinada, tanto por factores constitutivos como ambientales.
e. El pico de masa ósea se alcanza a los 45 años y, a partir de esta edad, inicia un descenso paulatino más acusado en mujeres a partir de la menopausia.

12. ¿Cuál de los siguientes tratamientos NO está implicado en el desarrollo de osteoporosis?
a. Metotrexate.
b. Glucocorticoides intravenosos.
c. Antiepilépticos.
d. Radioterapia.
e. Tratamiento biológico con anti TNF-alfa.

13. ¿Qué SITUACIÓN de las siguientes, cumple los requisitos necesarios para el diagnóstico de osteoporosis?
a. Fracturas no vertebrales de bajo impacto y densitometría con masa ósea con puntuación Z inferior a -2 desviaciones estándar.
b. Fractura vertebral sin enfermedad subyacente, con independencia de la densitometría.
c. Fracturas no vertebrales de repetición de bajo impacto.
d. Cualquiera de las anteriores define osteoporosis.
e. a y b.

Caso clínico

14. ¿Qué ACTITUD inicial le parece la más adecuada?
a. Ingresar al paciente para tratamiento médico del dolor.
b. Realizar estudio de imagen mediante Resonancia magnética.
c. Realizar vertebroplastia percutánea para el tratamiento del dolor y restablecer la anatomía vertebral.
d. Suspender glucocorticoides dado su potente efecto osteopenizante.
e. Iniciar tratamiento con suplementos de calcio y vitamina D lo antes posible.

15. ¿QUÉ tratamiento farmacológico específico emplearía en este ingreso?
a. Ninguno, inicialmente, solo tratamiento destinado a la analgesia.
b. Bisfosfonato oral: alendronato.
c. Bisfosfonato intravenoso: pamidronato.
d. Agente formador de hueso: anabolizante.
e. Antiresortivo subcutáneo: denosumab.

16. ¿QUÉ pruebas diagnósticas son necesarias para el diagnóstico de osteoporosis en este paciente?
a. Radiología convencional.
b. Estudio analítico de parámetros bioquímicos de remodelado óseo.
c. Densitometría por ultrasonidos.
d. Densitometría dual fotónica de Rx (DEXA).
e. Tomografía cuantitativa ósea.

Artritis idiopática juvenil

E. Urbaneja Rodríguez, P. Solís Sánchez

Unidad de Inmunología y Reumatología Pediátricas. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Resumen

La *Artritis Idiopática Juvenil* (AIJ) es la enfermedad reumática más frecuente en Pediatria (quitar en la infancia) y una importante causa de morbilidad infantil. El término AIJ se define como una artritis que debe aparecer antes de los 16 años y persistir, al menos, 6 semanas, excluyendo otras causas de artritis típicas de la infancia, y engloba a un grupo heterogéneo de artritis dividido en 7 categorías principales (oligoarticular, poliarticular con factor reumatoide negativo, poliarticular con factor reumatoide positivo, sistémica, artritis relacionada con entesitis, artritis psoriásica y artritis indiferenciada), según la última clasificación vigente. La forma sistémica asocia sintomatología general (fiebre, exantema, hepatoesplenomegalia, linfadenopatías, serositis) y tiene una clara base autoinflamatoria; mientras que en el resto de categorías predominan los síntomas articulares y tienen un origen autoinmune. El diagnóstico de la enfermedad es clínico, aunque las pruebas de laboratorio y de imagen pueden ayudar a confirmarlo. La principal complicación asociada es la aparición de uveítis crónica anterior, por lo que siempre será necesario un seguimiento conjunto y periódico, con Oftalmología, de estos pacientes. El tratamiento de la enfermedad depende de múltiples factores y ofrece numerosas posibilidades, siendo, en general, el metotrexato el primer fármaco de elección utilizado para conseguir la remisión de la enfermedad, aunque también se disponen en la actualidad de otras muchas estrategias terapéuticas (fármacos biológicos), que han supuesto toda una revolución en el pronóstico de esta patología.

Abstract

Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA) is the most frequent rheumatic disease in children and an important cause of childhood morbidity. The term JIA is defined as an arthritis that should appear before 16 years old and persist for at least 6 weeks, excluding other causes of arthritis typical in childhood, and encompasses a heterogeneous group of arthritis divided into 7 main categories (oligoarticular, poliarticular with negative rheumatoid factor, poliarticular with positive rheumatoid factor, systemic, arthritis related to enthesitis, psoriatic arthritis and undifferentiated arthritis) according to the last classification. The systemic form associates general symptomatology (fever, exanthema, hepatosplenomegaly, lymphadenopathy, serositis) and has a clear autoinflammatory base, while in the other categories joint symptoms predominate and have an autoimmune origin. The diagnosis of the disease is clinical, although laboratory and imaging tests may help to confirm this. The main complication associated is the appearance of chronic anterior uveitis, so it will always be necessary to follow up together and periodically with Ophthalmology of these patients. The treatment of the disease depends on multiple factors and offers numerous possibilities, being in general methotrexate the first medicine of choice used to achieve remission of the disease, but also currently available many other therapeutic strategies (biological drugs) that have led to a revolution in the prognosis of this pathology.

Palabras clave: Artritis idiopática juvenil; Uveítis; Metotrexato; Terapia biológica.

Key words: *Juvenile Idiopathic Arthritis; Uveitis; Metotrexato; Biological therapy.*

Pediatr Integral 2017; XXI (3): 170–182

Introducción

La artritis idiopática juvenil es la enfermedad reumática más frecuente en la infancia, una de las enfermedades crónicas más prevalentes en niños y una importante causa de morbilidad infantil.

La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) es la enfermedad reumática crónica más frecuente en niños y una de las enfermedades crónicas más frecuentes en la infancia[1]. El término AIJ engloba a un grupo heterogéneo de artritis crónicas de causa desconocida que, como premisas fundamentales, deben aparecer antes de los 16 años de edad y persistir durante, al menos, 6 semanas para su diagnóstico, habiendo excluido previamente otras causas conocidas de artritis.

La primera descripción de la enfermedad se realizó por George Frederic

Still en 1897, quién detalló en 22 niños un patrón de artritis crónica, asociando algunos de ellos un comienzo sistémico con fiebre, adenopatías y hepatoesplenomegalia[2]. Posteriormente, numerosos autores hicieron referencia a la aparición de diferentes formas de la enfermedad, planteándose si se trataba de una única entidad o de varias patologías agrupadas bajo un mismo término.

La denominación actual de AIJ está aceptada internacionalmente y fue acuñada a partir de 1995 por la *International League of Associations for Rheumatology* (ILAR), suplantando a otros nombres que esta enfermedad recibió con anterioridad: "*Artritis Reumatoide Juvenil*", término propuesto en Estados Unidos por el *American College of Rheumatology* (ACR) y "*Artritis Crónica Juvenil*", término utilizado en Europa por la *European League Against Rheumatism* (EULAR)[3]. El uso actual de estos dos últimos términos como sinónimos de AIJ conduce a error y no son equivalentes, ya que en ellos fueron utilizados otros criterios de clasificación, por lo que no deben usarse.

La AIJ se divide, a su vez, en diferentes subtipos según unos criterios unificados de clasificación de la ILAR, revisados por última vez en el 2001 en Edmonton[4]. Cada forma clínica presenta unos criterios de clasificación bien definidos (forma clínica, criterios de inclusión y criterios de exclusión), ya que cada categoría presenta diferentes manifestaciones clínicas, evolución, respuesta al tratamiento y pronóstico. Está clasificación está en proceso de validación y continua revisión, con el fin de obtener una categorización lo más perfecta posible que permita agrupar a los pacientes de forma homogénea y, a su vez, facilite la investigación. Los criterios de clasificación actualmente vigentes, que presentan algunas limitaciones, se verán modificados próximamente, cuando exista suficiente evidencia científica que así lo aconseje.

Epidemiología

La prevalencia e incidencia reales de la AIJ son desconocidas, aunque se sabe que la AIJ oligoarticular es el subtipo más frecuente en todas las poblaciones.

La AIJ presenta una distribución mundial, aunque su incidencia y prevalencia reales son desconocidas, probablemente debido a un infradiagnóstico de la enfermedad. En los últimos estudios publicados por Thierry et al., se estima en Europa una incidencia de 1,6-23/100.000 niños menores de 16 años y una prevalencia de 3,8-400/100.000 niños menores de 16 años[5].

En nuestro medio, la AIJ oligoarticular es el subtipo más frecuente (50%), seguido de la AIJ poliarticular (25%), AIJ sistémica (5-15%), artritis relacionada con entesitis (10-15%) y artritis psoriásica (2%). Al aplicar la clasificación de la ILAR, el porcentaje de artritis indiferenciadas puede llegar hasta un 10%. La edad de aparición es variable y característica de cada subtipo de AIJ[3]. Existe predominio del sexo femenino en las formas oligoarticular, poliarticular y psoriásica, no hay diferencias en cuanto al sexo en la forma sistémica, y predomina el sexo masculino en la artritis relacionada con entesitis (Tabla I).

Clasificación

La AIJ engloba a un conjunto heterogéneo de artritis, dividido en 7 categorías principales según la última clasificación vigente (Edmonton, 2001), con características mutuamente excluyentes y fenotípicamente bien diferenciadas.

Según la última clasificación vigente de la ILAR, que ya se comentó anteriormente (Edmonton, 2001), se distinguen 7 categorías dentro de la AIJ[4]. Dicha categorización en subtipos de la enfermedad se realizó con el fin de clasificar a los pacientes en grupos homogéneos con características similares. La clasificación se realiza a los 6 meses del diagnóstico de la enfermedad, sobre la base de unos criterios bien definidos. Cada categoría de AIJ es mutuamente excluyente, existiendo unos criterios de exclusión aplicados a cada categoría que se definen a continuación de forma general y, posteriormente, según categorías.

Criterios de exclusión

a. Psoriasis en paciente o en familiar de primer grado.
b. Artritis en varón mayor de 6 años HLA-B27 positivo.
c. Antecedentes de: espondilitis anquilosante, artritis relacionada con entesitis, sacroileítis asociada a enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome de Reiter o uveítis anterior aguda en paciente o en familiar de primer grado.
d. Presencia de factor reumatoide (FR) en, al menos, dos determinaciones separadas entre sí 3 meses.
e. Presencia de AIJ sistémica en paciente.

Características principales de cada categoría de AIJ

- ***AIJ oligoarticular:*** es la categoría más frecuente y la que tiene mejor pronóstico. Se define como una artritis de 4 o menos articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad. Puede ser persistente (si a lo largo de la evolución de la enfermedad no se afectan más de 4 articulaciones) o extendida (si a lo largo de la evolución de la enfermedad se afectan más de 4 articulaciones). *Criterios de exclusión:* a, b, c, d y e.
- ***AIJ poliarticular factor reumatoide negativo:*** artritis de 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad. La determinación del factor reumatoide es negativa. *Criterios de exclusión:* a, b, c, d y e.
- ***AIJ poliarticular factor reumatoide positivo:*** está categoría se asemeja a la artritis reumatoide del adulto. Se define como una artritis de 5 o más articulaciones durante los 6 primeros meses de enfermedad. La determinación del factor reumatoide debe ser positiva en, al menos, dos determinaciones separadas entre sí 3 meses. *Criterios de exclusión:* a, b, c y e.
- ***AIJ sistémica:*** artritis en una o más articulaciones y fiebre diaria de, al menos, dos semanas de duración (objetivada, al menos, 3 días) con uno o más de los siguientes criterios:
  1. Exantema eritematoso evanescente.
  2. Adenopatías.
  3. Hepatomegalia y/o esplenomegalia.
  4. Serositis.

  Criterios de exclusión: a, b, c y d.

Tabla I. Epidemiología y características típicas de las distintas formas de AIJ

Forma clínica/ Categoría de AIJ según ILAR	*Frecuencia*	*Edad de comienzo*	*Sexo*	*Biomarcadores clasificatorios*	*Características típicas*	*Esquema del tipo de afectación*
Oligoarticular	50%	Primera infancia (pico entre 2-4 años)	Femenino	ANA positivos (50-70%)	Niña preescolar con monoartritis de rodilla y ANA positivos	
Poliarticular FR negativo	20%	Bifásica (pico entre 2-4 años y 6-12 años)	Femenino	ANA positivos (25%) FR negativo	Niña escolar con artritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones y FR negativo	
Poliarticular FR positivo	5%	Adolescencia	Femenino	FR positivo (100%) Anti-CCP (50%)	Niña adolescente con artritis simétrica de pequeñas articulaciones de manos y pies y FR positivo	
Sistémica	5-15%	Cualquier edad	Ambos sexos	MRP8/14 S100A12 IL-18	Escolar con fiebre en picos, artritis, exantema evanescente y serositis	
Artritis relacionada con entesitis	10-15%	Mayores de 6 años	Masculino	HLA-B27 positivo (85%)	Niño adolescente con artritis periférica asimétrica, entesitis y HLA-B27 positivo	
Artritis psoriásica	2%	Bifásica (pico entre 2-4 años y 9-11 años)	Femenino	ANA positivos (30-50%)	Niña escolar con artritis asimétrica, dactilitis, psoriasis y antecedente de padre con psoriasis	
Artritis indiferenciada	10%	–	–	–	–	–

AIJ: artritis idiopática juvenil; ILAR: International League of Associations for Rheumatology; ANA: anticuerpos antinucleares; FR: factor reumatoide; Anti-CCP: anticuerpos antipéptido citrulinado cíclico; MRP8/14: subtipo de proteína S100 (calprotectina); S100A12: subtipo de proteína S100; IL-18: interleucina 18; HLA-B27: antígeno leucocitario humano B-27.

- ***AIJ artritis relacionada con entesitis:*** artritis y entesitis, o artritis o entesitis y dos o más de los siguientes criterios:
  1. Dolor sacroilíaco y/o dolor inflamatorio lumbosacro.
  2. Presencia de HLA-B27 positivo.
  3. Aparición de síntomas en varón mayor de 6 años.
  4. Uveítis anterior aguda.
  5. Antecedentes de: espondilitis anquilosante, artritis relacionada con entesitis, sacroileítis asociada a enfermedad inflamatoria

Tabla II. Diferencias etiopatogénicas entre la AIJ sistémica y el resto de formas de AIJ

	AIJ sistémica	*AIJ oligoarticular/poliarticular*	*AIJ artritis-entesitis/psoriásica*
Inmunidad	Innata	Adaptativa	Adaptativa
Principal célula patogénica implicada	Fagocitos	Linfocitos T CD4 +	Linfocitos T CD8 +
Mecanismo	Activación anómala fagocitos	Desequilibrio entre células Th1/ Th17 y células T reguladoras Fallo tolerancia a autoantígenos	Activación CD8
Mediadores	IL-1, IL-6, IL-18, proteínas S100	Interferón γ, IL-17	TNF-α
Asociación genética	No asociación con genes HLA Asociación con polimorfismo en genes IL-6 y del factor de inhibición del macrófago	Asociación con genes HLA (HLA-A2: oligoarticulares, HLA-DRB1: poliarticulares con FR negativo, HLA-DR4: poliarticulares con FR positivo)	Asociación con genes HLA (HLA-B27) Asociación con polimorfismo en gen del receptor IL-23

AIJ: artritis idiopática juvenil; IL: interleucina; Interferón γ: interferón gamma; TNF-α: factor de necrosis tumoral alfa; FR: factor reumatoide; HLA: antígeno leucocitario humano.

intestinal, síndrome de Reiter o uveítis anterior aguda en familiar de primer grado.

Criterios de exclusión: a, d y e.

- ***AIJ artritis psoriásica:*** artritis y psoriasis, o artritis y dos o más de los siguientes criterios:
  1. Dactilitis.
  2. Afectación ungueal: lesiones puntiformes en uñas u onicolisis.
  3. Familiar de primer grado afecto de psoriasis.

  Criterios de exclusión: b, c, d y e.
- ***AIJ artritis indiferenciada:*** artritis que no cumple criterios de ninguna categoría o cumple criterios de varias categorías.

A pesar de que los criterios de inclusión y exclusión de cada subtipo de AIJ están bien establecidos, no todos los pacientes se encuentran correctamente clasificados con los criterios actuales, por lo que siguen existiendo aspectos mejorables, siendo cada vez más necesaria una revisión de la clasificación actual que se llevará a cabo en un futuro cercano[6].

Etiopatogenia

La AIJ sistémica es una enfermedad autoinflamatoria, mientras que el resto de formas de AIJ son enfermedades autoinmunes. Estas diferencias etiopatogénicas son la clave de la utilización de diferentes estrategias terapéuticas según el subtipo de la enfermedad.

La AIJ tiene una etiopatogenia multifactorial. Se describen mecanismos inmunológicos y ambientales que actúan en un individuo genéticamente predispuesto[7]. Salvo el subtipo de AIJ sistémica, que tiene una base autoinflamatoria con alteración de la inmunidad innata, el resto de formas de AIJ poseen un claro componente autoinmune y se asocian a alteraciones en la inmunidad adaptativa, tanto humoral como celular (Tabla II).

Actualmente, se conoce bien que la AIJ sistémica se produce como consecuencia de una disregulación del sistema inmune innato, caracterizada por una activación anómala de fagocitos que conduce a un aumento de citoquinas proinflamatorias (IL-1, IL-6, IL-18, proteínas S100) que son las responsables de sus manifestaciones clínicas específicas, englobándose, por tanto, dentro de los trastornos autoinflamatorios. Se han descrito polimorfismos en genes que codifican IL-6 y el factor inhibidor de macrófagos en esta forma de AIJ.

En las formas oligo y poliarticulares, existe una respuesta autoinmune mediada por linfocitos T CD4+, que son activados por autoantígenos, produciendo un desequilibrio entre células Th1 y Th17 (aumentadas) y células T reguladoras (disminuidas) que causa un fallo en la tolerancia frente a dichos autoantígenos y un incremento de citoquinas proinflamatorias (IFN-γ, IL-17) con inhibición de citoquinas antiinflamatorias (IL-10), provocando, todo ello, la inflamación sinovial. Existe una cierta asociación de estas formas de AIJ con algunos antígenos leucocitarios humanos, como: HLA-A2 (forma oligoarticular), HLA-DRB1 (forma poliarticular con FR negativo), HLA-DR4 (forma poliarticular con FR positivo), aunque con una asociación menos fuerte que en otros tipos de artritis.

En el caso de las formas de artritis relacionada con entesitis y artritis psoriásica (englobadas ambas dentro de las espondiloartropatías juveniles), existe una respuesta predominante de linfocitos T CD8+, con mayor expresión celular de TNF-α. En la artritis relacionada con entesitis, existe además una fuerte asociación con la presencia de HLA-B27, molécula perteneciente al complejo mayor de histocompatibilidad tipo I, determinando una mayor frecuencia de casos dentro de una misma familia. En ambos subtipos, se han descrito polimorfismos de IL23R-, que codifica el receptor de IL-23, favoreciendo la aparición de estos dos subtipos de AIJ.

Numerosos factores ambientales podrían actuar como desencadenantes de las diferentes formas de la enfermedad, existiendo en los últimos años numerosas publicaciones que intentan relacionar la aparición de AIJ con: antecedentes infecciosos y vacunales,

estrés psicológico, lactancia materna, tabaquismo materno durante embarazo, traumatismos, etc.

Un mejor conocimiento en los mecanismos inmunológicos de la AIJ y en los biomarcadores implicados en cada categoría de la enfermedad, podrá facilitar en los próximos años nuevos avances en su inmunopatología e investigar nuevas dianas terapéuticas[8].

Clínica

Es necesario que exista artritis para poder diagnosticar a un niño de AIJ, aunque pueden existir otras múltiples manifestaciones clínicas.

En general, en la mayoría de casos, la AIJ tiene un comienzo lento e insidioso. El niño suele presentar cojera ocasional con rigidez matutina (está peor después del reposo prolongado y mejora a lo largo del día), marcando la descripción de un ritmo inflamatorio, disminuye su actividad física y la tumefacción articular no es muy evidente. Cuando el debut de la enfermedad se produce de forma precoz en época de lactante, estos suelen estar irritables y se niegan a caminar. Cuando la enfermedad avanza, las articulaciones afectas aparecen: inflamadas, calientes al tacto, limitadas en movimiento y, en ocasiones, puede existir dolor a la palpación o con la movilización, aunque el dolor no es un síntoma predominante en la AIJ.

Figura 1. Artritis de rodilla derecha en paciente con AIJ oligoarticular.

Figura 2. Artritis de articulación interfalángica de 1er dedo mano derecha en paciente con AIJ poliarticular.

Figura 3. Tarsitis bilateral en paciente varón de 14 años con artritis relacionada con entesitis.

Cada subtipo de AIJ presenta una forma de afectación articular característica[9], que se describe de forma gráfica en la tabla I.

Si se trata de una **AIJ oligoarticular**, se afectan al inicio del cuadro ≤ 4 articulaciones, siendo lo más frecuente la artritis de grandes articulaciones de extremidades inferiores, sobre todo, rodilla y tobillo (Fig. 1). La afectación aislada de articulaciones de miembros superiores es menos frecuente. En función de si aparecen anticuerpos antinucleares (ANA) positivos o negativos, existirá un mayor o menor riesgo de uveítis en este grupo de pacientes, siendo la categoría de AIJ que, en general, tiene un mayor riesgo de uveítis.

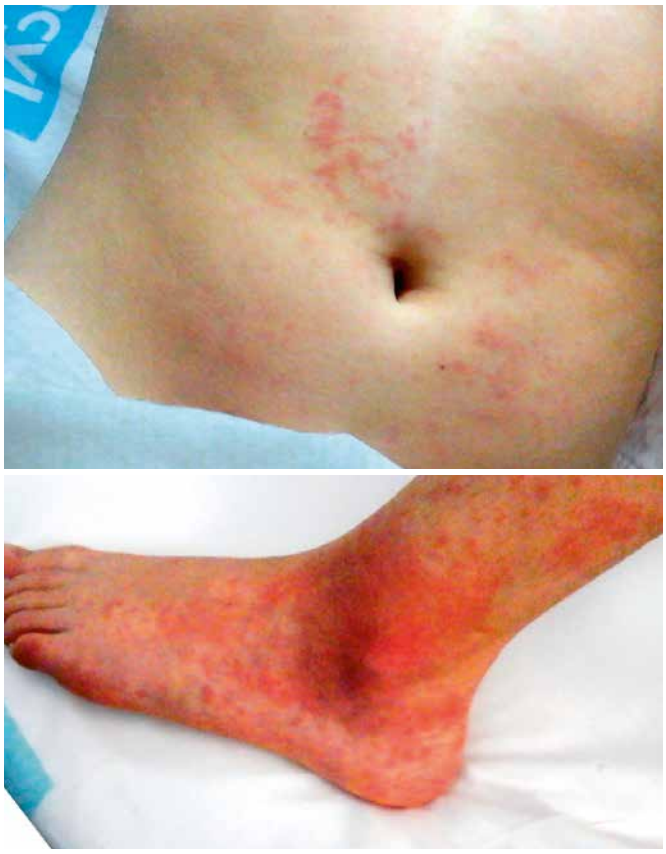
La **AIJ poliarticular** se caracteriza por afectar a ≥ 5 articulaciones, generalmente de forma simétrica, pudiendo aparecer en miembros superiores e inferiores, afectando incluso a pequeñas articulaciones de dedos de manos y pies (Fig. 2). Si asocia factor reumatoide positivo su evolución se asemejará a una artritis reumatoide del adulto. La aparición de nódulos reumatoides no es frecuente en la infancia y se asocia a formas graves con factor reumatoide positivo. Es típico de esta categoría la aparición de micrognatia secundaria a la afectación crónica de la articulación temporomandibular. También, es posible la afectación de las vértebras cervicales, ocasionando una disminución de la extensión del cuello y la afectación de caderas.

En la **artritis relacionada con entesitis**, existe artritis periférica y asimétrica de grandes articulaciones de miembros inferiores, sobre todo: rodilla, tobillo y cadera, pudiendo aparecer entesitis (inflamación en la zona de inserción de un tendón, ligamento, fascia o unión de cápsula articular al hueso, que generalmente afecta a las inserciones de la fascia plantar, tendón de Aquiles y tendón rotuliano) o tarsitis (Fig. 3). La afectación del esqueleto axial (articulaciones sacroilíacas) es menos frecuente en la infancia y suele aparecer durante la edad adulta.

En la **artritis psoriásica**, aparece artritis asimétrica que puede afectar a grandes y pequeñas articulaciones, siendo muy característico de este sub-

Figura 4. Dactilitis de 2º dedo pie derecho, sugestiva de forma de AIJ asociada a psoriasis

Figura 5. Psoriasis vulgar en niña con AIJ. Recordar su típica aparición en forma de placas eritematosas descamativas que afectan a zonas de extensión y cuero cabelludo.



Figuras 6 y 7. Exantema asalmonado evanescente en paciente con AIJ sistémica.

tipo la aparición de dactilitis o dedo en salchicha (Fig. 4). Puede haber psoriasis en hasta el 50% de casos, siendo poco frecuente su presentación simultánea (Fig. 5). También, es frecuente la afectación ungueal en forma de *pitting* u onicolisis.

En algunas ocasiones, el debut de la AIJ no es puramente articular y comienza de forma brusca y grave con participación visceral, ocasionando un cuadro de afectación del estado general, con aparición de fiebre diaria en picos ≥ 39ºC, exantema maculopapuloso de la AIJ sistemica (no pruriginoso, transitorio, predominante en tronco, raíz de miembros y flexuras), que puede acompañarse de fenómeno de Koebner, linfadenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia y pleuritis, pericarditis o peritonitis, además de la asociación de artritis, que definen, en este caso, una **AIJ sistémica** (Figs. 6 y 7). Inicialmente, la artritis puede afectar a una o varias articulaciones e incluso aparecer con posterioridad al resto de síntomas, pero clásicamente evoluciona a un patrón poliarticular en hasta un 30% de casos. La AIJ sistémica cursa de forma monocíclica con resolución completa del cuadro tras un primer episodio en la mitad de casos, pero en el resto, aparecen brotes repetidos de la enfermedad.

Complicaciones

La uveítis crónica anterior es la manifestación extraarticular más frecuente de la AIJ y su principal complicación.

En pacientes con AIJ, puede existir afectación ocular en forma de **uveítis crónica anterior** en un 10-30% de casos, sobre todo, durante los primeros cuatro años después del diagnóstico de AIJ y en aquellos pacientes con formas oligoarticulares y ANA positivos, aunque puede presentarse en cualquier momento de evolución de la enfermedad e incluso preceder a la aparición de la artritis. En la mayoría de las ocasiones, la uveítis es asintomática o silente, bilateral y recurrente, por lo que todo paciente con AIJ deberá tener un seguimiento ocular periódico en función de las recomendaciones actualmente vigentes[10,11].

La primera visita al oftalmólogo debería realizarse de forma precoz tras el diagnóstico de AIJ (preferiblemente en el primer mes) y las visitas de seguimiento se realizarán en función del riesgo de uveítis: cada 3 meses en pacientes con alto riesgo, cada 6 meses si riesgo moderado o cada 12 meses si bajo riesgo (Tabla III). La exploración oftalmológica deberá realizarse siempre

Tabla III. Recomendaciones de seguimiento ocular en pacientes con AIJ según el riesgo

Tipo AIJ	*Resultados ANA*	*Edad de inicio de AIJ (años)*	*Duración de la enfermedad (años)*	*Riesgo de uveítis*	*Frecuencia del seguimiento ocular (meses)*
Oligoartritis o poliartritis	Positivos	≤ 6	≤ 4	Alto	3
	Positivos	≤ 6	> 4	Moderado	6
	Positivos	≤ 6	> 7	Bajo	12
	Positivos	> 6	≤ 4	Moderado	6
	Positivos	> 6	> 4	Bajo	12
	Negativos	≤ 6	≤ 4	Moderado	6
	Negativos	≤ 6	> 4	Bajo	12
	Negativos	> 6	NA	Bajo	12
Sistémica	NA	NA	NA	Bajo	12

AIJ: artritis idiopática juvenil; ANA: anticuerpos antinucleares; NA: no aplicable. Estas recomendaciones se deben aplicar desde la infancia hasta la adolescencia. Si uveítis activa, control según las recomendaciones de Oftalmología.
Tabla modificada de: Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, et al. Ophtalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis. Pediatrics. 2006; 117: 1843-5.

con lámpara de hendidura para detectar los signos típicos de uveítis (presencia de células en cámara anterior, debido a la rotura de la barrera hematoacuosa) y establecer el grado de actividad según el grupo *Standardization of Uveitis Nomenclature* (SUN)[12].

El objetivo fundamental de dicho seguimiento es evitar sus posibles complicaciones: sinequias, cataratas, glaucoma, queratopatía en banda, edema macular quístico y disminución de la agudeza visual. Si aparece uveítis, se deberá iniciar tratamiento específico de forma precoz y conjunta entre oftalmólogos y reumatólogos pediátricos[13].

Otra complicación mucho menos frecuente, pero grave y potencialmente mortal es el **síndrome de activación del macrófago (SAM)**, que aparece, sobre todo, en los casos de AIJ sistémica. El SAM es un término utilizado para describir al grupo de linfohistiocitosis hemofagocíticas secundarias a enfermedades reumáticas. Puede aparecer en un 10% de pacientes con AIJ sistémica y, de forma subclínica, en hasta un 30-40% de casos e incluso puede ser su primera manifestación de una AIJ sistémica y aparecer en forma de recidivas. También, se han descrito casos de SAM secundarios a lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Kawasaki y síndromes de fiebre periódica[14]. Se caracteriza por una activación y proliferación descontrolada de linfocitos T y macrófagos que sintetizan de forma masiva citoquinas proinflamatorias, cuyo resultado es la llamada "tormenta citoquímica" responsable de sus alteraciones clínicas y analíticas.

Habrá que sospecharlo, cuando un paciente con AIJ sistémica presente de forma aguda un empeoramiento del estado general, con: fiebre alta persistente, hepatoesplenomegalia, linfadenopatías, alteraciones neurológicas (cefalea, irritabilidad, desorientación, obnubilación, convulsiones, coma), tendencia al sangrado (aparición de petequias/púrpura, sangrado en puntos de venopunción, epistaxis) y alteraciones analíticas características (citopenias, elevación de transaminasas, ferritina, lactato deshidrogenasa, triglicéridos y dímero D, con disminución del fibrinógeno y de la velocidad de sedimentación globular). El SAM puede llegar a tener una mortalidad del 8% según los últimos estudios publicados, siendo fundamental un reconocimiento precoz de esta entidad para iniciar un tratamiento adecuado en el menor tiempo posible.

Los niños con AIJ pueden presentar también **retraso en el crecimiento** y **disminución de la masa ósea (osteopenia)**, secundarios a un estado de inflamación crónico y al tratamiento con corticoides.

Diagnóstico

No existe ninguna prueba de laboratorio o de imagen que confirme el diagnóstico de AIJ. Se trata, por tanto, de un diagnóstico clínico tras exclusión de otras causas de artritis en la infancia.

El diagnóstico diferencial de la AIJ es amplio (causas infecciosas, tumorales, traumáticas y otras enfermedades del tejido conectivo) y está basado fundamentalmente en una buena anamnesis y exploración física.

Datos clave para sospechar una AIJ en la anamnesis

Siempre habrá que diferenciar si los síntomas del niño tienen características mecánicas o inflamatorias (dato cardinal de AIJ). Para ello, debemos preguntar de forma específica si el niño está peor por las mañanas al levantarse después del reposo, presenta rigidez matutina y si va mejorando a lo largo del día. La detección de un ritmo inflamatorio obligará al despistaje de AIJ, entre otras enfermedades reumáticas. Además, será necesario investigar antecedentes familiares de patología reumática, enfermedad inflamatoria intestinal, uveítis y/o psoriasis en familiares de primer grado.

Datos clave para sospechar una AIJ en la exploración física

Siempre buscar lesiones cutáneas y ungueales compatibles con psoriasis (que pueden determinar el diagnóstico de AIJ psoriásica) o exantema maculopapuloso evanescente asalmonado (típico de AIJ sistémica), así como la presencia de hepatoesplenomegalia y/o adenopatías (que pueden acompañar a AIJ sistémica). Respecto al aparato locomotor, deberemos examinar, una a una, todas las articulaciones del niño, buscando datos de tumefacción, movilidad limitada y/o dolorosa. Además, evaluaremos la fuerza muscular, marcha y presencia de dismetrías (la articulación inflamada crece más que la sana).

Pruebas complementarias

Pruebas de laboratorio: ante la sospecha de una AIJ, siempre se deberán solicitar: hemograma, bioquímica (que incluya perfil hepático y renal) y determinación de reactantes de fase aguda (PCR y VSG). La determinación de ASLO, ácido úrico, enzimas musculares, serologías víricas y complemento puede ayudarnos a diferenciar otras causas de artritis. No existe ningún marcador de laboratorio que sea diagnóstico de AIJ; no obstante, la determinación de los anticuerpos antinucleares (ANA), HLA-B27 y factor reumatoide (FR) puede ayudar a la clasificación en subtipos de la enfermedad. Es importante destacar que dichos marcadores pueden estar presentes en niños sanos, no siendo específicos ni diagnósticos de enfermedad reumática. Los ANA positivos determinan, como ya se comentó previamente, un mayor riesgo de uveítis y pueden aparecer en hasta el 70% de formas oligoarticulares, 30-50% de formas psoriásicas y 25% de formas poliarticulares con FR negativo. La realización de una artrocentesis con obtención de líquido de características inflamatorias (líquido amarillento, turbio y poco viscoso, con aumento de celularidad, glucosa algo disminuida y proteínas aumentadas) y cultivo negativo, apoya el diagnóstico y debe realizarse siempre que sea posible.

Pruebas de imagen: la mejor técnica de imagen por su inocuidad, fácil realización y bajo coste es la ecografía articular. En ella, se puede distinguir sinovitis o presencia de derrame articular, características típicas de una articulación afecta de AIJ. Una radiografía ósea será necesaria para descartar procesos tumorales o traumatológicos, con los que es necesario realizar un diagnóstico diferencial al inicio del cuadro, pero no es demasiado útil en el seguimiento del paciente, ya que las lesiones óseas típicas de la AIJ aparecen en la radiografía de forma tardía, provocando una disminución del espacio articular, crecimiento óseo y erosiones. La resonancia magnética es una técnica con alta sensibilidad y especificidad para la detección de artritis, pero, en ocasiones, no está disponible en todos los centros. Existen una serie de recomendaciones sobre

las pruebas de imagen más útiles en el diagnóstico y seguimiento de la AIJ, publicadas recientemente que pueden orientar el criterio del médico[15].

Diagnóstico de SAM

El diagnóstico de SAM no es fácil, debido a que sus manifestaciones clínicas y analíticas pueden, en ocasiones, solaparse inicialmente a las de brotes de AIJ sistémica o cuadros infecciosos/sepsis. En el 2016, se han publicado unos criterios conjuntos por EULAR, ACR y PRINTO para facilitar el diagnóstico de SAM en pacientes con AIJ sistémica[16], definiendo una serie de indicadores que se resumen en la Tabla IV. Es útil remarcar, que para sospechar un SAM es importante que el pediatra sepa reconocer un empeoramiento clínico rápido y un cambio relativo en los valores de laboratorio en un paciente con sospecha de AIJ sistémica o con una AIJ sistémica ya confirmada, para poder hacer un diagnóstico temprano del mismo. En ocasiones, la biopsia de médula ósea no muestra signos de hemofagocitosis de los macrófagos inicialmente, por lo que se recomienda iniciar tratamiento específico del mismo de forma precoz, una vez que la sospecha clínica esté bien establecida.

Tabla IV. Criterios de SAM en paciente con AIJ sistémica

Paciente febril en el que se conoce o sospecha AIJ sistémica que presenta una ferritina > 684 ng/ml y dos o más de las siguientes alteraciones:
- Plaquetas ≤ 181.000
- GOT > 48 U/l
- Triglicéridos > 156 mg/dl
- Fibrinógeno ≤ 360 mg/dl

AIJ: artritis idiopática juvenil; GOT: aspartato aminotransferasa.
Criterios tomados de: Ravelli A, Minoia F, Davi S, et al., 2016 Classification Criteria for Macrophage Activation Syndrome Complicating Systemic Juvenile Idiopatic Arthritis: A European League Against Rheumatism/American Collegue of Rheumatology/ Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative. Ann Rheum Dis. 2016; 75: 481-9.

Tratamiento

El tratamiento de la AIJ debe iniciarse de forma precoz, ya que se dispone de una "ventana terapéutica" en la que se obtiene una mejor respuesta, y realizarse de forma individualizada, dependiendo del subtipo de la enfermedad, la edad al debut, el tipo de afectación y su gravedad.

El tratamiento de la AIJ es complejo y siempre debe realizarse en centros especializados en el manejo de niños con enfermedades reumáticas. Las posibilidades terapéuticas en la AIJ son amplias y, de forma general, podrían entenderse como los peldaños de una escalera en la que se asciende progresivamente en función de las características del paciente y la evolución de su enfermedad (Fig. 8). La actitud conservadora en su tratamiento ha cambiado desde hace ya más de una década, imponiéndose actualmente el empleo precoz de fármacos que controlen la actividad de la enfermedad y eviten el daño a largo plazo (Tabla V).

Primer escalón terapéutico: antiinflamatorios no esteroideos (AINES)

Se utilizan únicamente como tratamiento sintomático, ya que tienen efectos analgésico, antiinflamatorio y antipirético, al inhibir la ciclooxigenasa (COX) e interferir en la síntesis de prostaglandinas. No modifican la evolución de la enfermedad. Generalmente, se administran de forma precoz en cualquier subtipo de AIJ, ya sea en el debut de la enfermedad hasta su confirmación diagnóstica, como ante brotes de la misma hasta su adecuado control. Son la mejor opción terapéutica para administrar desde Atención Primaria a un niño en el que se sospeche una AIJ, hasta que pueda ser valorado de forma precoz por pediatras especialistas en este campo.

Segundo escalón terapéutico: corticoides

En la AIJ pueden utilizarse de forma oral, intravenosa o intraarticular. Presentan acción antiinflamatoria e inmunosupresora. Cuando existe artritis de una o varias articulaciones y estas se pueden infiltrar fácilmente, el uso de acetónido de triamcinolona disminuye la actividad de la enfermedad, aunque su efecto no dura más de varios meses. En general, los corticoides suelen utilizarse como terapia puente hasta que se obtiene la efectividad de otros fármacos y son una de las terapias de elección para formas graves y con afectación sistémica. Por sus efectos secundarios, se prefiere su uso durante períodos cortos de tiempo y es importante recalcar que los pacientes que realicen un tratamiento con corticoides sistémicos deben recibir suplementos de calcio y vitamina D.

Tercer escalón terapéutico: fármacos modificadores de enfermedad (FAME)

El más usado y con el que se tiene más experiencia en niños es el metotrexato (MTX), un antagonista del ácido fólico que inhibe competitiva-

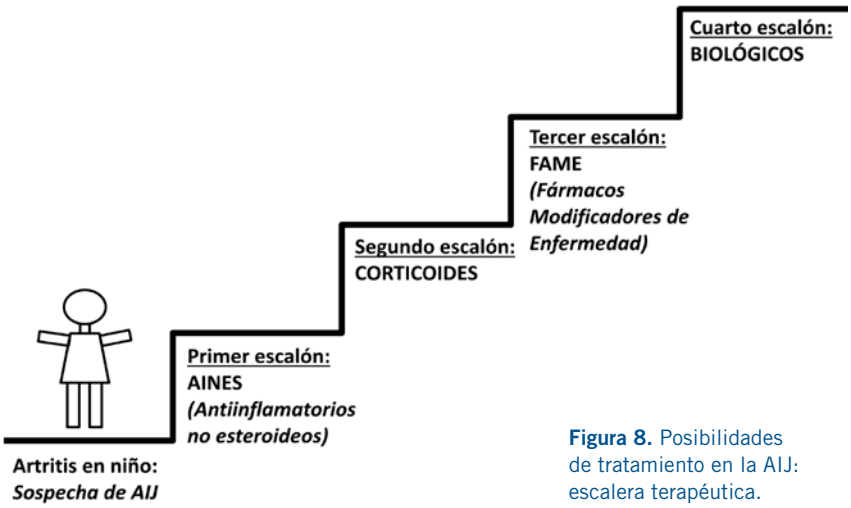


Figura 8. Posibilidades de tratamiento en la AIJ: escalera terapéutica.

Tabla V. Principales fármacos utilizados en el tratamiento de la AIJ

Fármaco	*Dosis*	*Indicaciones*	*Efectos secundarios*
AINES:			Trastornos gastrointestinales
Ibuprofeno	40 mg/kg/día v.o. cada 6-8 horas	Tratamiento sintomático hasta confirmación diagnóstica y/o desaparición del brote	
Naproxeno	10-20 mg/kg/día v.o. cada 12 horas		
Indometacina	1-4 mg/kg/día v.o. cada 6-8 horas		
Corticoides:			*Endocrino:* síndrome Cushing, obesidad troncular, retraso crecimiento. *Piel:* estrías, acné. *Músculo-óseo:* debilidad muscular, osteoporosis. *Sistema nervioso:* psicosis, cambio comportamiento. *Cardiovascular:* HTA. *Ojos:* glaucoma, cataratas. *Infeccioso:* ↑riesgo infecciones
- Orales: Prednisona	1-2 mg/kg/día v.o. dosis única matutina	Tratamiento de primera elección en AIJ sistémica	
- Intravenosos: Metilprednisolona	10-20 mg/kg/dosis i.v		
- Intraarticulares: Acetónido de triamcinolona	20-40 mg, según tamaño articular	Primera opcion terapeutica en pacientes con artritis de pocas articulaciones y de fácil acceso + tratamiento puente hasta el control de la enfermedad con otros farmacos en todas las formas de AIJ	
FAME: Metotrexato	10-15 mg/m^2 v.o. o s.c. semanal	Fármaco de elección como primer inductor de remisión en AIJ	Trastornos gastrointestinales Toxicidad hepática ↑ Riesgo infecciones
Anti TNF-α:			Reacciones infusionales ↑ Riesgo infecciones
Etanercept	0,4 mg/kg 2 veces/semana o 0,8 mg/kg 1 vez/semana s.c.	Formas de AIJ con respuesta inadecuada o con intolerancia al MTX	
Adalimumab	24 mg/m^2 cada 2 semanas s.c.		
Golimumab	30 mg/m^2 cada 4 semanas s.c.		
Infliximab	3-6 mg/kg semanas 0,2 y 6, posteriormente, cada 8 semanas i.v.	No autorizado para AIJ	
Certolizumab pegol	Dosis carga: 100-400 mg en semanas 0, 2 y 4 Dosis mantemiento: 50-200 mg cada 2 semanas s.c.	No autorizado para AIJ	
Anti IL-1: Anakinra	1-2 mg/kg/día cada 24 horas s.c.	No autorizado para AIJ	Reacciones infusionales Alteraciones hematológicas ↑ Riesgo infecciones
Canakinumab	4 mg/kg cada 4 semanas s.c.	AIJ sistemica >= 2 años con respuesta inadecuada a AINES y corticoides sistémicos	
Anti IL-6: Tocilizumab	8 mg/kg cada 2-4 semanas i.v. o s.c.	AIJ sistemica >= 2 años con respuesta inadecuada a AINES y corticoides sistémicos AIJ poliarticular >= 2 años con respuesta inadecuada o con intolerancia al MTX	Alteraciones hematológicas Toxicidad hepática ↑ Riesgo infecciones
Anti linfocito T: Abatacept	10 mg/kg semanas 0, 2 y 4, posteriormente, cada 4 semanas i.v.	AIJ poliarticular ≥ 6 años con respuesta inadecuada a anti TNF-α	↑ Riesgo infecciones
Anti linfocito B: Rituximab	750 mg/m^2 dos veces/semana i.v.	No autorizado para AIJ	↑ Riesgo infecciones

mente a la enzima dihidrofolato reductasa, con actividad antiinflamatoria e inmunosupresora (a dosis bajas) y antiproliferativa (a dosis altas). Es el fármaco de elección en la AIJ como primer inductor de remisión de la enfermedad y constituye el eje terapéutico fundamental en estos pacientes. En el 2016, se ha publicado en nuestro país un documento de consenso realizado por expertos en el campo de la Reumatología Pediátrica sobre el uso de metotrexato en pacientes con AIJ y sus principales recomendaciones[17]. Puede usarse por vía subcutánea u oral, aunque por esta segunda vía su biodisponibilidad es un 10% menor. Tarda en hacer efecto unas 6-8 semanas, alcanzando su máxima efectividad a partir de los 3 meses de tratamiento. Para reducir sus efectos secundarios, se debe administrar ácido fólico unas 24-48 horas después del MTX.

Otros FAME, como la sulfasalazina o leflunomida, pueden usarse en ciertas formas de AIJ, aunque no suelen emplearse mucho en Pediatría.

Cuarto escalón terapéutico: fármacos biológicos

Han supuesto toda una revolución terapéutica en el campo de la Reumatología Infantil. Actúan de forma específica contra las moléculas que producen la respuesta inflamatoria (moléculas de adhesión, citoquinas, linfocitos B o T, etc.) y su uso ha cambiado radicalmente el pronóstico de esta enfermedad. Son fármacos de prescripción hospitalaria y se aplican de forma subcutánea o endovenosa. Se describen, a continuación, los mejor conocidos en Pediatría:

- Antagonistas del Factor de Necrosis Tumoral Alfa (TNF-α): representan el grupo más numeroso y con el que se tiene más experiencia. Existen dos categorías:
  - Anticuerpos antirreceptor soluble del TNF: Etanercept.
  - Anticuerpos anti TNF: Infliximab, Adalimumab, Golimumab y Certolizumab pegol.
- Antagonistas de interleucina 1 (IL-1): Anakinra y Canakinumab.
- Antagonista de interleucina 6 (IL-6): Tocilizumab.
- Antagonista de linfocitos T: Abatacept.
- Antagonista de linfocitos B: Rituximab.

Debemos saber que antes del inicio de cualquier terapia con MTX o con fármacos biológicos, habrá que solicitar un Mantoux y realizar serologías frente a virus de la hepatitis B, C y VIH (descartar infecciones latentes, ya que pueden reactivarlas). Además, debemos realizar controles analíticos periódicos, con hemograma y bioquímica (detección de posibles citopenias, alteraciones de perfil hepático, autoanticuerpos séricos). Debido a un mayor riesgo de infecciones, será recomendable que estos pacientes mantengan actualizado su calendario vacunal con administración de vacuna antigripal anual (al niño y a sus convivientes) e incluyendo vacunas frente a organismos encapsulados. No deben administrarse vacunas vivas durante dicho tratamiento.

Existen numerosas guías (Americana del 2011, Canadiense del 2016), en las que se explica de forma detallada diferentes posibilidades terapéuticas con sus peculiaridades, según cada categoría de AIJ. Por su extensión, no se describen en este artículo, aunque pueden resultar de interés si se quiere obtener una orientación sobre el tratamiento específico de una situación clínica determinada[18,19,20].

Tratamiento de la uveítis asociada a AIJ

Inicialmente, está basado en la administración de corticoides y ciclopléjicos tópicos, aunque a menudo se requiere una segunda línea de tratamiento con MTX y, si este no es eficaz, se añade terapia biológica con anti TNF-α (generalmente, Adalimumab), pudiendo utilizar otros fármacos como tratamiento de rescate en casos refractarios (Abatacept, Tocilizumab, Golimumab, Rituximab, etc.), de forma individualizada y en función de la experiencia de cada centro. En el año 2015, se ha publicado un documento de consenso elaborado por expertos en uveítis asociada a AIJ, donde se propone un algoritmo terapéutico y se resume de forma detallada cada opción terapéutica[10].

Tratamiento del SAM

Por la gravedad del cuadro, se recomienda iniciar de forma precoz bolos intravenosos de metilprednisolona a 10-30 mg/kg/día durante 3-5 días consecutivos, seguidos de prednisona oral a 1,5-2 mg/kg/día, con descenso progresivo posterior. Además, son necesarias medidas de soporte como en cualquier situación de riesgo vital. Si no se obtiene respuesta clínica en 24-48 horas desde el inicio del cuadro, se deberá añadir al tratamiento: ciclosporina A oral o endovenosa a dosis de 4-8 mg/kg/día o etopósido a 150 mg/m^2/día, siendo, en este caso, todo un reto terapéutico. Cada vez hay más casos publicados con buena respuesta al tratamiento con fármacos biológicos (anti TNF-α y anti IL-1).

Tratamientos complementarios en la AIJ

Se recomienda realizar ejercicio físico de forma periódica y actividades propias de la edad del niño, para mejorar la movilidad articular y potenciar la musculatura. Además, la fisioterapia ocupa un lugar fundamental en la recuperación funcional de estos pacientes. Es importante vigilar también aspectos psicológicos relacionados con cualquier enfermedad crónica, insistiendo en la importancia del apoyo social. Los padres de niños con AIJ deben recibir información detallada de la enfermedad para poder comprender su naturaleza y evolución.

Dentro de la página web de la *Sociedad Española de Reumatología Pediátrica* (SERPE), se ofrece información rigurosa sobre la AIJ dirigida a profesionales sanitarios, pacientes y familiares, que puede ser muy útil para comprender mejor la enfermedad y ayudar a estos niños.

Evolución y pronóstico

El pronóstico de la AIJ ha mejorado en los últimos años, debido a los múltiples avances en dicho campo, no obstante, varía mucho en función del subtipo de la enfermedad, el grado de afectación y la respuesta al tratamiento.

El pronóstico de la enfermedad ha mejorado mucho durante las últimas décadas, debido fundamentalmente a:

- Creación de unidades especializadas en el manejo de estos pacientes y derivación precoz a las mismas.
- Utilización racional de corticoides.
- Inicio precoz de tratamiento sistémico de la enfermedad.
- Generalización del uso de fármacos biológicos.

Existen diferentes instrumentos de medida (ACR 30/50/70/90, criterios de remisión de Wallace, JADAS 10; 27; 71) de la actividad de la AIJ que se pueden aplicar para evaluar y monitorizar a los pacientes a lo largo de la evolución de su enfermedad. Como ya se ha comentado, la AIJ oligoarticular es la forma que tiene mejor pronóstico, con un 50% de remisiones a los 5-10 años del inicio del cuadro. Las AIJ poliarticulares suelen tener un curso más agresivo y no remiten espontáneamente, sobre todo, las que tienen un factor reumatoide positivo. La artritis relacionada con entesitis tiene un curso variable y puede evolucionar a espondilitis anquilosante en hasta un 25% de pacientes. La artritis psoriásica remite en el 35% de casos. La AIJ sistémica es la forma más grave y suelen ser pacientes con actividad inflamatoria prolongada y de difícil control, en muchas ocasiones.

Función del Pediatra de Atención Primaria

- El reconocimiento precoz de esta enfermedad es fundamental por parte del Pediatra de Atención Primaria para evitar secuelas y complicaciones a largo plazo.
- Cualquier caso sospechoso de AIJ deberá ser enviado de forma precoz para estudio y seguimiento en centro especializado en Reumatología Pediátrica. Hasta que el niño sea valorado en dicho centro, el Pediatra de Atención Primaria podrá iniciar el estudio de artritis en el niño, realizando un exhaustivo diagnóstico diferencial y pautando tratamiento con AINES. No es adecuado el uso de corticoides, ya que pueden enmascarar otros diagnósticos.
- Es necesario realizar un seguimiento estrecho del calendario vacunal de estos enfermos, teniendo en cuenta que en todo paciente con AIJ que recibe tratamiento inmunosupresor, no se deben administrar vacunas vivas y están especialmente recomendadas la vacunal antigripal anual y vacunas contra organismos encapsulados.
- Es fundamental la vigilancia de las infecciones en pacientes con AIJ, ya que estas pueden ser más frecuentes y graves (si los pacientes están sometidos a tratamiento inmunosupresor) e incluso desencadenar brotes de la enfermedad.
- Los pacientes con AIJ sometidos a tratamiento inmunosupresor deberán realizarse analítica sanguínea cada 3 meses, para monitorización de posibles citopenias y elevación de transaminasas.
- Asegurar de que el paciente con AIJ realiza un seguimiento ocular periódico por oftalmólogo experto en uveítis.
- Acompañar al paciente y sus familiares en el largo camino de esta enfermedad crónica, explicando dicha patología, su evolución y posibles tratamientos, siempre de forma coordinada y conjunta con el especialista en Reumatología Pediátrica.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo según los autores.

1.** Kliegman, Stanton, St. Geme, Schor. Nelson Tratado de Pediatría. 20ª Ed. Elsevier. 2016.

2. Still GF. On a form of chronic joint disease in children. Med Chir Trans 80 (1897) 47. Reprinted in Am J Dis Child. 1978; 132: 195-200.

3.*** Petty, Laxer, Lindsley, Wedderburn. Textbook of Pediatric Rheumatology. 7ª Ed. Elsevier. 2016.

4.*** Petty RE, Southwood TR, Manners P, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: Second revision, Edmonton, 2001. J Rheumatol. 2004; 31: 390-2.

5. Thierry S, Fautrel B, Lemelle I, Guillemin F. Prevalence and incidence of juvenile idiopathic arthritis: a systematic review. Joint Bone Spine. 2014; 81: 112-7.

6. Martini A. It is time to rethink juvenile idiopatic arthritis classification and nomenclature. Ann Rheum Dis. 2012; 71: 1437-39.

7. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. Lancet. 2011; 377: 2138-49.

8. Swart, Prakken. Understanding inflammation in juvenile idiopathic arthritis: How immune biomarkers guide clinical strategies in the systemic onset subtype. Eur J Immunol. 2016; 46: 2068-77.

9.*** Gowdie PJ, Tse SM. Juvenile Idiopathic Arhtritis. Pediatr Clin North Am. 2012; 59: 301-27.

10. Bou R, Adán A, Borrás F, et al. Clinical management algorithm of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: interdisciplinary panel consensus. Rheumatol Int. 2015; 35: 777-85.

11.** Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, et al. Ophtalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis. Pediatrics. 2006; 117: 1843-5.

12. Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the first international workshop. Am J Ophthalmol. 2005; 140: 509-16.

13. Clarke SL, Sen ES, Ramanan AV. Juvenile idiopathic arthritis associated uveitis. Pediatr Rheumatol Online J. 2016; 14: 27.

14. Remesal Camba A, Merino Muñoz R. Síndrome de activación del macrófago. Protoc diagn ter pediatr. 2014; 1: 49-56.

15. Colebatch-Bourn AN, Edwards CJ, Collado P, et al. EULAR-PRES points to consider for the use of imaging in the diagnosis and management of juvenile idiopathic arthritis in clinical practice. Ann Rheum Dis. 2015; 74: 1946-57.

16. Ravelli A, Minoia F, Davi S, et al. 2016 Classification Criteria for Macrophage Activation Syndrome Complicating Systemic Juvenile Idiopatic Arthritis: A European League Against Rheumatism/American Collegue of Rheumatology/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative. Ann Rheum Dis. 2016; 75: 481-9.

17. Calvo I, Antón J, López Robledillo JC, et al. Recommendations for the use of methotrexate in patients with juvenile idiopatic arthritis. An Pediatr (Barc). 2016; 84: 177.e1-8.

18. Beukelman T, Patkar NM, Saag KG, et al. 2011 American Collegue of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: iniciation and safety monitoring of therapeutic agents for the treatment of arthritis and systemic features. Arthritis Care Res. 2011; 63: 465-82.

19. Cellucci T, Guzman J, Petty RE, Batthish M, Benseler SM, Ellsworth JE, et al. Management of Juvenile Idiopathic Arthritis 2015: A position statement from the Pediatric Committee of the Canadian Rheumatology Association. J Rheumatol. 2016; 43: 1773-6.

20. Shenoi S, Wallace CA. Diagnosis and treatment of Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. J Pediatr. 2016; 177: 19-26.

21. Solís P. Artritis idiopática juvenil (AIJ). Pediatr Integral 2013; XVII(1): 24-33.

Bibliografía recomendada

- Kliegman, Stanton, St. Geme, Schor. Nelson Tratado de Pediatría. 20ª Ed. Elsevier. 2016.

Libro de referencia internacional en Pediatría. Su última edición disponible en español, aborda en los capítulos 155 y 156 las principales características y formas clínicas de la AIJ.

- Petty, Laxer, Lindsley, Wedderburn. Textbook of Pediatric Rheumatology. 7ª Ed. Elsevier. 2016.

Libro de referencia internacional en el campo de la Reumatología Pediátrica. Su última edición en inglés, aborda de forma detallada todas las enfermedades reumáticas infantiles con las últimas actualizaciones en su etiopatogenia y tratamiento.

- Petty RE, Southwood TR, Manners P, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: Second revision, Edmonton, 2001. J Rheumatol. 2004; 31: 390-2.

Artículo que hace referencia a la clasificación de la AIJ utilizada hasta el momento actual.

- Gowdie PJ, Tse SM. Juvenile Idiopathic Arhtritis. Pediatr Clin North Am. 2012; 59: 301-27.

Excelente revisión en inglés de los aspectos más relevantes de esta enfermedad.

- Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, et al. Ophtalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis. Pediatrics. 2006; 117: 1843-5.

Documento en el que se basa a nivel internacional, el seguimiento ocular de los niños afectos de AIJ.

Algoritmo de manejo inicial y diagnóstico diferencial del niño con sospecha de AIJ

Aparición de artritis en la infancia

↓

Sospecha de AIJ

↓

Siempre antes descartar:
- Artritis infecciosas (artritis séptica/osteoartritis) o relacionadas con infección (artritis reactiva, postestreptocócica y fiebre reumática)
- Enfermedades hematológicas/neoplásicas (drepanocitosis, hemofilia, leucemia, linfoma, etc.)
- Enfermedades metabólicas (mucopolisacaridosis)
- Trastornos osteoarticulares no inflamatorios (traumatismos, osteocondrosis, etc.)
- Otras enfermedades del tejido conectivo (LES, sarcoidosis, etc.)

Solicitar:
- Hemograma con bioquímica básica (incluir enzimas hepáticas) y reactantes de fase aguda (PCR y VSG])
- Microbiología (realizar, al menos, serologías VHB, VHC, VIH y Mantoux)
- Estudio inmunológico (realizar, al menos, ANA, FR y valorar HLA-B27, si clínica compatible o artritis en varón > 6 años)
- Sería recomendable confirmar artritis por ecografía
- Siempre que sea posible realizar artrocentesis con citología, bioquímica y cultivo del líquido sinovial

↓

Derivación a centro con experiencia en Reumatología Pediátrica

↓

Artritis que persiste > 6 semanas en < 16 años con exclusión de otras causas: Confirma diagnóstico de AIJ

AIJ: artritis idiopática juvenil; PCR: proteína C reactiva; VSG: velocidad de sedimentación globular; VHB: virus hepatitis B; VHC: virus hepatitis C; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; ANA: anticuerpos antinucleares; FR: factor reumatoide; HLA-B27: antígeno leucocitario humano B27.

Estas recomendaciones son orientativas y deben ser complementarias a una anamnesis detallada (en la que se deben recoger antecedentes reumáticos y autoinmunes, preguntando, sobre todo, por antecedentes de psoriasis o de enfermedad inflamatoria intestinal) y a una exploración completa y rigurosa del aparato locomotor.

Caso clínico

Niña de 12 años derivada a la consulta desde Atención Primaria en Enero del 2016, por artritis de rodilla derecha y artralgias de dedos de ambas manos de larga evolución.

Anamnesis

Antecedentes familiares: padres sanos. No hermanos. Abuela materna con artritis reumatoide. Prima con enfermedad celíaca. No psoriasis. No enfermedad inflamatoria intestinal. No otros antecedentes reumáticos ni autoinmunes.

Antecedentes personales: embarazo, parto y período neonatal normales. Lactancia materna 6 meses. Beikost sin incidencias. Vacunas al día (incluyendo antineumocócica y meningococo B). No alergias conocidas. Desarrollo psicomotor normal. Desde hace 1 mes ha notado la rodilla derecha inflamada, asociando cojera al levantarse, que mejora progresivamente hasta desaparecer a media mañana. Está mejor por las tardes. Mejoría parcial con AINES. No refiere artritis a otros niveles, aunque si artralgias de dedos de ambas manos desde hace 2-3 años, no sabe si alguna vez con inflamación asociada. No antecedente infeccioso ni traumático. Afebril.

Exploración física

Color normal. No lesiones cutáneas. No masas ni visceromegalias. No adenopatías. Locomotor: rodilla derecha: tumefacta +++ limitada + dolorosa 0. Articulaciones interfalángicas proximales de dedos de ambas manos: tumefactas + limitadas + dolorosas 0 (Fig. 9). Micrognatia. No otros puntos dolorosos. No dactilitis. No entesitis. Maniobras sacroilíacas negativas. Fuerza conservada. Dismetría 0,5 cm a favor de extremidad inferior derecha. Marcha con cojera derecha intermitente.

Figura 9.

Exploraciones complementarias

- *Analítica sangre:* hemograma y bioquímica normales (incluyendo transaminasas). PCR: 5 mg/l. VSG: 20 mm. ASLO: 450 UI. ANA: positivos 1/160, FR: negativo, HLA-B27: negativo.
- *Microbiología:* mantoux negativo. Serologías VHB, VHC y VIH negativas.
- *Ecografía rodilla derecha:* moderado derrame articular con leve sinovitis asociada (Fig. 10).

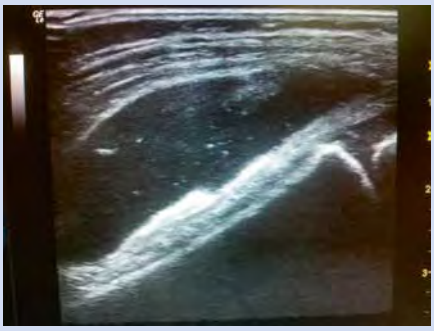


Figura 10.

- *Artrocentesis rodilla derecha (bajo sedoanalgesia con Kalinox):* se extraen unos 40 ml de líquido articular con el aspecto macroscópico que se muestra (Fig. 11). Leucocitos: 20.000/mm^3 (predominio polimorfonucleares), glucosa normal y proteínas aumentadas. Cultivo del líquido articular negativo.

Figura 11.

Tratamiento

Tras resultados microbiológicos que descartan infección latente, con clínica y líquido articular de características inflamatorias, se realizó infiltración de rodilla derecha con acetónido de triamcinolona 40 mg y se inició simultáneamente tratamiento con metotrexato subcutáneo a 15 mg/m^2 semanal con suplementos de ácido fólico. Se realizó control analítico al mes del inicio del tratamiento con MTX y, posteriormente cada 3 meses, junto con revisiones en consulta, manteniendo transaminasas normales y reactantes de fase aguda negativos.

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
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".

Artritis idiopática juvenil

17. ¿CUÁNTOS subtipos de AIJ existen según la última clasificación de Edmonton 2001?

a. 5.
b. 7.
c. 6.
d. 8.
e. 9

18. ¿Cuál es el subtipo de AIJ que presenta un MAYOR riesgo de afectación ocular en forma de uveítis?

a. AIJ sistémica.
b. AIJ poliarticular con FR positivo.
c. AIJ oligoarticular con ANA positivos.
d. AIJ poliarticular con FR negativo y ANA positivos.
e. Todas las formas de AIJ presentan el mismo riesgo de uveítis.

19. La aparición de dactilitis en un niño es SUGESTIVA de:

a. AIJ oligoarticular.
b. Artritis reactiva.
c. AIJ artritis relacionada con entesitis.
d. AIJ artritis psoriásica.
e. AIJ poliarticular.

20. En la AIJ sistémica, se encontrará principalmente un AUMENTO de:

a. Niveles de TNF-α.
b. Niveles de proteínas S100, IL-1, IL-6, IL-18.
c. Niveles de IL-17.
d. Niveles de IL-10.
e. Todos los mediadores inflamatorios anteriormente citados.

21. El DIAGNÓSTICO de AIJ se basa fundamentalmente en:

a. Para el diagnóstico es necesario realizar una analítica con ANA, FR y HLA-B27.
b. Unos niveles aumentados de ASLO excluyen el diagnóstico de AIJ.
c. El diagnóstico requiere siempre confirmación por técnicas de imagen.
d. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque puede ayudarse de pruebas de laboratorio y técnicas de imagen.
e. La AIJ no puede diagnosticarse de forma definitiva, hasta que no se hayan cumplido 6 meses desde el debut de la enfermedad.

Caso clínico

22. ¿CUÁL es el diagnóstico de la paciente?

a. AIJ oligoarticular ANA positivos.
b. AIJ poliarticular FR negativo.
c. AIJ artritis relacionada con entesitis.
d. AIJ artritis indiferenciada.
e. AIJ poliarticular FR positivo.

23. ¿Qué EXPLORACIÓN fundamental es necesaria en esta paciente desde el diagnóstico de su enfermedad?

a. Densitometría ósea.
b. Radiografía ósea de articulaciones afectadas.
c. Recogida de frotis faríngeo por ASLO elevados.
d. Valoración oftalmológica para descartar uveítis.
e. Gammagrafía ósea.

24. Un año después del inicio de tratamiento con MTX semanal, la paciente presentó brote severo de uveítis anterior bilateral que no respondió a tratamiento tópico con corticoides y ciclopléjicos, ¿qué terapia ve más adecuada iniciar en este momento?

a. Inicio de ciclo de corticoterapia oral manteniendo MTX.
b. Aumento de dosis de MTX a más de 15 mg/m^2 semanal.
c. Inicio de terapia biológica con anti TNF-α, manteniendo MTX.
d. Inicio de terapia biológica con anti TNF-α, suspendiendo MTX.
e. Inicio de otro FAME como azatioprina o micofenolato.

Púrpura de Shönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis

M.S. Camacho Lovillo*, M.J. Lirola Cruz**

*Hospital Virgen del Rocío de Sevilla. **Instituto Hispalense de Pediatría

Resumen

Las vasculitis son un grupo de enfermedades heterogéneas caracterizadas por inflamación de los vasos sanguíneos. Su incidencia es baja en la infancia, a excepción de la púrpura de Schölein-Henoch (PSH) y la enfermedad de Kawasaki (EK). Existen ciertos hallazgos clínicos que deben hacer considerar la posibilidad diagnóstica de un cuadro de vasculitis: fiebre prolongada de origen desconocido, lesiones cutáneas sugestivas, neuropatía periférica y/o afectación multisistémica, especialmente renal, pulmonar o cardiovascular, de causa no determinada. Para establecer el diagnóstico, puede ser necesaria la realización de pruebas de imagen y biopsia de los tejidos afectos.

La PSH es la vasculitis más común en los niños y se caracteriza por un curso autolimitado en la mayoría de los casos. En aquellos pacientes en los que se acompaña de nefritis es, sin embargo, importante el seguimiento a largo plazo, debido al riesgo que existe de daño renal.

En los países desarrollados, la EK es la causa principal de enfermedad cardiaca adquirida en la edad pediátrica. Existen casos incompletos, más frecuentes en niños menores de un año, que tienen un mayor riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios. El tratamiento con gammaglobulina intravenosa en los primeros 10 días de la enfermedad, disminuye de forma significativa la prevalencia de esta complicación.

Abstract

The vasculitis syndromes are a group of heterogeneous diseases characterized by inflammation of the blood vessels. Its incidence is low in childhood with the exception of Henoch Schönlein purpura (HSP) and Kawasaki disease (KD). In the presence of certain clinical features the possibility of an underlying vasculitic disease must be considered: prolonged fever of unknown origin, suggestive cutaneous lesions, peripheral neuropathy and/or multi-systemic involvement (especially renal, pulmonary or cardiovascular) of unexplained etiology. To establish a correct diagnosis appropriate imaging and biopsy of the affected tissue may be necessary.

HSP is the commonest vasculitis in children and self-limiting in the majority of the cases. However long-term follow-up is important in patients with accompanied nephritis, as they are at increased risk of renal damage.

In developed countries KD is the commonest cause of acquired cardiac disease in childhood. The clinical presentation is sometimes incomplete, more frecuently in children aged less than a year, and have a greater risk developing coronary aneurisms. The treatment with intravenous gammaglobulin within the first 10 days of the disease reduces significantly the risk of this complication.

Palabras clave: Vasculitis; Enfermedad de Kawasaki; Púrpura de Schölein-Henoch.

Key words: *Vasculitis; Kawasaki disease; Henoch-Schölein purpura.*

Pediatr Integral 2017; XXI (3): 183 – 195

Introducción

Las vasculitis son un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la inflamación de la pared de los vasos sanguíneos. Las características clínicas dependerán del tamaño, tipo y localización de los vasos afectados. La incidencia estimada de las vasculitis pediátricas se sitúa en 50 casos por cada 100.000 niños por año. Aunque la incidencia global es baja en niños, cierto tipo de vasculitis ocurren casi exclusivamente en la edad pediátrica, como la vasculitis IgA/púrpura de Shönlein-Henoch y la enfermedad de Kawasaki.

Debido a la naturaleza heterogénea de las vasculitis y al conocimiento limitado de sus causas, es difícil establecer subgrupos adecuados. Dado que el diagnóstico no depende de un solo test patognomónico, hablaremos de criterios de clasificación y no de criterios diagnósticos[1].

En la Conferencia de Consenso de Chapel Hill de 2012, se actualizaron las definiciones de vasculitis utilizando el mejor conocimiento sobre la etiopatogenia y hallazgos clínicos de los diferentes tipos. Esto llevó a que algunos de los epónimos fueran reemplazados por nombres más descriptivos y a incluir nuevas categorías (Tabla I)[2]. En 2008, en Ankara, se validaron los criterios de clasificación de PSH, panarteritis nodosa, arteritis de Takayasu y granulomatosis de Wegener[2].

Los hallazgos clínicos y de laboratorio que deben hacer sospechar la existencia de una vasculitis se reflejan en la tabla II. Las pruebas de imagen son útiles, sobre todo en las vasculitis de medianos y grandes vasos, siendo en la mayoría de casos, necesaria la biopsia de tejidos afectos. Debido a la afectación multisistémica y a la baja incidencia, el diagnóstico es con frecuencia difícil y consecuentemente tardío, lo cual suele asociarse a una importante morbimortalidad. El limitado número de estudios específicos en niños condiciona que muchos aspectos sobre su manejo se extrapolen a partir de la experiencia publicada en adultos[1].

Tabla I. Clasificación de vasculitis en niños

I	**Vasculitis de grandes vasos** - Arteritis de Takayasu - Arteritis de células gigantes
II	**Vasculitis de vasos medianos** - Poliarteritis nodosa - Enfermedad de Kawasaki
III	**Vasculitis de pequeños vasos (VPV)** A. Vasculitis asociadas a anticuerpos anti citoplasma del neutrófilo (ANCA): - Poliangeítis microscópica - Granulomatosis con poliangeítis (granulomatosis de Wegener) - Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (síndrome de Churg-Strauss) B. VPV por complejos inmunes: - Enfermedad antimembrana basal glomerular - Vasculitis crioglobulinémica - Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch)
IV	**Vasculitis de vasos variables** - Enfermedad de Behcet - Síndrome de Cogan
V	**Vasculitis de un solo órgano** - Angeítis cutánea leucocitoclástica - Arteritis cutánea - Vasculitis primaria de sistema nervioso central - Aortitis aislada - Otras
VI	**Vasculitis asociadas a enfermedades sistémicas** - Vasculitis asociada a lupus - Vasculitis reumatoide - Vasculitis asociada a sarcoidosis - Otras
VII	**Vasculitis asociadas a etiologías probables** - Vasculitis crioglobulinémicas asociada a virus de hepatitis C - Vasculitis asociada a virus de hepatitis B - Aortitis asociada a sífilis - Vasculitis por complejos inmunes asociadas a drogas - Vasculitis asociadas a drogas asociadas a ANCA - Vasculitis asociada a cáncer - Otras

Purpura de Shönlein-Henoch

Introducción

La vasculitis IgA (VIgA) es la nueva forma de denominar a la Púrpura de Shönlein-Henoch (PSH) y es la vasculitis sistémica más frecuente en Pediatría.

En la Conferencia de Consenso de Chapel Hill de 2012, las ***vasculitis de pequeños vasos (VPV)*** quedaron clasificadas en 2 grandes grupos en función del proceso etiológico subyacente: las vasculitis asociadas a ANCA y las asociadas a inmunocomplejos (IC)[1,2].

Tabla II. Características sugestivas de vasculitis

- Fiebre prolongada de origen desconocido
- Lesiones cutáneas sugestivas (púrpura palpable, gangrena, nódulos dolorosos, lívedo reticularis…)
- Neuropatía periférica de causa desconocida
- Artralgias, artritis, miositis, serositis
- Enfermedades renales, pulmonares o cardiovasculares de causa no determinada, cuando hay afectación multisistémica
- Parámetros de laboratorio indicativos de inflamación: leucocitosis, aumento de VSG/PCR, eosinofilia, hipocomplementemia, crioglobulinemia, inmunocomplejos circulantes…

Las VPV asociadas a IC se caracterizan por el depósito de inmunoglobulinas y/o factores del complemento predominantemente en las paredes de los pequeños vasos. La VIgA/ PSH es la forma más frecuente en Pediatría, siendo el resto raras en este grupo de edad, afecta a pequeños vasos con depósitos inmunes de IgA1. La IgA es la inmunoglobulina más importante de la inmunidad de mucosa y su glicosilación es fundamental para el aclaramiento de las moléculas IgA1. Desde que se conoce que una glicosilación anómala en la región pesada de la IgA1 lleva a la acumulación de grandes inmunocomplejos, a la activación de la vía alternativa del complemento y reclutamiento de células inflamatorias, el término descriptivo "Vasculitis IgA" ha sustituido al de "Púrpura de Shönlein-Henoch".

Epidemiologia

La VIgA/PSH es más frecuente durante la infancia (3-15 años) y su incidencia oscila entre los 10 y 20 casos por cada 100.000 niños.

La VIgA/PSH puede aparecer en todos los grupos de edad, siendo más frecuente durante la infancia, ocurriendo el 50% de los casos en menores de 5 años y el 75-90%, en menores de 10 años. Los hallazgos clínicos son, con frecuencia, atípicos en las edades extremas y de mayor gravedad en el adulto.

La incidencia oscila entre los 10 y 20 casos por cada 100.000 niños menores de 17 años, pudiendo alcanzar los 70,3 casos/100.000 en el grupo de edad comprendido entre los 4 y 7 años. La distribución según el sexo es similar, aunque con predominio en varones en algunas series (1,5-2:1). Los afroamericanos rara vez se afectan y es algo más frecuente en niños con ascendente asiático. La enfermedad es más frecuente en invierno y otoño, lo que hace probable la implicación de determinados procesos infecciosos en su patogénesis[3].

Etiopatogenia

La PSH es una vasculitis mediada inmunológicamente, probablemente resultado de la formación de complejos inmunes en respuesta a determinados estímulos antigénicos en personas genéticamente susceptibles.

La patogénesis de la enfermedad continúa siendo desconocida, aunque se le supone una base genética sobre la que actúan factores ambientales desencadenantes. Su predominio estacional y la evidencia clínica apoyan la hipótesis de la participación en su etiología de determinados componentes infecciosos (parvovirus, VHB, VHC, adenovirus, Estreptococo de grupo A betahemolítico, *Staphylococcus aureus, Mycoplasma*)[4].

Predisposición genética

La mayoría de los casos de VIgA/ PSH son esporádicos, sin embargo, se han descrito determinadas asociaciones intrafamiliares. Se postula la participación de los genes del complejo mayor de histocompatibilidad en la patogénesis de la enfermedad. En este sentido, se ha relacionado en varios trabajos, ciertos polimorfismos del HLA-DRB1 y HLA-B*41:02 con la susceptibilidad de presentar una VIgA/PSH y con su gravedad. El HLA B35 y DQA1 se han relacionado con el riesgo de padecer una nefritis en pacientes con VIgA/PSH. El impacto de la expresión de los genes del sistema renina-angiotensina en la presentación y desarrollo de una VIgA/ PSH se ha estudiado en varios trabajos. Igualmente, se han encontrado asociaciones entre la VIgA/PSH y los genes que codifican moléculas relacionadas con la inflamación (citoquinas y moléculas de adhesión)[4]. La VIgA/PSH aparece hasta en el 7% de los pacientes con fiebre mediterránea familiar (FMF), enfermedad autoinflamatoria determinada genéticamente. Estudios procedentes de Israel y Turquía muestran un aumento significativo de la prevalencia de mutaciones que afectan al gen *MEFV*, causa de la FMF, en los niños con VIgA/PSH en comparación con la población general. La glicosilación aberrante de la región bisagra de la IgA1 se ha descrito como factor de riesgo para desarrollar una VIgA/PSH y nefritis por IgA (IgAN). Basándose en esto, se han estudiado los polimorfismos del gen *C1GALT1*, que codifica a la enzima β1,3-galactosiltransferasa, que juega un papel importante en la glicosilación de esta región bisagra.

Glicosilación aberrante de la IgA1

Existen 2 subclases de IgA, la IgA1 y la IgA2. La IgA1 es la subclase predominante (80-90% de la IgA sérica), contiene una región bisagra con múltiples lugares de glicosilación. En la VIgA/ PSH, existe una glicosilación aberrante de esta región que predispone a la formación de inmunocomplejos.

Se ha documentado la existencia de niveles séricos elevados de IgA1, complejos inmunes que contienen IgA1 (de pequeño peso molecular), IgA-ANCA, IgA- FR en los pacientes con VIgA/PSH. En aquellos que, además, presentan nefritis (VIgA/PSHN), se detectan complejos inmunes circulantes IgA1-IgG de gran masa molecular. Así mismo, los niveles séricos de IgA1 con defecto de galactosa (Gd-IgA1) son significativamente más elevados en los pacientes con VIgA/PSHN que en los controles sanos y en los pacientes con VIgA/PSH sin nefritis[5].

Citoquinas en la VIgA/PSH

Durante los últimos años, muchos estudios han implicado a diferentes citoquinas proinflamatorias en la patogénesis de la enfermedad (TNF-α, IL-1β, IL-2, IL-6, IL-8, TGF-β y VEGF). Son segregadas por las células endoteliales vasculares e inician y propagan la respuesta inflamatoria.

Complemento en la VIgA/PSH

Se piensa que la activación del complemento es un importante factor para el daño tisular en la VIgA/PSH. El aclaramiento defectuoso de IC que contienen IgA por el sistema de complemento, juega un papel en la patogenia de la nefritis por IgA y la VIgA/PSH. Los depósitos granulares patognomónicos de IgA y C3 en el mesangio en la VIgA/ PSHN son indistinguibles de los que se observan en la nefropatía por IgA.

Daño endotelial y anomalías en la coagulación en la VIgA/PSH

La circulación de IC y alteraciones en la hemostasia pueden provocar daño vascular en la VIgA/PSH. En algunos estudios, se ha relacionado la gravedad de la enfermedad con los niveles séricos de dímeros-D, complejo trombina-antitrombina, fragmentos de protrombina y factor de Von Willebrand, indicando estos hallazgos, probablemente, una reacción local en el vaso sanguíneo inflamado, más que una activación sistémica de la coagulación e hiperfi-

brinolisis. Una disminución marcada de la actividad del factor XIII podría dar lugar a complicaciones severas, tales como hemorragia intracraneal o hemorragia pulmonar, presumiblemente debido a una degradación específica del factor XIII por las enzimas proteolíticas liberadas por células inflamatorias, con defecto local de la hemostasia. La concentración y actividad del factor XIII podría constituirse como indicador pronóstico en la VIgA/PSH.

Clínica

La VIgA/PSH es una vasculitis sistémica con afectación multiorgánica. La presentación clásica incluye: púrpura palpable, artralgia/artritis, dolor abdominal y enfermedad renal (hematuria/proteinuria) (Tabla III).

Manifestaciones cutáneas

La lesión cutánea característica es la púrpura palpable, pudiendo presentar el paciente desde petequias a grandes equimosis, precediéndose con frecuencia de un exantema maculopapular eritematoso o urticarial. Aparecen de forma simétrica en las zonas declives (miembros inferiores y nalgas) (Figs. 1 y 2), aunque también pueden encontrarse en los brazos, cara, orejas y espalda. Al inicio del cuadro, y sobre todo en niños pequeños, puede acompañarse de edema de cuero cabelludo, cara, manos, pies y escroto. Las lesiones ampollosas o hemorrágicas y necróticas son raras en los niños (2%), ocurriendo hasta en el 60% del paciente adulto. La recurrencia de la púrpura, que podría estar relacionada con una afectación renal más severa, se observa en un 25% de los pacientes[3].

La biopsia cutánea, si se realizase ante una presentación atípica y dudas diagnósticas, mostraría una vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos con depósitos de IgA e infiltración de neutrófilos y células mononucleares perivasculares.

Tabla III. Criterios de clasificación de la púrpura de Schölein-Henoch

Púrpura palpable en presencia de, al menos, uno de los siguientes hallazgos:

- Dolor abdominal difuso
- Artritis (aguda) o artralgia
- Afectación renal (hematuria y/o proteinuria)
- Biopsia mostrando los depósitos de IgA

Figuras 1 y 2. Exantema característico de púrpura de Scölein Henoch: púrpura palpable en miembros inferiores.

Manifestaciones digestivas

Se describen en el 50-75% de los pacientes, siendo el primer síntoma de la enfermedad en el 14-36% de los casos. Se producen como consecuencia del edema y la hemorragia secundaria a la vasculitis de la pared intestinal, con mayor afectación del intestino proximal. **El síntoma más frecuente es el dolor abdominal**, generalmente se trata de un dolor cólico leve-moderado que puede acompañarse de vómitos; en algunos casos, el dolor puede ser muy intenso y limitante. Se encuentra sangre oculta en heces en el 56% de los pacientes, aunque la hemorragia intestinal masiva es rara (2%). **La invaginación es la complicación gastrointestinal más frecuente**, limitándose al intestino delgado en el 60% de los casos, siendo la incidencia de esta complicación muy variable, hasta en un 2,3-3,5% en algunas series. La pancreatitis, el *hidrops* vesicular, la enteropatía pierde-proteína y la perforación intestinal son complicaciones raras, pero también descritas. La enteropatía pierde proteínas podría sospecharse ante la presencia de hipoproteinemia en ausencia de proteinuria y/o disfunción hepática severa, pudiéndose confirmar mediante la cuantificación de alfa1-antitripsina en heces[3].

En un trabajo reciente, encuentran manifestaciones digestivas de la enfermedad en el 71% de los pacientes, sin tener ninguna manifestación cutánea el 7,6% de los mismos, llegándose al diagnóstico de VIgA/PSH tras endoscopia oral y biopsia[5]. En este mismo trabajo, encuentran que en los pacientes con manifestaciones digestivas, los niveles de dímeros-D y de productos de degradación del fibrinógeno (PDF) están consistentemente más elevados que los marcadores inflamatorios (leucocitos, neutrófilos, VSG, PCR), pudiéndose utilizar estos como marcadores de afectación gastrointestinal en la fase aguda de la VIgA/PSH. La determinación de calprotectina fecal podría ser un marcador útil de afectación gastrointestinal en la VIgA/PSH.

Manifestaciones articulares

La artritis o artralgia puede ser el primer síntoma de la enfermedad en el 15-25% de los pacientes, encontrándose algún grado de afectación articular en el 82% de los mismos. Característicamente, la inflamación es poliarticular, dolorosa, sin eritema ni calor, pero con limitación, afectando con mayor frecuencia a las grandes articulaciones de miembros inferiores. Son transitorias y se resuelven en pocos días sin dejar deformidad[3,6].

Manifestaciones renales

Un 30-50% de los pacientes con VIgA/PSH desarrollarán una glomerulonefritis (PSHN), pudiendo hacerse crónica y dar lugar a un daño renal permanente, motivo por el que es el factor pronóstico a largo plazo más importante de la enfermedad. Se manifestará con: hematuria microscópica/macroscópica, proteinuria, síndrome nefrótico/nefrítico, fracaso renal e hipertensión. En la mayor parte de los pacientes, la afectación es leve y autolimitada. Los niños que no presentan alteraciones urinarias durante los 6 primeros meses de la enfermedad, no desarrollarán una disfunción renal en el seguimiento a largo plazo. El 20% de los pacientes con PSHN (7% de todos los casos de PSH) desarrollarán un síndrome nefrítico o nefrótico. La afectación renal se producirá durante las primeras 4 semanas de la enfermedad en el 75-80% de los pacientes, durante las primeras 6 semanas en el 91% y en los primeros 6 meses en el 97% de los casos, por lo que se aconseja realizar un seguimiento mediante uroanálisis durante, al menos, los seis primeros meses desde el inicio de la enfermedad. El tiempo en que se va a instaurar el daño renal es impredecible, pudiéndose desarrollar incluso años después de alteraciones urinarias menores.

La severidad de los daños histológicos renales, también se correlaciona con el pronóstico renal a largo plazo y, en consecuencia, puede condicionar la toma de decisiones terapéuticas, por lo que se aconseja la realización de una biopsia renal en los casos de VIgA/PSHN más severas[3,7].

La clasificación, desde el punto de vista anatomopatológico de la VIgA/PSHN, está basada preferentemente en la gravedad de las lesiones proliferativas y están definidas según la clasificación para PSH, acordada por el Estudio Internacional de Enfermedades Renales en el Niño (clasificación de Haas).

Manifestaciones neurológicas

Son raras, aunque la cefalea seguida de una ligera encefalopatía con mínimos cambios en el estado mental, tales como: labilidad emocional, apatía e hiperactividad, podría ser más frecuente de lo que se pensaba. Podemos encontrar alteraciones electroencefalográficas y convulsiones. Se han descrito casos de: hematoma subdural, hemorragia subaracnoidea, hemorragia cerebelosa, sangrado intraparenquimatoso e infarto[3].

Manifestaciones pulmonares

La afectación pulmonar es rara. Aunque ocurre con mayor frecuencia en el adulto, se han descrito casos aislados en los niños de hemorragia difusa alveolar, neumonía intersticial y fibrosis intersticial[3].

Manifestaciones urológicas

Las manifestaciones escrotales y testiculares asociadas a la VIgA/PSH son relativamente comunes en los niños, en forma de: escroto agudo, epididimitis, orquitis y complicaciones del cordón espermático (hematoma y edema). Aunque la realización de una eco-doppler normalmente nos permite establecer un diagnóstico, puede llegar a ser necesaria la exploración quirúrgica para descartar la existencia de torsión testicular. De forma poco frecuente, puede existir afectación ureteral durante la fase aguda de la enfermedad o tras resolución de la misma, en forma de obstrucción ureteral o ureteritis. La obstrucción puede ser uni o bilateral, parcial o total, secundaria a una vasculitis periureteral que puede desencadenar una isquemia ureteral. Los síntomas de ureteritis típicamente aparecen 1-2 meses después de la fase aguda de la enfermedad, en ocasiones, asociada a nefritis[8].

Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad es fundamentalmente clínico. Las diferentes pruebas complementarias irán encaminadas a descartar otras patologías y a conocer el alcance de la enfermedad.

No existen pruebas de laboratorio específicas para el diagnóstico de la enfermedad, por lo que nos basaremos fundamentalmente en los hallazgos clínicos, precisándose, en ocasiones, hallazgos anatomopatológicos. La investigación irá encaminada a descartar otros posibles diagnósticos y a conocer la extensión de la afectación orgánica.

En el estudio inicial, podremos encontrar anemia, leucocitosis con neutrofilia y un discreto aumento de la VSG y de la PCR; en algunos casos, una función renal y/o hepática alterada; en pacientes con proteinuria importante, podemos encontrar hipoalbuminemia. La trombocitosis se ha asociado con enfermedad más severa. Los estudios estándares de coagulación son habitualmente normales, aunque la actividad del factor XIII se encuentra disminuida en relación con enfermedad más severa; no se aconseja su determinación rutinaria. La IgA se encuentra elevada en la mitad de los pacientes y no se correlaciona con la severidad de la enfermedad; pueden encontrarse IC circulantes de IgA. El significado de la presencia de IgA ANCA en la VIgA/PSH, está aún por dilucidar. En general, el estudio básico inmunológico suele ser normal, encontrándose en alguna ocasión, niveles descendidos de C3 y C4. Podremos necesitar diferentes pruebas de imagen para conocer el alcance de la enfermedad gastrointestinal y urológica. En casos de dudas diagnósticas o buscando conocer el alcance de la enfermedad renal, se realizará biopsia cutánea y/o renal.

Tratamiento

Dada la tendencia a la resolución espontánea de la enfermedad, el tratamiento, en la mayor parte de los casos, será conservador, con medidas de sostén, reposo y analgesia.

En caso de **manifestaciones cutáneas** severas, puede ser necesario el uso de corticoides orales, habiéndose utilizado con éxito agentes ahorradores de corticoides, como la colchicina y dapsona.

La **artritis** responde generalmente a antiinflamatorios no esteroideos, aunque existen datos sobre una respuesta más rápida y acortamiento de la duración de los síntomas con dosis bajas de corticoides orales.

El uso de prednisolona a 1-2 mg/kg (máximo, 60 mg) se podría considerar en niños con VIgA/PSH y **dolor abdominal** moderado-severo, una vez descartada patología abdominal potencialmente quirúrgica, como la invaginación y la perforación intestinal. En caso de **vasculitis gastrointestinal muy severa** (enteropatía pierde-proteínas y la hemorragia gastrointestinal severa), se ha descrito el éxito del tratamiento con: infusión de gammaglobulinas, pulsos de metilprednisolona, plasmaféresis e incluso bolos de ciclofosfamida. El dolor abdominal persistente o crónico es poco común, pero parece responder a metotrexate o micofenolato mofetilo,

aunque deben ser valorados sus efectos secundarios gastrointestinales[3,9].

El **tratamiento de la VIgA/PSHN** sigue siendo controvertido. La toma de decisiones terapéuticas es difícil dada la alta proporción de pacientes con pronóstico favorable y el curso clínico impredecible de pacientes individuales. En algunos estudios retrospectivos, el inicio tardío del tratamiento se asociaba a un peor pronóstico; por lo que, a pesar de la posibilidad de una remisión espontanea, podría ser aconsejable tratar a los pacientes severamente afectados tan pronto como sea posible. El abordaje terapéutico actual se basa en la fisiopatología supuesta y en las series de casos publicados[7].

Los efectos antihipertensivos y renoprotectores de los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) o de los antagonistas del receptor de la angiotensina II (ARA II) están bien documentados en el adulto con hipertensión y/o insuficiencia renal crónica. También, se ha constatado su eficacia en un estudio prospectivo realizado en niños con IgAN. Los corticoides orales o intravenosos forman parte de la mayoría de los regímenes terapéuticos y existe alguna evidencia sobre su efecto beneficioso a largo plazo en adultos con IgAN. En un estudio reciente, se evaluaron de forma retrospectiva a 142 niños con VIgA/PSHN a los que se le realizó biopsia renal. Concluyen que el tratamiento precoz con IECA y ARA-II (tan pronto como la PSHN sea diagnosticada) se relaciona con la existencia de menor proteinuria, al menos, a medio plazo, y que el tratamiento precoz con pulsos de metilprednisolona parece disminuir el riesgo de secuelas[10]. De forma análoga, a los pacientes con glomerulonefritis rápidamente progresivas de diferente etiología, la ciclofosfamida se ha utilizado en aquellos pacientes con VIgA/PSHN con manifestaciones más severas. Otras terapias inmunosupresoras, tales como: azatioprina, micofenolato mofetilo, ciclosporina A o rituximab, han sido beneficiosas en casos individuales o pequeñas series de pacientes. En algunos, la plasmaféresis precoz ha sido beneficiosa, incluso sin terapia inmunosupresora adicional[9,10].

Pronóstico

La VIgA/PSH es generalmente una enfermedad autolimitada (en 2-4 semanas), aunque hasta el 33% de los pacientes pueden presentar síntomas recurrentes (entre 1 y 6 episodios). Estas recurrencias suelen acontecer durante los 2-3 primeros meses, aunque se describen recaídas que sobrepasan los 18 meses del inicio de la enfermedad. Normalmente, los síntomas son similares a los del debut y parece ser que aquellos pacientes con afectación renal pueden recaer con mayor facilidad.

El pronóstico a largo plazo de los niños con VIgA/PSH se relaciona predominantemente con la existencia de enfermedad renal. Aunque ningún hallazgo es absolutamente predictivo, muchos estudios coinciden en que la presencia de síndrome nefrítico/nefrótico, la disminución de la actividad del factor XIII, la hipertensión, el desarrollo del fallo renal al inicio de la enfermedad y la presencia de esclerosis glomerular/semilunas/afectación tubulointersticial (lesiones histopatológicas clase IV y V), se considerarían como factores de mal pronóstico; de tal manera que, aunque puedan presentar una recuperación inicial, en el seguimiento a largo plazo (más de 20 años en algunos casos), casi la mitad de estos pacientes pueden presentar hipertensión o insuficiencia renal. Aquellas mujeres a las que se les diagnosticó una VIgA/PSH durante la infancia, presentarán con mayor frecuencia hipertensión arterial y proteinuria durante el embarazo. El tratamiento inicial de la VIgA/PSH con corticoides no previene el desarrollo de nefritis. Por todo lo referido anteriormente, dado el potencial riesgo de deterioro renal de los pacientes con historia de VIgA/PSHN, se aconseja su seguimiento de por vida. En aquellos pacientes sin alteraciones del sedimento urinario y con tensiones arteriales normales, el seguimiento se podría abandonar a los 6-12 meses del inicio de la enfermedad o de la última recaída.

Enfermedad de Kawasaki

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda y autolimitada de etiología desconocida. Constituye la causa más frecuente de enfermedad cardiaca adquirida en la infancia.

Fue descrita por primera vez por Tomisaku Kawasaki, en Japón en 1967. Desde entonces, su incidencia ha ido en aumento, describiéndose en todos los grupos raciales y étnicos. Su importancia se debe a que el 15-25% de los niños no tratados desarrollan anomalías coronarias (AC) que puede conducir a infarto de miocardio, muerte súbita o enfermedad isquémica cardiaca. El tratamiento va dirigido a reducir la inflamación y prevenir el desarrollo de AC[11].

Epidemiología

Afecta a toda la edad pediátrica, aunque con mayor frecuencia a menores de 5 años. La incidencia es más elevada en países asiáticos.

La EK afecta principalmente a niños entre 6 meses y 5 años, existiendo una mayor proporción de varones (1,5:1). La incidencia más alta se ha registrado en Japón (265 casos/100.000 menores de 5 años)[11,12]. En nuestro país, se estima que la incidencia anual acumulada es similar a la encontrada en Estados Unidos (20,8/100.000 niños menores de 5 años en 2006). La incidencia es mayor en americanos de origen asiático. En Japón y Corea, la incidencia continúa aumentando, mientras que en Estados Unidos y Canadá permanece estable. Las recurrencias son poco frecuentes (Japón 3% y Estados Unidos 1-2%). Los casos familiares son raros (0,7-2,1%) y el 50% aparece en los 10 días siguientes al primer caso. Existe un predominio estacional que varía de unos países a otros[11,12].

Etiopatogenia

La EK se debe a una respuesta inmunológica inapropiada a uno o más desencadenantes en individuos genéticamente susceptibles[12,13].

La etiología de la EK es aún desconocida, si bien, se piensa que el desencadenante puede ser un agente infeccioso. Sin embargo, las características clínicas pueden ser el resultado de una vía común de inflamación inmunomediada después de una variedad de infecciones, más que un solo patógeno[14]. La baja frecuencia en adultos y en los primeros meses de la vida, sugiere un agente que produce inmunidad y del cual están protegidos los lactantes pequeños por el paso de anticuerpos maternos. La hipótesis que relaciona la EK con determinadas toxinas bacterianas estreptocócicas

Tabla IV. Criterios clínicos de enfermedad de Kawasaki*

Criterio	*Descripción*
Fiebre	Persistente ≥ 5 días más 4 de las 5 características siguientes:
Conjuntivitis	Bilateral, bulbar, no supurativa
Linfadenopatía	Cervical > 1,5 cm, normalmente unilateral
Rash	Polimorfo, no vesículas ni costras
Cambios en labios o cavidad oral	Eritema o labios agrietados Lengua abrambuesada Eritema difuso de mucosa orofaríngea
Cambios en extremidades	Agudo: eritema en palmas y plantas, edema de manos y pies Subagudo: descamación de los dedos de inicio periungueal**

**Pacientes con fiebre y menos de 4 criterios clínicos pueden ser diagnosticados de EK si se detectan alteraciones típicas en las arterias coronarias por ecocardiografía o arteriografía.*
***Se ha propuesto incluir la descamación perineal como criterio.*

o estafilocócicas que actuarían como superantígenos es, hoy día, controvertida. Los estudios actuales señalan que el desencadenante podría ser un virus y que la puerta de entrada sería el tracto respiratorio[12,13].

La alta incidencia en sujetos de origen asiático y el aumento del riesgo en familiares de pacientes, sugieren la importancia de los factores genéticos en la patogénesis de la EK. Actualmente, existen múltiples estudios de asociación del genoma completo (GWAS) encaminados a identificar marcadores genéticos de susceptibilidad de la enfermedad, de severidad y de resistencia al tratamiento (CTL-4, caspasa 3, linfocito Kinasa B,FCGR2A, IL-10, IL-1B, CD40, PD-1, ORAI1 e inositol 1,4,5 trifosfato3kinasaC[ITPKC]) y HLA clase II(HLA-DQB2) y HLA-DOB[15].

Estudios recientes, que analizan las variaciones estacionales y epidemias, apoyan la hipótesis de que el desencadenante de EK es transportado por vientos de la troposfera y que las provincias del noreste de China sirven como fuente para la epidemia anual de EK en Japón, Hawaii y sur de California[12].

Una etiología autoinmune primaria es improbable, debido a la naturaleza autolimitada y no recurrente de EK. Se postula que en la respuesta aguda de EK intervienen tanto la inmunidad innata como la adaptativa, siendo la inmunidad innata importante en el desarrollo de AC[12].

El paso que conduce a la arteritis coronaria aún no está del todo aclarado. En el epitelio bronquial, se produce un infiltrado primero de neutrófilos, seguido de monocitos/macrófagos CD68, linfocitos CD8 y células plasmáticas Ig A. El *trigger* infeccioso fagocitado por los macrófagos pasaría a través del torrente sanguíneo al tejido coronario donde produciría un aumento de citocinas y enzimas, como CD40L, VGEF (factor de crecimiento del endotelio vascular), MCP-1, TNF α, IL 1 e IL 6 y metaloproteinasas, que contribuirían al daño vascular. La inflamación acaba produciendo una destrucción de la íntima y la formación de aneurismas. Las células T reguladoras (Tregs) están disminuidas en sangre periférica en EK aguda y aumentados los Th17[16]. Existen evidencias de la activación de la vía de IL-1 y del predominio de citocinas de los ejes IL-6/Th17 y IL-12/interferon gamma[12,13].

Clínica

En ausencia de una prueba diagnóstica específica o características clínicas patognomónicas, se han establecido unos criterios clínicos para ayudar al diagnóstico de EK (Tabla IV)[11].

Es característico que todas las manifestaciones clínicas no se presenten a la vez en el tiempo; por lo que, a veces, es necesario esperar varios días antes de hacer el diagnóstico[11].

Es importante excluir otras enfermedades con manifestaciones clínicas similares. El polimorfismo de los signos y síntomas obliga a considerar un amplio diagnóstico diferencial, que incluye procesos infecciosos, alérgicos o tóxicos y reumatológicos (Tabla V)[14].

El término de **Kawasaki incompleto** se refiere a pacientes que, aunque no cumplen suficientes criterios, pueden ser diagnosticados de EK. Es más frecuente en menores de 1 año y mayores de 9. En 2004, la Asociación Americana de Car-

Tabla V. Diagnóstico diferencial

Enfermedad	*Diferencias con EK*
Adenovirus, parvovirus y herpesvirus	Conjuntivitis exudativa en adenovirus, no mucositis en parvovirus
Sarampión	Manchas KoplicK. No aumento de reactantes de fase aguda en analítica
Escarlatina	No suele haber cambios oculares. Respuesta a antibiótico
Mononucleosis	Hepatoesplenomegalia
Enfermedad de Steven-Johnson	Queratitis y úlceras orales
Síndrome de shock tóxico	No suele haber cambios oculares
Artritis idiopática juvenil de inicio sistémico	No cambios oculares ni orales. Adenopatías difusas
Poliarteritis nodosa	No mejoría con tratamiento
Lupus eritematoso sistémico	Criterios diferentes
Fiebre reumática	Criterios diferentes

Figura 3. Descamación ungueal en manos en fase subaguda.

Figura 4. Exantema inespecífico maculopapular. Edema en dorso de pies.

diología ha desarrollado un algoritmo de actuación para la EK incompleta, basada en opiniones de expertos, que utiliza los datos clínicos, analíticos y ecocardiográficos para mejorar el diagnóstico que, en muchos casos, resulta difícil (Algoritmo 1). Debe considerarse el diagnóstico de EK en todos los niños con fiebre inexplicable de 5 o más días de duración, con 2 o 3 criterios clínicos principales y en cualquier niño menor de 6 meses con fiebre de más de 7 días de duración con hallazgos de laboratorio compatibles con inflamación y sin causa explicable de la fiebre[11].

Manifestaciones clínicas principales

La *fiebre* suele ser elevada, en picos y, a menudo, resistente a antitérmicos. Los *cambios en las extremidades* son característicos. En la fase aguda, suele aparecer eritema de palmas y plantas. Pueden estar, además, edematosas y el niño evita coger objetos y la deambulación. La descamación se inicia en la región periungueal a las 2 o 3 semanas del comienzo de la fiebre y puede extenderse a palmas y plantas (Fig. 3). 1-2 meses tras el inicio de la fiebre, pueden aparecer las líneas de Beau (surcos transversales en las uñas). A los 5 días del inicio de la fiebre, suele aparecer un *rash* eritematoso. Puede presentarse de muchas formas, aunque la más frecuente es una erupción maculopapular difusa inespecífica (Fig. 4). A veces, se manifiesta, como: urticaria, *rash* escarlatiniforme, eritrodermia, similar al eritema multiforme o, menos frecuente, erupción micropustular. No se han descrito las formas bullosas, vesiculares y petequias. Suele localizarse en tronco y extremidades, acentuándose en la región perineal, donde puede aparecer una descamación temprana (Fig. 5). La *inyección conjuntival* bilateral suele aparecer poco después del inicio de la fiebre. Afecta de forma característica a la conjuntiva bulbar y no se asocia a exudado, edema conjuntival o ulceración corneal. Normalmente, no es dolorosa. Los *cambios en los labios y la cavidad* oral incluyen: eritema (Fig. 6), sequedad, fisuras, descamación, grietas y sangrado de labios, lengua aframbuesada indistinguible de la escarlatina, y eritema difuso de la mucosa orofaríngea. No suelen verse úlceras orales y exudado faríngeo. La *linfadenopatía cervical* es la menos frecuente de todas las características clínicas principales. Suele ser unilateral y localizada en el triángulo cervical anterior. Para que sea criterio de la EK debe haber una o más linfadenopatías mayores de 1,5 cm de diámetro. Suelen ser firmes, no fluctuantes y sin

Figura 5. Exantema perineal con descamación precoz.

Figura 6. Lactante irritable con labios rojos y edema en manos.

eritema en la piel. Puede iniciarse como una adenopatía cervical confundiéndose con una adenitis bacteriana o con un edema retrofaríngeo. Pueden aparecer otras manifestaciones descritas en la tabla VI[11]. Son formas poco frecuentes de presentación, pero de especial gravedad, el shock y el síndrome de activación macrofágica[15].

Manifestaciones clínicas cardiovasculares asociadas

En los primeros 10 días no suelen detectarse aneurismas coronarios, pero puede apreciarse mediante ecocardiografía un aumento de la brillantez que rodea la luz arterial o ectasias. Esta lesión precoz puede resolverse o evolucionar hacia aneurismas. También se puede observar disminución de la función ventricular, regurgitación valvular o derrame pericárdico. Los aneurismas se suelen detectar en la fase subaguda (4-6 semanas de enfermedad)[11].

Hallazgos de laboratorio

Las pruebas de laboratorio no son específicas, pero pueden contribuir al diagnóstico (Tabla VI). Suelen normalizarse de 6 a 10 semanas después del inicio de la enfermedad. El biomarcador N-terminal tipo pro-B péptido natriurético (NT-pro BNP) se correlaciona con marcadores de inflamación, estrés oxidativo y disfunción diastólica cardiaca. Algunos estudios sugieren que se eleva en pacientes con EK en comparación con controles febriles y que podría servir como dato analítico suplementario para diferenciar la EK de otros procesos febriles; para facilitar el diagnóstico de EK incompleto e incluso podría ser marcador de riesgo de desarrollo de AC[11].

Tabla VI. Manifestaciones clínicas y de laboratorio asociadas

Musculoesquelético	Artralgias o artritis: afectación poliarticular de grandes y pequeñas articulaciones
Sistema nervioso central	Irritabilidad*. Meningitis aséptica Parálisis facial periférica unilateral Sordera neurosensorial
Afectación gastrointestinal	Diarrea, vómitos y dolor abdominal Ictericia, hepatomegalia Distensión acalculosa de vesícula biliar
Otras	Eritema e induración en sitio de vacunación de BCG Uveítis anterior Uretritis Inflamación testicular Nódulos e infiltrados pulmonares Derrame pleural
Laboratorio	Leucocitosis con neutrofilia** Anemia Trombocitosis en fase subaguda (2º-4º semana)** Aumento de PCR Aumento de VSG Alteración de lípidos (disminución de colesterol y HDL y aumento de triglicéridos) Hipoalbuminemia Hiponatremia Piuria estéril Aumento de transaminasas Pleocitosis en LCR Leucocitosis en líquido sinovial

**Sobre todo en lactantes. Muy característico.*
***La trombocitopenia y leucopenia son raras y pueden ser signos de asociación a síndrome de activación macrofágica.*

Tratamiento

El tratamiento con IGIV, dentro de los 10 primeros días del comienzo de la enfermedad, disminuye la incidencia de AC desde un 20-25% a menos de un 5%.

Ya que no se ha podido establecer un escore de riesgo, en población no asiática, que nos permita distinguir pacientes con mayor probabilidad de desarrollar AC, todos los pacientes diagnosticados de EK deben ser tratados con IGIV[15].

La **IGIV** se utiliza a dosis elevadas (2 g/kg) en una sola infusión. Su mecanismo de acción no es del todo conocido. Parece tener un efecto antiinflamatorio, disminuyendo la producción de citocinas proinflamatorias y aumentando la producción de antagonista del receptor de IL1[12]. Es un producto seguro, con efectos secundarios poco frecuentes (reacción infusional, anafilaxia, urticaria, meningitis aséptica, anemia hemolítica autoinmune, tromboembolismo y fallo renal agudo). Aunque solo se han demostrado los beneficios para pacientes tratados en los primeros 10 días de la enfermedad, se recomienda su empleo en niños con evidencia de inflamación persistente (persistencia de fiebre o elevación de reactantes de fase aguda) o alteraciones coronarias, que son diagnosticadas después de esta fecha. Tras administración de IGIV, se recomienda retrasar 11 meses las vacunas que contengan sarampión o varicela, ya que pueden disminuir la respuesta vacunal[16].

La **aspirina** se emplea por sus efectos antiinflamatorios (a dosis alta) y antitrombóticos (dosis bajas). Aunque no está demostrado que reduzca la incidencia de dilatación coronaria, si parece disminuir la incidencia de infartos miocárdicos fatales. La dosis a emplear es controvertida. Dosis bajas de 30-50 mg/kg/día en 4 dosis, no han demostrado ser menos eficaces en la prevención de AC que las dosis altas de 80-100 mg/kg/día durante la fase aguda, y son mejor toleradas[15]. Tras 48-72 horas afebril, la dosis de aspirina se puede reducir a dosis antitrombóticas (3-5 mg/kg/día). El uso de ibuprofeno concomitante antagoniza el efecto antitrombótico de la aspirina. Los pacientes que reciben salicilatos de forma crónica deben vacunarse anualmente de la gripe y estar vacunados de la varicela[11,16].

Enfermedad de Kawasaki refractaria

Entre 11,6 y 38,3% de pacientes tratados inicialmente con IGIV y aspirina a dosis alta, tienen fiebre persistente 24-48 horas tras la primera dosis de

IGIV o bien recurre a las 36 horas o más después de completar la infusión de IGIV. Estos pacientes tienen mayor riesgo de desarrollo de AC. La progresión a aneurismas, a pesar de un diagnóstico y un tratamiento adecuado, ha impulsado los estudios hacia tratamientos más efectivos[9,11,12,15].

La utilización de **corticoides** es controvertida, si bien, cada vez más estudios apoyan su empleo. En el meta-análisis de *Chen, et al.* y el estudio RAISE concluyeron que la combinación de corticoides con IGIV, como tratamiento inicial en EK grave, reduce el riesgo de desarrollo de AC sin aumentar los efectos secundarios[17,18]. Los expertos recomiendan valorar el uso de corticoides en: pacientes con EK refractaria; pacientes con enfermedad severa (menores de 1 año, marcadores de inflamación severa, como PCR elevada persistente, disfunción hepática, hipoalbuminemia y anemia; y características de linfohistiocitosis hemofagocítica o shock); y pacientes con afectación coronaria en la primera semana de la enfermedad. No está establecida la dosis, duración y vía óptima de administración[15]. Un meta-análisis reciente apoya que el tratamiento con corticoides de inicio, añadido a IGIV disminuye el riesgo de AC y que, sobre todo, se benefician los pacientes con mayor riesgo de resistencia a IGIV[19]. Es importante que estos pacientes con más riesgo reciban un tratamiento a tiempo y más agresivo.

Los escores de riesgo de resistencia a IGIV utilizados en población japonesa tienen una baja sensibilidad en otras poblaciones[15]. Anemia severa, trombocitopenia, hipoalbuminemia, elevación de alanino aminotransferasa (ALT) por encima de 200 U/L y PCR y VSG muy elevadas o persistentemente aumentadas, se correlacionan con el riesgo de desarrollar AC[15]. Se identifican, además, como factores de riesgo de resistencia a IGIV: la elevación de bilirrubina, polimorfonucleares y NT-pro BNP y la disminución del sodio en sangre[20]. También, son factores de riesgo de aparición de AC, las edades extremas y la larga duración de la fiebre antes del tratamiento. Los menores de 6 meses y mayores de 8 años suelen tener una presentación atípica, una mayor demora diagnóstica y, probablemente, una mayor vulnerabilidad genética[11].

En la EK refractaria, la mayoría de los expertos recomiendan retratamiento con IGIV y/o corticoides por el elevado riesgo de desarrollo de AC, previa reevaluación clínica, por si existe un diagnóstico alternativo[15]. Se puede considerar el uso de anti TNFα. El tratamiento con infliximab (anticuerpo monoclonal anti TNFα) en EK refractaria, puede ser tan seguro y efectivo como la IGIV en cuanto a duración de síntomas, si bien, se requieren más estudios que definan su papel como primera línea de tratamiento. En caso de fracaso a la segunda dosis de IGIV, corticoides y anti TNFα, se pueden considerar ciclofosfamida, ciclosporina o plasmaferesis[15].

Actualmente, está en marcha un estudio con anakinra (antagonista del receptor de IL-1), como tratamiento de EK refractaria, y otro para evaluar la eficacia de ciclosporina combinada con IGIV, como tratamiento de EK severa en Japón[9]. El abciximab (anticuerpo monoclonal trombolítico) se ha empleado en pacientes con aneurismas gigantes en la fase subaguda[11]. Se está llevando a cabo un estudio con anakinra y otro con atorvastin (estatina) en pacientes con EK y aneurismas coronarios[12].

Pronóstico

Muchos casos de infartos en personas jóvenes (3ª-4ª década), son atribuidos a una infradiagnosticada EK en la infancia.

El pronóstico de los pacientes sin AC o mínima dilatación a las 6 semanas del inicio de la enfermedad, es normalmente bueno[15]. En los pacientes en los que persiste el aneurisma más allá de 6 semanas, precisan un seguimiento cardiovascular hasta la edad adulta, aunque haya una resolución ecocardiográfica, ya que la remodelación se realiza por fibrosis y proliferación del tejido endotelial[12]. La mortalidad (0,17% en Estados Unidos) se relaciona, siempre, con la persistencia de secuelas cardiacas. La causa más frecuente de muerte es el infarto de miocardio por trombosis de aneurismas, que suele suceder durante el primer año de enfermedad[11]. En varones japoneses con secuelas cardiacas por EK existe un aumento de 1,86 en la tasa estandarizada de mortalidad[14].

En Estados Unidos el tamaño del aneurisma por ecocardiografía se determina en base al tamaño de la luz interna del segmento proximal coronario en relación a la superficie corporal, y se expresa en desviaciones estándares de la media. Se considera aneurisma pequeño si z *score* ≥2 y <5, mediano si ≥5 y <10 y gigante si z *score* ≥10 o > de 8 mm[12]. El 50-70% de los aneurismas coronarios se resuelven en 1-2 años, si bien, los aneurismas gigantes no se resuelven totalmente[15].

El seguimiento evolutivo de pacientes con EK se basa en la estratificación de riesgo relativo de isquemia miocárdica. Se suele recomendar estudio ecocardiográfico al diagnóstico, a las 2-3 y a las 6-8 semanas del comienzo de la enfermedad y, en función de los hallazgos, se establecen los niveles de riesgo:

- **Nivel de riesgo I:** pacientes sin AC en ninguno de los estadios. Pueden suspender tratamiento con aspirina a las 6-8 semanas de inicio de la enfermedad.
- **Nivel de riesgo II:** pacientes con ectasia transitoria de la arteria coronaria en la ecocardiografía (desaparece durante la enfermedad aguda) que pueden recibir recomendaciones similares a las del nivel I y continuar reevaluación cardiológica cada 3-5 años.
- **Nivel de riesgo III, IV y V:** pacientes con aneurismas que precisan mantener tratamiento con aspirina, con anticoagulación si son aneurismas gigantes, restricción de actividad física y controles cardiológicos periódicos. La angio resonancia magnética y el angio tomografía computada se utilizan cada vez con más frecuencia en el seguimiento de pacientes con AC[11,12].

El riesgo cardiovascular a largo plazo en pacientes con EK sin AC es desconocido; si bien, parece que puede ser un factor de riesgo para el desarrollo de arteriosclerosis precoz en la edad adulta debido a una disfunción endotelial, por lo que se deben generalizar a todos ellos las recomendaciones sobre factores de riesgo cardiovascular: dieta saludable, ejercicio moderado, peso adecuado, control de tensión arterial y evitar consumo y exposición al tabaco.

Otras vasculitis

Vasculitis asociadas a ANCA

Son raras en los niños, con una incidencia de 2,4 casos por millón y año. La **poliangeítis con granulomatosis (PAG)**, antes denominada granulomatosis de Wegener (GW), es la más frecuente. Para diagnosticarla deben de estar presentes, al menos, 3 de las 6 características: afectación renal (hematuria, proteinuria, glomerulonefritis pauciinmune necrotizante), granulomas necrotizantes en las biopsias, afectación de vía aérea superior, afectación laringotraqueobronquial, radiografía o TAC pulmonares patológicos y ANCA positivos. La **poliangeítis microscópica (PAM)** se define como: una vasculitis necrotizante de pequeños/medianos vasos que se asocia frecuentemente a GN pauci-inmune y ANCA (90%). La **poliangeítis granulomatosa eosinofílica (PGE)**, antes denominada síndrome de Churg-Strauss (SCS), se define como: una vasculitis necrotizante de pequeño/mediano vaso que a menudo afecta al tracto respiratorio superior, junto con inflamación granulomatosa rica en eosinófilos. Se caracteriza por un inicio tardío de asma y frecuentes rinitis-sinusitis no infecciosas.

Vasculitis de mediano vaso

Panarteritis nodosa (PAN): Los criterios de clasificación para los niños son: evidencia histológica de vasculitis necrotizante en arterias de mediano-pequeño tamaño o anomalías angiográficas (angiografía convencional si la angioRMN es negativa) más uno de los siguientes: afectación cutánea, mialgias o sensibilidad muscular, hipertensión, neuropatía periférica o afectación renal.

Vasculitis de grandes vasos (VGV)

Arteritis de Takayasu (TA): Afecta a la aorta y sus ramas principales. Tiene una incidencia mayor en el este de Asia. Para su clasificación se requerirá: demostración en una angiografía (convencional, TAC o RM) de un aneurisma/dilatación, estenosis, oclusión, engrosamiento de la pared arterial y, al menos, uno de los siguientes: falta de pulso o claudicación; soplos; discrepancia de la tensión arterial en los cuatro miembros mayor de 10 mmHg; hipertensión arterial (>p95 según edad); y elevación de reactantes de fase aguda. El síntoma más frecuente en los niños, es la hipertensión arterial seguida de las manifestaciones músculo-esqueléticas.

Vasculitis monogénicas

Recientemente, se han descrito enfermedades monogénicas autoinflamatorias con un importante componente de vasculitis.

- **DADA2:** la deficiencia de adenosina deaminasa tipo 2 es una enfermedad autosómica recesiva, causada por una mutación del gen *CECR1*, que se asemeja a la PAN. Los hallazgos clínicos cardinales son: livedo racemosa, afectación neurológica con propensión a los infartos lacunares, neuropatía periférica vasculítica, isquemia digital y ulceraciones cutáneas e inflamación sistémica.
- **CANDLE:** dermatosis neutrofílica atípica crónica con lipodistrofia y temperatura elevada. Es un síndrome autoinflamatorio asociado al proteasoma. En estadios precoces en la histología, se puede encontrar vasculitis leucocitoclástica/neutrofílica.
- **SAVI:** estimulador de los genes de interferón (STING) asociados a vasculitis de la infancia. Surge de una mutación del gen *TMEM173*. Se presenta en edades tempranas con un exantema vasculítico que afecta a mejillas, nariz y zonas acras con ulceraciones crónicas y enfermedad pulmonar intersticial progresiva asociada a hipertensión pulmonar[1,9].

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo según los autores.

1.*** Batu ED, Bilginer Y. Classification of Vasculitis in Childhood. Ann Paediatr Rheum. 2016; 5: 1-10.

2. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum. 2013; 65: 1-11.

3. Trnka P. Henoch–Schönlein purpura in children. J Paediatr Child Health. 2013; 49(12): 995-1003.

4. Park SJ, Suh JS, Lee JH, Lee JW, Kim SH, Han KH, et al. Advances in our understanding of the pathogenesis of Henoch-Schönlein purpura and the implications for improving its diagnosis. Expert Rev Clin Immunol. 2013; 9(12): 1223-38.

5. Hong J, Yang HR. Laboratory markers indicating gastrointestinal involvement of henoch-schönlein purpura in children. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2015; 18(1): 39-47.

6. Wang X, Zhu Y, Gao L, Wei S, Zhen Y, Ma Q. Henoch-Schönlein purpura with joint involvement: Analysis of 71 cases. Pediatr Rheumatol Online J. 2016; 14(1): 20.

7.** Pohl M. Henoch–Schönlein purpura nephritis. Pediatr Nephrol. 2015; 30: 245-52.

8. Dalpiaz A, Schwamb R, Miao Y, Gonka J, Walzter W, Khan SA. Urological Manifestations of Henoch-Schonlein Purpura: A Review. Curr Urol. 2015; 8(2): 66-73.

9.*** Eleftheriou D, Brogan PA. Therapeutic advances in the treatment of vasculitis. Pediatr Rheumatol Online J. 2016; 14(1): 26.

10.** Tudorache E, Azema C, Hogan J, Wannous H, Aoun B, Decramer S, et al. Even mild cases of paediatric Henoch-Schönlein-Purpura nephritis show significant long-term proteinuria. Acta Paediatr. 2015; 104(8): 843-8.

11.*** Newburger J, Takahashi M, Gerber M, Gewitz M, Tani L, Burns J, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: Statement for Health Professionals From the Committee on Rheumatic Fever, A Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Pediatrics. 2004; 114; 1708-33.

12.** Newburger JW, Takahashi M, Burns JC. Kawasaki disease. J Am Coll Cardiol. 2016; 67: 1738-49.

13. Wang CL, Wu YT, Liu CA, Kuo HC, Yang KD. Kawasaki Disease Infection, Immunity and Genetics. Pediatr Infect Dis J. 2005; 24: 998-1004.

14. Cohen E, Sundel R. Kawasaki Disease at 50 Years. JAMA Pediatr. 2016; 170(11): 1093-109.

15.** Leftheriou D, Levin M, Shingadia D, Tulloh R, Klein NJ, Brogan PA. Management of Kawasaki disease. Arch Dis Child. 2014; 99(1): 74-83.

16.** Esposito S, Bianchini S, Dellepiane RM, Principi N. Vaccines and Kawasaki disease. Expert Rev Vaccines. 2016; 15(3): 417-24.

17. Chen S, Dong Y, Yin Y, Krucoff MW. Intravenous immunoglobulin plus cor-

ticosteroid to prevent coronary artery abnormalities in Kawasaki disease: a meta-analysis. Heart. 2013; 99: 76-82.

18. Kobayashi T, Saji T, Otan T, Takeuchi K, Nakamura T, Arakawa H, et al. Efficacy of immunoglobulin plus prednisolone for prevention of coronary artery abnormalities in severe Kawasaki disease (RAISE study): a randomised, open-label,blinded-endpoints trial. Lancet. 2012; 379: 1613–20.

19.** Chen S, Dong Y, Kiuchi MG, Wang J, Li R, Ling Z, et al. Coronary Artery Complication in Kawasaki Disease and the Importance of Early Intervention: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Pediatr. 2016.

20. Baek JY, Song MS. Meta-analysis of factors predicting resistance to intravenous immunoglobulin treatment in patients with Kawasaki disease. Korean J Pediatr. 2016; 59(2): 80-90.

21. Camacho MS, Lirola MJ. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. Pediatr Integral. 2013; XVII(1): 34-46.

Bibliografía recomendada

– Batu ED, Bilginer Y. Classification of Vasculitis in Childhood. Ann Paediatr Rheum. 2016; 5: 1-10.

Muy interesante artículo de revisión en el que se hace una puesta al día de la clasificación de las vasculitis pediátricas.

– Eleftheriou D, Brogan PA. Therapeutic advances in the treatment of vasculitis. Pediatr Rheumatol Online J. 2016; 14(1): 26.

Se hace un repaso sobre las últimas novedades en los tratamientos de las principales vasculitis en la infancia, y una actualización sobre enfermedades autoinflamatorias con manifestaciones vasculíticas descritas muy recientemente.

– Newburger J, Takahashi M, Gerber M, Gewitz M, Tani L, Burns J, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: Statement for Health Professionals From the Committee on Rheumatic Fever, A Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Pediatrics. 2004; 114; 1708-33.

Completa y estupenda revisión de EK con un algoritmo de manejo de EK incompleto, muy útil para la práctica diaria.

– Leftheriou D, Levin M, Shingadia D, Tulloh R, Klein NJ, Brogan PA. Management of Kawasaki disease. Arch Dis Child. 2014; 99(1): 74-83.

Contiene un algoritmo muy útil, con las recomendaciones de tratamiento de la enfermedad de Kawasaki refractaria.

– Esposito S, Bianchini S, Dellepiane RM, Principi N. Vaccines and Kawasaki disease. Expert Rev Vaccines. 2016; 15(3): 417-24.

Interesante artículo, en el que se explican todos los aspectos relacionados con las vacunas y la enfermedad de Kawasaki.

Caso clínico

Lactante de 5 meses que acude por fiebre de 72 horas de evolución. Exantema maculopapuloso generalizado que ha aparecido en las últimas 24 horas. Rechazo parcial de las tomas. No antecedentes personales ni familiares de interés.

Exploración

Destaca la irritabilidad. Presenta lesiones maculopapulosas generalizadas. No se encuentran hallazgos patológicos en el resto de la exploración.

Pruebas complementarias al ingreso

Hemograma: leucocitos: 17.480/uL, 48% de PMN, Hb: 10,8 g/dL, plaquetas: 406.000/uL. Coagulación normal. Bioquímica: normal, excepto proteínas totales: 3,7 g/dL. PCR: 88 mg/L. Orina: leucocitos +. LCR: 26 células, 58% PMN, glucosa y proteínas normales.

Evolución

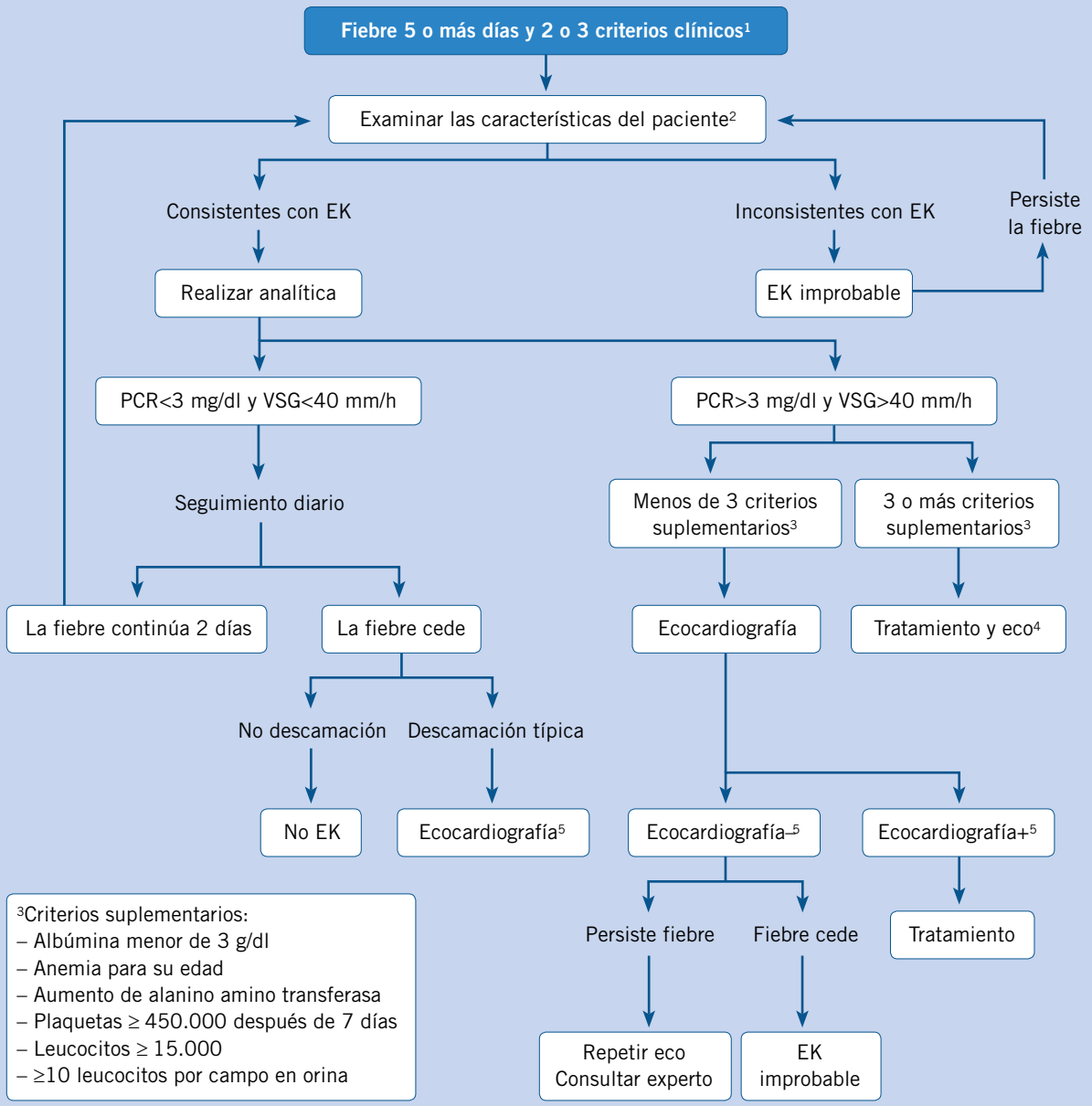
Tras 48 horas de antibioterapia empírica, persiste la fiebre y el exantema. Aparece hiperemia conjuntival bilateral y edema de manos y pies. Se repite la analítica en la que la Hb ha descendido a 7,9 g/dl y la PCR se ha elevado a 172 mg/l. El urocultivo, cultivo de LCR y hemocultivo son negativos.

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".

Algoritmo de Evaluación de Kawasaki incompleto



1: En los niños menores de 6 meses o fiebre de más de 7 días sin otra causa, se debe realizar una analítica y si se encuentran signos de inflamación, realizar una ecocardiografia, incluso si no cumple criterios clínicos.
2: Las características que sugieren otras enfermedades son: conjuntivitis exudativa, faringitis exudativa, exantema vesicular o bulloso o adenopatías generalizadas.
3. Ver tabla.
4: Puede tratarse antes de la realización de la ecocardiografia.
5: La ecocardiografia se considera positiva si se encuentra alguno de estos hallazgos:
z score de arteria descendente anterior izquierda o arteria coronaria derecha ≥ 2,5,
si cumplen los criterios de lesiones coronarias del Ministerio de Salud japonés(diámetro de la luz interna en niños menores de 5 años > 3 mm y > 4 mm en niños mayores de 5 años, cuando el diámetro interno de cualquier segmento mide al menos 1,5 veces lo que el segmento adyacente o cuando la luz arterial es claramente irregular),
o existencia de ≥ de 3 características sugestivas que incluyen: realce perivascular, ausencia de afilamiento, disminución de función del ventrículo izquierdo, regurgitación mitral, derrame pericárdico o z score de la arteria descendente anterior izquierda o coronaria derecha 2-2,5.

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
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".

Púrpura de Shönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis

25. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA respecto a la vasculitis IgA/púrpura de Shönlein-Henoch?

a. Es la vasculitis más frecuente en Pediatría y tiende a la resolución espontánea.
b. La incidencia se sitúa en torno a 70 por cada 100.000 en los niños de 3 a 7 años.
c. Las manifestaciones cutáneas, digestivas y articulares son las más frecuentes.
d. Con frecuencia, existe el antecedente de una infección respiratoria.
e. El pronóstico a largo plazo viene condicionado por las manifestaciones gastrointestinales.

26. En cuanto al tratamiento en la nefritis de la vasculitis IgA/púrpura de Shönlein-Henoch, ¿cuál es CIERTA?

a. El tratamiento está completamente estandarizado y dependerá de las manifestaciones clínicas.
b. Dada la tendencia a la resolución espontánea, en las manifestaciones severas mantendremos inicialmente una actitud conservadora.
c. Los corticoides en forma de pulsos intravenosos nunca están indicados.
d. El tratamiento con IECA/ARA-II parece disminuir la proteinuria.
e. Todas son ciertas.

27. En cuanto a las manifestaciones gastrointestinales de la vasculitis IgA/púrpura de Shönlein-Henoch y su tratamiento:

a. En un tanto por ciento elevado de los pacientes, encontraremos sangre oculta en heces +.
b. El tratamiento con corticoides a 1-2 mg/kg mejora el dolor abdominal moderado-severo.
c. La invaginación intestinal, con frecuencia, afecta al intestino delgado.
d. a, b y c son ciertas.
e. Solo a y b son ciertas.

28. ¿Cuál de estos hallazgos NO es factor de riesgo de desarrollo de aneurismas en la enfermedad de Kawasaki?

a. Marcado aumento de PCR.
b. Aumento de transaminasas.
c. Menor de 6 meses de edad.
d. Piuria esteril.
e. Hipoalbuminemia.

29. ¿Qué PRUEBAS solicitaría en un niño con fiebre persistente y 2 criterios principales de enfermedad de Kawasaki?

a. PCR.
b. Hemograma.
c. Elemental de orina.
d. Bioquímica hepática.
e. Todas las anteriores.

Caso clínico:

30. ¿CUÁL de los diagnósticos siguientes te habrías planteado con los datos clínicos y analíticos aportados en este caso clínico?

a. Enfermedad bacteriana grave.
b. Sarampión.
c. Adenovirus.
d. Enfermedad de Kawasaki.
e. Todos los anteriores.

31. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA respecto al diagnóstico de este paciente?

a. El paciente cumple todos los criterios de enfermedad de Kawasaki.
b. Necesitamos apoyarnos en los hallazgos de laboratorio para realizar el diagnóstico.
c. Las manifestaciones clínicas aparecen de forma secuencial.
d. Los lactantes pequeños tienen mayor riesgo de desarrollar aneurismas coronarios.
e. La ecocardiografía contribuye a realizar el diagnóstico.

32. Con respecto al tratamiento de este paciente es FALSO:

a. Siempre estará indicado realizar tratamiento con inmunoglobulinas iv.
b. Debemos iniciar tratamiento antes de los 10 días del inicio de la enfermedad.
c. La aspirina se debe iniciar a dosis antiinflamatorias.
d. Si la ecocardiografía es normal no precisa tratamiento.
e. Dada la edad del paciente y la elevación marcada de reactantes de fase aguda, debemos tratarlo de forma agresiva.

Fiebre reumática y artritis reactiva post-estreptocócica

J. Antón López*, J. Mosquera Angarita**

***Sección de Reumatología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Profesor Asociado. Universitat de Barcelona.**
****Sección de Reumatología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu**

Resumen

La fiebre reumática aguda es causada por un proceso inflamatorio secundario a la infección por el *Streptoccocus pyogenes* β-hemolítico del grupo A. Esta inflamación puede afectar a las articulaciones, cerebro, vasos sanguíneos y corazón. La afectación del corazón y, en especial, de las válvulas cardiacas marca el pronóstico a largo plazo de estos pacientes y es causa de la enfermedad reumática cardiaca. La fiebre reumática aguda, que fue un importante problema de salud hasta la aparición de los antibióticos, continúa siendo una importante causa de morbilidad y mortalidad en los países en vías de desarrollo; además, últimamente se ha observado un incremento en nuestro medio. Su diagnóstico se fundamenta en los criterios modificados de Jones y los criterios de la OMS. El tratamiento se basa en la administración de antibióticos para el control de la infección estreptocócica, AINES, en especial aspirina y, en algunas ocasiones, corticoides. Es muy importante la profilaxis secundaria; es decir, la prevención de los ataques recurrentes en pacientes con antecedentes de fiebre reumática aguda, que consiste en la administración periódica de penicilina intramuscular para evitar la progresión de la enfermedad cardiaca reumática.

Abstract

Acute rheumatic fever is caused by an inflammatory condition secondary to infection by Group A betahemolytic Streptococcus pyogenes. This inflammation can affect the joints, brain, blood vessels and heart. The affect on the heart, and especially of the heart valves, marks the long term prognosis of these patients and is a cause of rheumatic heart disease. Acute rheumatic fever, which was an important health program until antibiotics appeared, continues to be an important cause of morbidity and mortality in developing countries. Furthermore, an increase has recently been observed in our setting. Its diagnosis is based on the modified criteria of Jones and the WHO criteria. Treatment is based on the administration of antibiotics for the control of streptococcal infections, NSAID, especially aspirin, and sometimes corticosteroids. Secondary prophylaxis is very important, that is, the prevention of recurrent attacks in patients with a history of acute rheumatic fever. The prophylaxis consists in the periodic administration of intramuscular penicillin to avoid progression of rheumatic heart disease.

Palabras clave: Fiebre reumática; Enfermedad cardiaca reumática; Estreptococo; Criterios de Jones.

Key words: *Rheumatic fever; Rheumatic heart disease; Streptococcus; Jones Criteria.*

Pediatr Integral 2017; XXI (3): 196–206

Introducción

La fiebre reumática aguda, causada por la respuesta inmune frente al estreptococo, continúa siendo un problema de salud a nivel mundial.

La fiebre reumática aguda (FRA) es una enfermedad caracterizada por un proceso inflamatorio que afecta a diferentes órganos del cuerpo. Es una de las pocas enfermedades reumáticas cuyo agente causal ha sido identificado, el *Streptococcus pyogenes* β-hemolítico del grupo A. Los individuos susceptibles presentan una respuesta inmunológica exagerada frente a este agente infeccioso y desarrollan una enfermedad inflamatoria que puede afectar al corazón, articulaciones, cerebro, vasos sanguíneos y tejido subcutáneo. Aunque el proceso agudo causa una considerable morbilidad y cierta mortalidad, la mayor implicación clínica deriva de la lesión a largo plazo por la enfermedad cardiaca reumática (ECR) y, en concreto, por la afectación de las válvulas cardiacas. Con la extensión del acceso a los tratamientos antibióticos en los países desarrollados, la incidencia de esta enfermedad descendió significativamente; no obstante, hay que tener en cuenta que la fiebre reumática continúa siendo un problema de salud pública de primer orden en países pobres y en vías de desarrollo y que, en los últimos años, se ha producido un aumento de su incidencia en los países desarrollados.

Epidemiología

Un 60% de los individuos que presentan una fiebre reumática aguda desarrollarán una enfermedad cardiaca reumática.

Según datos del año 2010, aproximadamente 34,2 millones de personas presentaban ECR, y se atribuían 345.110 muertes al año y 10,1 millones de años de discapacidad ajustados perdidos por causa de la fiebre reumática, siendo el más importante determinante cardiovascular en este aspecto para población entre 10 y 14 años. Se considera la novena causa de mortalidad relacionada con infección en humanos y es aún, hoy día, la cardiopatía prevenible más frecuente en la infancia.

Estudios mediante ecocardiografías seriadas han mostrado una incidencia de ECR del 2-3% en niños de edad escolar de Camboya y Mozambique. Así mismo, un 89,5% de los problemas cardiacos asociados con el embarazo y hasta un 1/3 de las necropsias de madres egipcias muertas en el momento del parto, mostraban signos de afectación a largo plazo debida a la FRA.

La incidencia en algunos países en desarrollo, es superior a 50 por 100.000 niños, habiéndose observado, en la actualidad, la incidencia más alta en algunos indígenas de Australia y Nueva Zelanda. En cambio, entre la población no aborigen de Nueva Zelanda, las cifras son inferiores a 10 por 100.000 niños, siendo estos datos, del año 2000, de los más recientes en poblaciones industrializadas; ya que, muchos de los estudios en estas poblaciones se realizaron en los años 60 y 70.

La prevalencia de ECR en niños de 5 a 14 años es más alta en el África subsahariana (5,7 por 1.000), las poblaciones indígenas del Pacífico y de Australia y Nueva Zelanda (3,5 por 1.000), Asia central y del sur (2,2 por 1.000); mientras que, en los países desarrollados cae a 0,5 por 1.000. Se ha notado una asociación entre la inequidad social y la prevalencia de ECR, y se han descrito al hacinamiento, pobre higiene y acceso limitado al servicio de salud como determinantes principales.

La FRA es una enfermedad rara entre los niños más pequeños, solo el 5% de los episodios se presentan en menores de 5 años, siendo prácticamente desconocida en menores de 2 años. Los primeros episodios de FRA se producen justo antes de la adolescencia, y disminuyen al final de la segunda década de la vida, haciéndose de nuevo muy raros en mayores de 35 años. La ECR tiene un pico de incidencia entre los 25-34 años, reflejando episodios de FRA en años previos.

Existen diferencias entre grupos raciales y étnicos; así, por ejemplo, en Nueva Zelanda, es más frecuente entre los maoríes que entre la población no-maorí de similar estado socioeconómico y, en Estados Unidos, se ha descrito como más prevalente entre los afro-americanos e hispanos que entre la población caucásica.

No parece haber diferencias entre hombres y mujeres, pero algunos estudios han sugerido una mayor incidencia de ECR y corea de Sydenham en mujeres, aunque no está claro si estos datos se relacionan con una susceptibilidad innata, por una mayor exposición al estreptococo del grupo A por estar las mujeres más implicadas en el cuidado de los niños, o por tener estas un acceso médico más limitado que los hombres en algunas culturas y sociedades[1-8].

Patogénesis

En individuos genéticamente predispuestos, la infección estreptocócica desencadena una respuesta inmune causante de la lesión en corazón, vasos, articulaciones y cerebro.

La FRA es una complicación de la faringoamigdalitis causada por el estreptococo del grupo A (EGA), aunque solo un 0,3-3% de las personas previamente sanas expuestas a la infección desarrollarán una FRA. Existen factores dependientes de las características del microorganismo (agente etiológico), del individuo (predisposición genética) y de la respuesta inmune.

Agente etiológico

El estreptococo β hemolítico se divide según Lancefield en 20 serotipos diferentes (A a H y K a V), basándose en las diferencias inmunoquímicas de los polisacáridos de su pared celular. El EGA es el patógeno bacteriano más frecuentemente asociado con la faringoamigdalitis y el único miembro de este grupo de estreptococos que puede iniciar una FRA. Otros agentes infecciosos, como los virus Coxsackie B, el virus del sarampión y, recientemente, el virus del herpes simple tipo I, han sido implicados como agentes causales o como cofactores. No obstante, ninguno ha sido confirmado.

Históricamente, se habían postulado tres posibles vías patogénicas por las cuales el estreptococo podía explicar la FRA:

1. Infección directa.
2. Efecto de una toxina estreptocócica (principalmente, estreptolisina O).
3. Efecto de un mimetismo antigénico asociado o no a una respuesta inmune alterada.

Esta última hipótesis es la más sólida, considerándose en la actualidad que la FRA es una enfermedad autoinmune y probablemente, en parte, resultado de la producción de anticuerpos autorreactivos frente a epítopos bacterianos específicos en un huésped susceptible.

La membrana del estreptococo está compuesta por lipoproteínas, uno de cuyos componentes fundamentales es un peptidoglicano; integrado en él, está un polisacárido que determina la especificidad del serogrupo y que parece compartir ciertos determinantes antigénicos con un glicopéptido presente en el tejido de la válvula mitral. Finalmente, atravesando la pared celular y extendiéndose al exterior se encuentra la proteína M, una proteína con una estructura α helicoidal con un extremo carboxi-terminal anclado en la pared celular y un extremo amino-terminal hipervariable que le confiere al EGA su especificidad antigénica. La importancia patogénica de la proteína M se apoya en datos que indican que varios epítopos de esta proteína presentan antigénicamente reactividad cruzada con el miocardio humano, miosina y el tejido cerebral, lo que lleva a la inflamación. También, se conoce que producen efectos anti fagocitosis, facilitan la supervivencia del EGA en los neutrófilos en tejidos y fluidos humanos y que inducen una formación pronunciada de anticuerpos[2-3].

Datos epidemiológicos asociando brotes de faringoamigdalitis causados por un limitado número de serotipos M y seguidos por brotes de FRA, llevaron a describir ciertos serotipos M como reumatogénicos (subtipos del gen emm que codifica para la proteína M 1, 3, 5, 6, 11, 12, 14, 17, 18, 19, 24, 27, 29, 30,

32 y 41); no obstante, otros datos epidemiológicos han mostrado cómo serotipos M clásicamente reumatogénicos no están presentes en ciertas comunidades con cifras altas de FRA y ECR[3,8].

Se han hecho otros intentos para diferenciar entre cepas reumatogénicas y no reumatogénicas; así, por ejemplo, estudios en países desarrollados diferenciaron las cepas de EGA encontradas en la faringe de aquellas encontradas en la piel, clasificando *in vitro* en dos grupos antigénicos, clases I y II. Asociándose preferentemente las cepas clase I con la FRA, y la clase II con la glomerulonefritis postestreptocócica. No obstante, otros estudios en poblaciones tropicales y subtropicales no mostraron una asociación definitiva ni con la clase ni tan siquiera con el sitio de infección. Así, en algunas comunidades, serían las lesiones cutáneas estreptocócicas y no la faringoamigdalitis por EGA las responsables de la FRA. La "reumatogenicidad" de cada cepa parece ser variable, dependiendo del diseño del estudio, año de investigación, estación del año, país, edad y género del paciente[3].

En la patogénesis de la artritis, el componente celular del EGA que se ha implicado es el hialurónico y la N-acetil-glucosamina de la cápsula; mientras que, en la afectación de los ganglios de la base (caudado y putamen), se ha implicado un fenómeno de mimetismo molecular con las lipoproteínas del protoplasma del EGA, reactividad cruzada entre las células de la superficie neuronal y los epítopos de N-acetil glucosamina y lisogangliósido, y los receptores de dopamina[2,5,9,10].

Predisposición genética

La búsqueda de marcadores genéticos ha mostrado cómo algunos antígenos asociados a los leucocitos humanos (HLA, *human leukocyte-associated antigen*) de clase II son más frecuentes en algunas poblaciones. Las moléculas HLA de clase II participan en la presentación de antígenos al receptor de las células T y, por lo tanto, en el desencadenamiento de las respuestas inmunes celular y humoral. Entre los alelos HLA de clase II descritos, el HLA-DR7 está entre los más consistentemente asociados con la ECR. La asociación de DR7 con diferentes alelos DQ-B o DQ-A parece implicada en el desarrollo de múltiples lesiones valvulares o la regurgitación mitral en estos pacientes. No obstante, hay que tener en cuenta que las asociaciones de HLA con aparente susceptibilidad o protección frente a la FRA y la ECR se han mostrado variables dependiendo de las poblaciones sujetas a estudio; aun así, más de 30 alelos de genes HLA clase II se han visto relacionados con cardiopatía reumática.

Otras asociaciones se han descrito, como: la correlación con aquellos genotipos que expresan niveles circulantes aumentados de MBL *(mannose-binding lectin),* los polimorfismos del gen TGF-β1 *(transforming growth factor-β1),* TNF *(tumoral necrosis factor),* los polimorfismos de genes de inmunoglobulinas o los aloantígenos de células B (concretamente, el D8/17)[2,11].

Respuesta inmune

La respuesta inmunológica inflamatoria que causa la FRA no se conoce aún por completo, pero parece desencadenada por la similitud molecular entre epítopos del EGA y algunos tejidos humanos (miocardio, tejido sinovial y ganglios basales) en individuos susceptibles. El mimetismo molecular dirige la respuesta inmunológica y los anticuerpos reactivos activan el proceso inflamatorio en los tejidos. Parece también haber una hiperrespuesta en algunos pacientes, asociado con una función alterada de linfocitos T efectores y colaboradores.

No está del todo claro, si la afectación valvular inicial es debida a una lesión inmunológica mediada por células o por anticuerpos anti-estreptocócicos. No obstante, una vez activado el endotelio valvular, la válvula es infiltrada por las células T, que reconocerían la proteína M del EGA, la miosina cardiaca, así como otras proteínas del tejido valvular.

El parecido estructural e inmunológico entre la proteína M y la miosina es fundamental para la aparición de la carditis reumática. Durante el habitual recambio celular del tejido cardiaco, las células T se sensibilizarían frente a la miosina, que normalmente está protegida frente a la respuesta inmune al ser intracelular. No obstante, la miosina no está presente en las válvulas cardiacas, lugar preferente de afectación para la ECR; por lo que, se considera que podrían ser otras proteínas, como: laminina, vimentina, tropomiosina o queratina, las que serían reconocidas por las células T dirigidas contra la miosina y la proteína M. Los linfocitos T CD4+ serían los principales efectores causantes de la lesión en el tejido cardiaco, acentuándose la respuesta inmune por la liberación de citoquinas proinflamatorias, como el TNFα y el interferón β, IL - 6 y 8[6,11,12].

De manera resumida, parece que se producen anticuerpos durante la fase aguda de la infección contra el antígeno del carbohidrato de N-acetil-glucosamina, laminina y proteína M. Estos anticuerpos reactivos inician la enfermedad reaccionando contra algunas proteínas cardiacas y el epitelio de las válvulas cardiacas, desencadenando una cascada inflamatoria inicialmente mediante la activación de VCAM 1, permitiendo a los linfocitos T específicos dirigidos contra los epítopes comunes a la miosina cardiaca y la proteína M entrar al tejido, favorecer la migración de monocitos y macrófagos, desencadenando la formación de los cuerpos de Aschoff. Se crea entonces un ambiente proinflamatorio que, en individuos genéticamente predispuestos, rompe el balance existente. Se trata de una respuesta Th1 que induce cicatrización de la válvula. Este tejido cicatricial es susceptible de neovascularización, favoreciendo: la progresión y la deformidad irreversible de la válvula, cuerdas tendinosas y disfunción cardiaca. La exposición repetida a EGA parece llevar a modificaciones postranslacionales que llevan a formación de neoantígenos cardiacos y al fenómeno de diseminación de epítopos, que perpetúa la inflamación y el daño cardiaco[2,6,11,12].

Anatomía patológica

Los cuerpos de Aschoff son lesiones características de la carditis en los pacientes con fiebre reumática aguda.

La inflamación que se produce en la FRA es el resultado de una vasculitis difusa que afecta los vasos más pequeños y que se caracteriza por la proliferación de células endoteliales. El proceso de vasculitis se refleja en el eritema marginado, y la inflamación del colágeno se observa

en la artritis, valvulitis y pericarditis. La sinovitis de la FRA se caracteriza por un infiltrado de células mononucleares con degeneración fibrinoide, respetándose el cartílago. La anatomía patológica de la carditis muestra una inflamación, reacción exudativa y proliferativa que se caracteriza por cambios edematosos seguidos por un infiltrado de linfocitos, preferentemente CD4, células plasmáticas y algunos granulocitos. Posteriormente, se forman los cuerpos de Aschoff, que son patognomónicos de la carditis reumática y que se observan en cualquier zona del miocardio, pero no en otros tejidos. Estos cuerpos de Aschoff consisten en un infiltrado perivascular de células grandes con núcleos polimorfos y citoplasma basófilo situados en rosetón alrededor de un centro avascular fibrinoide. El edema tisular y los infiltrados celulares caracterizan la afectación valvular, que puede afectar el borde de las valvas y las cuerdas tendinosas. La inflamación persistente causa la fibrosis y la calcificación de las válvulas ocasionando una estenosis.

En la corea de Sydenham, se afectan los ganglios basales, donde se ha visto infiltración celular y pérdida neuronal.

Clínica

Según el aforismo médico, la fiebre reumática aguda "lame las articulaciones y muerde el corazón". Así la artritis, que es típicamente migratoria y afecta a grandes articulaciones, es muy dolorosa, pero no deja secuelas; mientras que, la afectación cardiaca, a pesar de su poca expresividad clínica inicial, puede causar una lesión valvular crónica.

Las principales manifestaciones clínicas se incluyen entre los Criterios de Jones. Los mayores son: artritis, carditis, corea de Sydenham, eritema marginado y nódulos subcutáneos; y los menores son: artralgias, fiebre, aumento de los reactantes de fase aguda e intervalo PR alargado. No obstante, hay que tener en cuenta que estos criterios son solo una guía diagnóstica. Existen excepciones en el escenario de corea de Sydenham, carditis altamente sugestiva o indolente que no requerirán cumplir todos los criterios el diagnóstico. Por último, recordar que están concebidos para el primer episodio; por ende, los criterios no tienen el mismo rendimiento para el diagnóstico de recurrencias de la enfermedad.

Artritis

La artritis está presente en un 70% de los pacientes. Es la más común de las manifestaciones mayores, pero es poco específica, pues está presente en muchas otras enfermedades reumáticas, siendo una causa frecuente de diagnósticos erróneos. La artritis de la FRA presenta, no obstante, una serie de características que permiten ayudar a su diferenciación.

La artritis afecta principalmente a grandes articulaciones (rodillas, tobillos, muñecas, codos); mientras que, las articulaciones pequeñas periféricas o el esqueleto axial se afectan muy raramente. La artritis es característicamente migratoria y aditiva, inicialmente es una monoartritis que se hace poliarticular; a pesar de que, recientemente, se ha descrito la monoartritis persistente asociada a la FRA. Para la nueva revisión de los criterios, la monoartritis puede considerarse un criterio mayor en poblaciones de alto riesgo, así como la poliartralgia podrá ser considerada criterio mayor en determinados escenarios y tras exclusión de otras causas más frecuentes.

Los síntomas en una articulación pueden desaparecer en unas horas para aparecer en otra articulación, con una duración total aproximada de 4 semanas. Los signos clásicos de tumefacción, eritema, calor y dolor están presentes, siendo el dolor el más importante, está presente en reposo y aumenta con los movimientos. Clásicamente, se ha descrito una rápida respuesta a los salicilatos[2,4,13].

Carditis

La afectación cardiaca aparece en alrededor del 50% de los pacientes, hasta en el 70%, si se utiliza la ecocardiografía, siendo la principal causa de morbilidad y mortalidad. La carditis aparece unas 3 semanas después de la infección por el EGA, usualmente aparece junto con otros signos, como la artritis. Si no está presente al inicio de la artritis, suele aparecer al cabo de una semana de esta. La capa más frecuentemente afectada es el endocardio (valvulitis), aunque también se puede afectar el pericardio y, en menor grado, el miocardio (si bien, la afectación de este es más discutida). Se ha descrito en menos del 5% una pancarditis, afectación de todas las capas cardiacas, complicación con mal pronóstico.

Se desconoce exactamente cuáles son los factores que determinan la progresión de FRA a ECR, pero están probablemente relacionados con: la severidad de la carditis inicial, magnitud de la respuesta inmunológica del sujeto, episodios recurrentes de fiebre reumática, éxito de las pautas profilácticas de penicilina y factores hemodinámicos locales, que podrían perpetuar la lesión valvular[14].

La endocarditis, que está siempre presente, afecta principalmente al tejido valvular y puede causar una insuficiencia valvular. La válvula mitral es la que se afecta con más frecuencia, un 65% de los pacientes presentan afectación aislada de la válvula mitral. La válvula aórtica se afecta de manera aislada en un 6%. Un 29% de pacientes presentan afectación simultánea mitral y aórtica. La afectación de las válvulas pulmonar y tricúspide es muy poco frecuente. En fases crónicas de la ECR, pueden aparecer estenosis de las válvulas mitral y aórtica. La mayoría de los pacientes con afectación valvular se presentan inicialmente con insuficiencia mitral de severidad variable, aquellos con afectación severa suelen permanecer afectados y algunos desencadenan estenosis valvular por fusión de comisuras, engrosamiento de las valvas y enfermedad subvalvular[2,5,14].

El soplo de insuficiencia mitral es de alta frecuencia, suave, holosistólico y de predominio apical, irradiando a la axila izquierda. En casos de insuficiencia mitral severa, se puede oír el soplo de Carey-Coombs, un soplo protodiastólico mitral, de baja frecuencia, que es un signo de la estenosis mitral relativa funcional por hiperaflujo diastólico. El soplo de insuficiencia aórtica es de alta frecuencia, diastólico y se oye mejor con el diafragma del estetoscopio sobre el tercer espacio intercostal izquierdo (foco de Erb o segundo foco aórtico). En casos de insuficiencia aórtica leve, el soplo es apenas perceptible; mientras que, en casos de insuficiencia aórtica severa, es fuerte y puede acompañarse de un frémito diastólico.

La miocarditis se produce en una primera fase de la afectación cardiaca. Clínicamente, se puede observar taquicardia en reposo en un paciente afebril, bloqueo cardiaco, arritmias, y un intervalo PR alargado en el electrocardiograma. Un 5% de los pacientes pueden presentar un fallo cardiaco agudo

asociado a la FRA, secundario a una miocarditis o una insuficiencia valvular.

Existe controversia sobre si la afectación cardiaca subclínica, detección de lesiones valvulares típicas por ecocardiografía, pero sin la presencia de soplos cardiacos de insuficiencia mitral o aórtica a la exploración, debería ser incluida o no como un criterio diagnóstico. En algunos estudios de pacientes con detección accidental de afectación valvular sugestiva de ECR, se ha hecho seguimiento sin haber recibido tratamiento, encontrando regresión o disminución de la afectación valvular hasta en el 33%, estabilidad de las lesiones hasta en el 68%, deterioro de las lesiones hasta en el 8% y, también, se ha encontrado que algunos pacientes detectados ecocardiográficamente, finalmente tuvieron una afectación clínica[6,15].

Los Criterios de Jones actualizados incluyen la afectación subclínica dentro del criterio de afectación cardiaca. El comité de la OMS reconoce que la ecocardiografía puede ser usada para el diagnóstico de la carditis reumática subclínica aguda y la carditis reumática crónica silente y que, por tanto, estas lesiones deben ser tratadas como una ECR.

En 2012, se publicaron las guías basadas en la evidencia de la *World Heart Federation* (WHF), con los criterios para el diagnóstico ecocardiográfico de la ECR. Definieron 3 categorías para los menores de 20 años: ECR definida, ECR dudosa y normal, con 4 subcategorías para la ECR definida y 3 para la ECR dudosa. Se definieron también unos criterios para la regurgitación mitral y aórtica patológicas. Por otra parte, se definieron también unos criterios ecocardiográficos definitivos para mayores de 20 años[16,17].

En la última revisión de la AHA *(American Heart Association),* a manera de recomendación, se ha postulado[4]:

- Realizar ecocardiografía con doppler en todos los casos de fiebre reumática aguda sospechada o confirmada (clase I, grado de evidencia B).
- Considerar realizar ecocardiografía doppler seriada en cualquier paciente con diagnóstico o sospecha de FRA, incluso sin haber documentado carditis al diagnóstico (clase IIa, grado de evidencia C).
- Realizar ecocardiografía doppler para valorar presencia de carditis en ausencia de hallazgos auscultatorios, particularmente en poblaciones de moderado y alto riesgo (clase I, grado de evidencia B).
- Los hallazgos de ecocardiografía no consistentes con carditis deben excluir el diagnóstico en pacientes con soplo en los que se había sospechado carditis reumática (clase I, grado de evidencia B).

Corea de Sydenham

Se observa en un 15% de los pacientes. El periodo de latencia entre la infección por EGA y el inicio de los síntomas es más largo que con las otras manifestaciones de la FRA y suele aparecer entre los 2-4 meses (1-6 meses); si bien, se han descrito casos hasta 12 meses después de la infección. Los síntomas se resuelven espontáneamente en 2 o 3 semanas; si bien, algunos casos pueden persistir por meses e incluso años.

La corea se caracteriza por unos movimientos involuntarios, sin propósito, arrítmicos y clónicos, y que normalmente son simétricos y sin coordinación muscular. Estos movimientos son más frecuentes en la cara, tronco y extremidades distales, y desaparecen durante el sueño. Puede observarse: hipotonía, alteración de la marcha, incoordinación, pérdida del control motor fino, muecas faciales o fasciculaciones de la lengua (signo de la lengua de gusanos). Otros signos que pueden observarse son: el pronador (la extensión de las manos por encima de la cabeza lleva a la pronación de la mano), el signo del ordeñador (al pedir que se aprieten los dedos del examinador se notan contracciones irregulares de los músculos de las manos) o el de la cuchara (al pedir que se extiendan las manos anteriormente se hiperextienden los dedos). El habla se puede ver afectada, con disartria, habla explosiva, paradas bruscas y cambios de tono. También, pueden observarse cambios de carácter, incapacidad para concentrarse y labilidad emotiva[4,13].

Eritema marginado

Se observa en menos del 2-6% de los pacientes. Se caracteriza por la presencia de un exantema macular no pruriginoso con un borde serpiginoso eritematoso, que se exacerba con el calor. Las lesiones tienen un diámetro de 0,4 cm y se localizan habitualmente en el tronco y la parte proximal de las extremidades[4,13].

Nódulos subcutáneos

En la actualidad, se observan en menos del 1-5% de los pacientes. Eran más frecuentes en pacientes que desarrollaban una ECR y eran un signo de severidad de la afectación de esta. Se localizan en las zonas de extensión de las articulaciones, sobre las prominencias óseas y las vainas de los tendones, principalmente de codos, rodillas, tobillos, nudillos y, ocasionalmente, en el occipucio y columna vertebral. El tamaño es de 0,5 a 2 cm, la piel por encima es normal, y son duros, no dolorosos, fácilmente movibles y desaparecen en un mes sin dejar secuela. Clínica e histológicamente, se parecen a nódulos reumatoides benignos[4,13].

Criterios menores

La fiebre se presenta durante la fase aguda de la enfermedad y suele ser de 38,5-40°C, su severidad y duración pueden variar. Las artralgias, dolor articular sin signos objetivables de inflamación, deben diferenciarse de las artritis. El aumento de los reactantes de fase aguda (velocidad de sedimentación globular o proteína C reactiva) está presente durante la fase aguda de la enfermedad y es un signo de la inflamación de los tejidos. El intervalo PR alargado es también un criterio menor, y no se correlaciona con la aparición de ECR crónica[4,13].

Diagnóstico

El diagnóstico de la fiebre reumática aguda se basa en los criterios modificados de Jones y en los criterios de la OMS.

En 1944, se propusieron los criterios de Jones que, posteriormente, fueron modificados (1956), revisados en 2 ocasiones (1965 y 1984) y actualizados por la AHA por última vez en 2015 (Tabla I). Cada revisión ha ido aumentando la especificidad, pero disminuyendo la sensibilidad. Esto tiene sentido en países desarrollados, donde la FRA tiene una incidencia muy baja, pero puede no ser aplicable en países con alta incidencia; por lo que, la OMS propuso unos criterios en 2002-2003 que permiten el diagnóstico de FRA recurrente en pacientes con ECR (Tabla II), es por esto que el último esfuerzo de la AHA es incrementar la sensibilidad diagnóstica diferenciando criterios para poblaciones de alta y baja prevalencia[4].

Tabla I. Criterios de Jones revisados en 2015 para el diagnóstico de fiebre reumática aguda (FRA)

Siempre evidencia de infección precedente por EGA

Diagnóstico de FRA inicial: 2 criterios mayores o 1 criterio mayor más 2 criterios menores

Diagnóstico de FRA recurrente: 2 criterios mayores o 1 criterio mayor más 2 criterios menores o 3 criterios menores

Criterios mayores

Población de bajo riesgo*	**Poblaciones de riesgo moderado y alto**
Carditis (clínica o subclínica)	Carditis (clínica o subclínica)
Poliartritis	Poliartritis
	Monoartritis
	Monoartralgia+
Corea	Corea
Eritema marginado	Eritema marginado
Nódulos subcutáneos	Nódulos subcutáneos

Criterios menores

Poliartralgia	Monoartralgia
Fiebre (≥ 38,5°C)	Fiebre (≥ 38,5°C)
VSG ≥ 60 mm/h y/o PCR ≥ 3,0 mg/dL	VSG ≥ 60 mm/h y/o PCR ≥ 3,0 mg/dL
PR prolongado para la edad¥	PR prolongado para la edad¥

* *Incidencia de FRA ≤ 2/100.000 niños en edad escolar o prevalencia de ECR ≤ 1/1.000 por año en cualquier edad.*
\+ *Solo después de haber excluido otras causas.*
¥ *Excepto si carditis como criterio mayor.*

Tabla II. Resumen de los criterios de la OMS 2002-2003 para el diagnóstico de fiebre reumática aguda y enfermedad cardiaca reumática basada en los Criterios de Jones

Categorías diagnósticas	***Criterios***
Primer episodio de fiebre reumática	2 criterios mayores o 1 mayor más 2 menores, junto con la evidencia de infección previa por estreptococo del grupo A (EGA)
Ataque recurrente de fiebre reumática en pacientes SIN afectación cardiaca	2 criterios mayores o 1 mayor más 2 menores, junto con la evidencia de infección previa por EGA
Ataque recurrente de fiebre reumática en pacientes CON afectación cardiaca	2 criterios menores junto con la evidencia de infección previa por EGA
Corea de Sydenham	No se requieren otras manifestaciones mayores ni la evidencia de infección previa por EGA
Lesión cardiaca inicial subclínica	No se requieren otras manifestaciones mayores ni la evidencia de infección previa por EGA
Lesiones valvulares crónicas de enfermedad cardiaca reumática (pacientes presentándose por primera vez con estenosis mitral pura, afectación valvular mitral mixta y enfermedad valvular aórtica)	No se requiere ningún otro criterio para ser diagnosticado de enfermedad cardiaca reumática

Evidencia de infección por EGA: igual que en los criterios de Jones, pero se incluye también la posibilidad de un reciente episodio de escarlatina.

El cultivo de faringe positivo para el EGA está presente en menos del 30% de los pacientes, dado el intervalo existente entre la infección por el EGA y el inicio de los síntomas, aunque esto no excluye el diagnóstico. Se han identificado múltiples anticuerpos contra el estreptococo, pero los más comúnmente utilizados son los anticuerpos contra la estreptolisina (ASLOS), aunque solo un 85% de los pacientes con FRA presentan un aumento de los ASLOS. El uso de los anticuerpos contra la desoxirribonucleasa B (los anti-DNAasa B) permite evidenciar la infección previa por el EGA en aquellos pacientes en que el título de ASLOS no ha sido concluyente. La combinación de ambos anticuerpos permite demostrar un aumento, al menos, en uno de los dos en un 90% de los pacientes. Sin embargo, hay que remarcar que, por sí solos, ni los ASLOS ni los anti-DNAasa B son diagnósticos de FRA; de hecho, pueden ser normales en los pacientes con ECR crónica o corea de Sydenham. Es importante destacar que las pruebas de detección rápida para estreptococo en faringe (faringotest) tienen una sensibilidad suficientemente alta, por lo que podría no ser necesario el obtener un cultivo de faringe en los resultados negativos. Podrían llegar a dejarse de diagnosticar hasta un 14% de faringitis por EGA que podría considerarse un nivel de riesgo aceptable en países de baja prevalencia, sin embargo, esta decisión queda a discreción médica.

Es de mención que en la carditis reumática aguda, los niveles de troponina I no aumentan, a diferencia de lo que se observa en otras lesiones miocárdicas.

La ecocardiografía permite diagnosticar la afectación valvular, la presencia o no de líquido pericárdico y, también, la existencia o no de miocarditis, al valorar la contractilidad cardiaca. Los criterios actuales de la WHF permiten evidenciar: presencia y severidad de la regurgitación valvular, cambios morfológicos de la válvula y estimación doppler de la magnitud de la regurgitación. Se han definido como hallazgos morfológicos sugestivos de afectación reumática: engrosamiento de las valvas, engrosamiento del aparato subvalvular, acortamiento de las cuerdas tendinosas, fusión de las

Tabla III. Diagnósticos diferenciales a considerar ante la sospecha de fiebre reumática y/o enfermedad cardiaca reumática en función de la forma de presentación

Poliartritis y fiebre	*Carditis*	*Corea*
Artritis séptica (incluyendo gonocócica, brucelosis,...)	Soplo inocente	LES
Enfermedades reumáticas (AIJ, LES, vasculitis sistémica, Kawasaki, sarcoidosis, EII,...)	Prolapso válvula mitral	Corea familiar (incluyendo corea de Huntington)
Artritis vírica y reactiva (incluyendo citomegalovirus, virus Epstein-Barr, parvovirus. hepatitis, *Mycoplasma, rickettsias, vacuna rubéola, Yersinia, Salmonella, Shigella,...)*	Cardiopatía congénita	Hormonal (incluye hipertiroidismo, hipotiroidismo, corea gravídica, anticonceptivos orales)
Enfermedad de Lyme	Endocarditis infecciosa	Tics (incluyendo PANDAS)
Endocarditis infecciosa	Cardiomiopatía hipertrófica	Parálisis cerebral coreoateotósica
Enfermedad del suero	Miocarditis vírica o idiopática	Encefalitis
Leucemia o linfoma	Pericarditis vírica o idiopática	Intoxicación por drogas
Gota o pseudogota	Kawasaki	Tumor intracraneal
Anemia de células falciformes	LES	Enfermedad de Lyme Enfermedad de Wilson Síndrome antifosfolípido

AIJ: artritis idiopática juvenil; LES: lupus eritematoso sistémico; EII: enfermedad inflamatoria intestinal; PANDAS: síndrome pediátrico con manifestaciones neuropsiquiátricas de origen autoinmune asociado con el estreptococo.

comisuras, calcificación y restricción al movimiento de las valvas.

El electrocardiograma permite confirmar las arritmias y bloqueos durante la fase de inflamación miocárdica aguda[4,5,18].

Diagnóstico diferencial

Son varias las enfermedades que entran en el diagnóstico diferencial de la FRA y la ECR. En la tabla III, se han agrupado las más importantes según las manifestaciones clínicas: poliartritis y fiebre, carditis y corea. Es de destacar que algunos pacientes con corea de Sydenham son erróneamente diagnosticados como un problema de conducta, un trastorno de déficit de atención-hiperactividad o un tic. Mención especial merece, la artritis reactiva post-estreptocócica, que se describe al final de este artículo con más detenimiento[4].

Tratamiento

El tratamiento profiláctico con penicilina intramuscular es fundamental para la prevención de la enfermedad cardiaca reumática.

El tratamiento de la FRA está basado en la erradicación del estreptococo, el tratamiento del proceso inflamatorio y la profilaxis con antibióticos a largo plazo.

Erradicación del estreptococo

La penicilina es el agente de elección, la vía intramuscular (penicilina benzatina) parece más efectiva en aquellos pacientes con afectación cardiaca, otras posibilidades son: la penicilina oral (penicilina V) o la amoxicilina. Se han propuesto también las cefalosporinas de primera generación y los macrólidos, aunque hay que tener en cuenta la aparición de resistencias a estos últimos (Tabla IV). Aunque el cultivo o test de detección rápida faríngeo sean negativos, se deben dar antibióticos anti-estreptocócicos ante un episodio de FRA. Por otra parte, la OMS recomienda, en aquellas zonas con altas tasas de FRA y sin acceso a laboratorios con test de detección rápida, considerar dar antibiótico a los pacientes entre 5-15 años de edad que presenten un cuadro faringoamigdalar.

Tratamiento de las manifestaciones clínicas

La aspirina, a 80-100 mg/kg/día en 4 dosis, permite controlar la fiebre, artritis y artralgias. El tratamiento inicial es de 4 a 8 semanas, dependiendo de la respuesta clínica y, posteriormente, se disminuye de manera progresiva hasta la suspensión en 4 semanas más. La artritis en la FRA responde exquisitamente ante los salicilatos, hasta el punto de que, clásicamente, se ha descrito que en aquellos pacientes con artritis por sospecha de FRA, la falta de respuesta a los salicilatos a los 5 días debería hacer replantear el diagnóstico. El naproxeno también se ha utilizado en algunas series y en un estudio randomizado. A pesar de lo anteriormente expuesto, no se ha demostrado que la administración de aspirina reduzca la incidencia de ECR.

Los corticoides reducen de manera significativa la respuesta inflamatoria en la FRA, especialmente la fiebre y los reactantes de fase aguda. A pesar de que, al igual que con la aspirina, no existen estudios que muestren la reducción de la lesión valvular cardiaca al comparar con placebo; se ha propuesto que su administración permitiría una mejoría más rápida en casos de afectación cardiaca severa. Así, en casos de carditis severa (p. ej., fallo cardiaco, pancarditis y riesgo vital) se sugiere administrar prednisona 2 mg/kg/día, máximo de 80 mg/día, en una sola dosis matutina, durante 3-4 semanas, con reducción posterior durante

Tabla IV. Antibióticos usados en el tratamiento de la infección faríngea por EGA (prevención primaria) y profilaxis (prevención secundaria)

Antibiótico	*Vía de administración y duración*	*Dosis*
Prevención primaria		
Penicilina benzatina	Intramuscular, única (los niños deben estar bajo observación 30 minutos)	≤27 kg: 600.000 UI >27 kg: 1.200.000 UI
Penicilina V (fenoximetilpenicilina)	Oral, durante 10 días	≤27 kg: 250 mg, 2 o 3 veces al día >27 kg: 500 mg, 2 o 3 veces al día
Amoxicilina	Oral, durante 10 días	50 mg/kg/día en 3 dosis (máximo 1 g)
Cefalosporinas de 1ª generación	Oral, durante 10 días	Depende de la formulación
Eritromicina (si alergia a la penicilina)	Oral, durante 10 días	Depende de la formulación
Clindamicina	Oral, durante 10 días	20 mg/kg/día en 3 dosis (máximo 1,8 g/día)
Azitromicina	Oral, durante 5 días	12 mg/kg/día (máximo 500 mg)
Claritromicina	Oral, durante 10 días	15 mg/kg/día en 2 dosis (máximo 500 mg)
Prevención secundaria		
Penicilina benzatina	Intramuscular, cada 4 semanas	≤27 kg: 600.000 UI >27 kg: 1.200.000 UI
Penicilina V (fenoximetilpenicilina)	Oral, diario	250 mg, 2 veces al día
Sulfadiazina	Oral, diario	≤27 kg: 500 mg/día >27 kg: 1 g/día
Macrólidos (alérgicos a penicilina y sulfadiazina)	Oral, diario	Variable

6-8 semanas. Una semana antes de terminar los corticoides, se recomienda administrar aspirina, a 80-100 mg/kg/día en 4 dosis, durante 4-8 semanas, reduciéndolos posteriormente durante 4 semanas más, con el objetivo de evitar el rebote de los síntomas inflamatorios y el aumento de los parámetros de inflamación. En casos de carditis leve o moderada, se recomienda simplemente el tratamiento con aspirina.

Durante mucho tiempo, se había propuesto el reposo prolongado en la cama como uno de los pilares del tratamiento. Actualmente, se tiende a recomendar que se restrinja la actividad física tan solo hasta que los parámetros de inflamación se normalicen, reiniciándola de manera progresiva posteriormente.

La VSG y, en especial, la PCR, permiten controlar la evolución de la respuesta inflamatoria en estos pacientes.

La ecocardiografía permite controlar la evolución de la carditis, así como decidir en qué momento es recomendable la corrección quirúrgica de las lesiones valvulares. En los casos en que la corrección quirúrgica está indicada (adultos con insuficiencia mitral severa, función del ventrículo izquierdo muy reducida…), se recomienda, si es posible, la reparación de la válvula dañada frente a la sustitución por una válvula protésica.

Las manifestaciones leves de la corea no precisan tratamiento antiinflamatorio, se recomienda solamente reposo y evitar los factores de estrés físico y emocional. En caso de síntomas más severos, se ha propuesto la administración de anticonvulsivantes (un pequeño estudio muestra mejor respuesta con la administración de valpróico que con carbamazepina) o haloperidol. Se ha sugerido que la administración de gammaglobulinas podría acelerar la curación de estos pacientes, a pesar de que no parece que estas mejoren el pronóstico cardiaco en los pacientes con FRA[8,19].

Profilaxis

La **prevención primordial** hace referencia a las medidas encaminadas a optimizar el estado socio-económico, hacinamiento, nutrición, atención médica y educación pública.

El objetivo planteado por la WHF es reducir en 25% el número de muertes prematuras por ECR en menores de 25 años para el año 2025, mediante la promoción de 5 áreas específicas: programas de control basados en registros, acceso global a penicilina benzatina, identificación y desarrollo de figuras públicas, como "*campeones de la ECR*", expansión de centros de formación en ECR y apoyo para el desarrollo de vacunas[1,5,16].

La **prevención primaria** de la FRA se basa en el tratamiento antibiótico de la faringitis sintomática causada por el EGA (Tabla IV)[20]; no obstante, en los países en vías de desarrollo, no se ha podido establecer una estrategia práctica que permita la prevención primaria. En la actualidad, existen diversas vacunas en estudio contra el EGA, se ha completado en adultos una multivalente en fase II, basada en algunos serotipos M con evidencia de seguridad e inmunogenicidad, y existen otras en desarrollo, aunque no se prevé su introducción en la práctica en un futuro cercano. La falta de éxito en el desarrollo de la vacuna se ha atribuido al riesgo potencial de inducción de ECR y dificultades para la cobertura del gran número de serotipos M. Otras dianas vacunales potenciales como la C5a peptidasa, proteína fijadora de fibronectina y pili del EGA, también se encuentran en estudio[2,11].

Tabla V. Recomendaciones internacionales para la prevención secundaria de la fiebre reumática aguda

	Penicilina benzatina i.m. (en función del peso)	*Intervalo de las inyecciones de penicilina*	*Duración*
OMS 2001	**<30 kg:** 600.000 ui **>30 kg:** 1.200.000 ui	**Si bajo riesgo:** 28 días **Si riesgo importante:** 21 días	**Sin carditis:** 5 años o hasta los 18 años (lo que llegue antes) **Si carditis curada o regurgitación mitral leve:** 10 años o al menos hasta los 25 años (lo que llegue antes) **Si carditis moderada o severa o cirugía:** durante toda la vida
Australia 2006	**<27 kg:** 600.000 ui **>27 kg:** 1.200.000 ui	28 días **Si riesgo importante:** 21 días	**Sin carditis:** 10 años desde el último episodio o hasta los 21 años (lo que llegue antes) **Si carditis leve o curada:** 10 años desde el último episodio o hasta los 21 años (lo que llegue antes) **Si carditis moderada:** hasta los 35 años de edad **Si carditis grave o cirugía:** hasta al menos los 40 años
USA 2009	**<27 kg:** 600.000 ui **>27 kg:** 1.200.000 ui	28 días **Si ataques recurrentes:** 21 días	**Sin carditis:** 5 años desde el último episodio o hasta los 21 años (lo que llegue antes) **Si carditis curada:** 10 años desde el último episodio o hasta los 21 años (lo que llegue antes) **Si carditis:** 10 años o hasta los 40 años de edad (lo que llegue antes), considerar toda la vida si hay riesgo importante

OMS: Organización Mundial de la Salud.

La **prevención secundaria,** es decir, la prevención de los ataques recurrentes en pacientes con FRA, es la única medida que se ha mostrado coste-efectiva en prevenir la ECR. La administración de antibióticos a largo plazo en pacientes con antecedentes de FRA o ECR permite reducir las recaídas y, por tanto, prevenir nuevos episodios de FRA, así como la aparición o el desarrollo de ECR. En general, se recomienda la administración intramuscular de penicilina benzatina cada 4 semanas. No obstante, las concentraciones en sangre descienden a partir de la segunda semana, por lo que se recomienda reducir el intervalo a cada 3 semanas en aquellos pacientes que, a pesar de una correcta profilaxis, han presentado un nuevo episodio de FRA, o en aquellos con importante afectación cardiaca en los que se confirma una buena adherencia al tratamiento. Por otra parte, la duración de la profilaxis secundaria es un tema debatido y debe basarse en: la edad (la FRA es menos frecuente en mayores de 25 años y, rara, en mayores de 40 años), la existencia de ECR o cirugía valvular (un nuevo episodio puede agravar la lesión existente), la presencia de carditis en el episodio inicial (lo que acarrea un mayor riesgo en caso de nuevo episodio), el tiempo pasado desde el último ataque (pasados los 5 años, la recurrencia disminuye), el estado socio-económico (se ha descrito que la FRA es más frecuente en niveles socio-económicos bajos, probablemente debido a condiciones de hacinamiento), el riesgo de infección por EGA (que es superior en escuelas, barracones militares, albergues de juventud, casas con muchos niños…) y la evolución de los controles ecográficos de la ECR. Existen diferentes recomendaciones internacionales, en la tabla V se resumen la de la OMS del 2001, las de los Estados Unidos del 2009 y las australianas del 2012, con diferencias en función de la dosis por peso, el intervalo de dosis y la duración del tratamiento, según el grado de afectación cardiaca una vez alcanzada la remisión. Cuando exista una duda razonable de diagnóstico, es prudente ofrecer 12 meses de profilaxis secundaria seguida de cuidadosa reevaluación de la historia clínica y hallazgos exploratorios sumado al control de ecocardiografía para definir la continuidad de la profilaxis[20].

Para disminuir el dolor asociado a la administración intramuscular de la penicilina benzatina, se recomienda permitir que la penicilina benzatina se caliente a temperatura ambiente, añadir 0,5-1 ml de lidocaína al 1%, aumentar el volumen a administrar (hasta 3,5 ml), utilizar agujas pequeñas (23G), permitir evaporar el alcohol antes de inyectar, presionar con el dedo en la zona a inyectar durante unos 10 segundos, y administrar muy lentamente (más de 2-3 minutos) mientras se distrae al paciente. También, se había propuesto para el control del dolor, la combinación de penicilina benzatina con penicilina procaína, no obstante, parece ser que esta combinación no permite obtener niveles adecuados para la profilaxis secundaria, por lo que no está indicada.

La **profilaxis de la endocarditis bacteriana** está indicada ante procedimientos quirúrgicos o dentales en los pacientes con ECR.

Pronóstico

La afectación cardiaca marcará el pronóstico a largo plazo, mientras que la artritis, la corea y el eritema marginado son autolimitados.

La morbilidad en la fiebre reumática se asocia fundamentalmente con la afectación cardiaca y el grado de lesión valvular, aunque el desarrollo de la cirugía cardiaca ha mejorado el pronóstico de esta complicación. La mortalidad es poco frecuente y se asocia fundamentalmente con cuadros de pancarditis en la fase aguda.

La artritis, la corea de Sydenham y el eritema marginado son autolimitados, y se resuelven sin dejar secuelas. En apoyo de la importancia de la profilaxis secundaria, se ha demostrado que hasta en un 80% de los pacientes que reciben de manera prolongada la profilaxis adecuada, los signos de afectación cardiaca pueden llegar a desaparecer.

Artritis reactiva postestreptocócica

La artritis reactiva postestreptocócica es aquella artritis causada por el estreptococo que no cumple los criterios diagnósticos para la fiebre reumática aguda.

Se define la artritis reactiva postestreptocócica (ARPE), como: aquella artritis de una o más articulaciones asociada a una infección reciente por el EGA en un paciente que no cumple los criterios de Jones para el diagnóstico de FRA. Para algunos autores, la ARPE formaría parte del espectro de la FRA, mientras que para otros, es una entidad diferente. Es destacable que se ha asociado con infección por estreptococo tanto del grupo A, como C y G. Representan hasta el 10% de los episodios de artritis en menores de 16 años.

En 1993, Deighton propuso las siguientes características de la ARPE que servirían para distinguirla de la FRA:

1. Inicio de los síntomas en los primeros 10 días desde el comienzo de la infección por EGA, *versus* las 2 o 3 semanas observadas en la FRA.
2. Artritis de evolución prolongada y/o recurrente, en contraste con la FRA, en que la artritis es migratoria y dura entre pocos días y unas 3 semanas.
3. Respuesta lenta y parcial a la aspirina, mientras que en la FRA la respuesta es rápida y espectacular.

En 1997, Ayoub y Ahmed hicieron una propuesta de criterios diagnósticos para la ARPE (Tabla VI). El diagnóstico diferencial es similar al de la FRA.

Entre las manifestaciones clínicas, la faringitis se encuentra presente en un 66% de los pacientes, un 30% refieren febrícula y otro 30% pueden presentar un exantema no escarlatiniforme que precede al inicio de la artritis. Hasta un 50% de los niños, refieren rigidez matutina de duración variable. La artritis, presente en un 70-80% de los casos, puede ser simétrica o asimétrica, aditiva y no migratoria y afecta principalmente a las articulaciones de las extremidades inferiores, aunque hasta un 50% pueden presentar afectación de alguna articulación de las extremidades superiores. La afectación cardiaca, mucho más baja que en la FRA, es de alrededor del 6%.

Las pruebas de laboratorio muestran un recuento leucocitario normal. La VSG, en cambio, se encuentra elevada hasta en un 75% de los pacientes. Los títulos de ASLOS y anti-DNAasa B se encuentran elevados en el 88% y 80%. Por otra parte, dado el intervalo más corto entre la infección por el EGA y el inicio de los síntomas, estos pacientes presentan una mayor frecuencia de resultados positivos en el test de detección rápida y/o de cultivos faríngeos positivos para el EGA (75%) frente a los pacientes con FRA (1/3).

En la ARPE está indicado el tratamiento del episodio agudo de infección por EGA, así como el control de los síntomas con antiinflamatorios no esteroideos. No obstante, como ya se ha comentado, una de las características de la ARPE es que no se observa la rápida respuesta con la administración de aspirina descrita en la FRA.

La profilaxis antimicrobiana es objeto de discusión dada la baja incidencia de afectación cardiaca. Se ha propuesto el tratamiento por un mínimo de 1 o 2 años. Si al cabo de este tiempo no se han encontrado signos de afectación cardiaca, se podría suspender la profilaxis. Sin embargo, otros autores prefieren hacer el mismo tratamiento que para aquellos pacientes con FRA sin afectación cardiaca (5 años desde el último episodio o hasta los 18 años, lo que sea antes).

La evolución de la artritis en la ARPE es persistente, con una duración entre el inicio y la resolución de entre 5 días y 8 meses (media de 66 días)[19].

Tabla VI. Propuesta de criterios para el diagnóstico de artritis reactiva postestreptocóccica

A. Características de la artritis:
   1. Inicio agudo, simétrica o asimétrica, frecuentemente no migratoria, pudiendo afectarse cualquier articulación
   2. Curso persistente o recurrente
   3. Falta de respuesta o pobre respuesta a los salicilatos o antiinflamatorios no esteroideos

B. Evidencia del antecedente de infección por el estreptococo del grupo A

C. No se cumplen los criterios de Jones modificados para el diagnóstico de fiebre reumática

Función del pediatra de Atención Primaria

Su papel es cardinal en el abordaje inicial que permita la determinación de los hallazgos clínicos y analíticos sugestivos de fiebre reumática aguda, así como en la detección incidental de pacientes con enfermedad cardiaca reumática mediante auscultación de soplos cardiacos. Es indispensable que conozca: la fisiopatología, presentación clínica, criterios diagnósticos de fiebre reumática aguda, tratamiento adecuado de faringitis estreptocóccica y tratamiento, como prevención secundaria de fiebre reumática aguda. Debe conocer que unos ASLOS elevados aislados tienen poco valor para el diagnóstico de FRA o ECR. Debe apoyarse en el Cardiólogo pediatra para la confirmación ecocardiográfica de la sospecha de enfermedad cardiaca reumática y el seguimiento y tratamiento de las lesiones valvulares detectadas. Se sugiere consultar al reumatólogo pediatra para apoyar el diagnóstico de Fiebre reumática aguda y artritis reactiva postestreptocóccica.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo según los autores.

1. De Dassel JL, Ralph AP, Carapetis JR. Controlling acute rheumatic fever and rheumatic heart disease in developing countries: are we getting closer? Curr Opin Pediatr. 2015; 27(1): 116-23.
2.*** Chang C. Cutting edge issues in rheumatic fever. Clin Rev Allerg Immunol. 2012; 42: 213-37.
3. Esposito S, Bianchini S, Fastiggi M, Fumagalli M, Andreozzi L, Rigante D. Geoepidemiological hints about Streptococcus pyogenes strains in relationship with acute rheumatic fever. Autoimmun Rev. 2015; 14: 616-21.
4.*** Gewitz MH, Baltimore RS, Tani LY, Sable CA, Shulman ST, Carapetis J, et al. Revision of the Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography a scientific statement from the American heart association. Circulation. 2015; 131(20): 1806-18.
5. Marijon E, Mirabel M, Celermajer DS, Jouven X. Rheumatic heart disease. Lancet. 2012; 379(9819): 953-64.
6. Roberts AK, Colquhoun S, Reményi B, to C, Carapetis J, Roberts K, et al. Screening for rheumatic heart disease: current approaches and controversies. Nat Rev Cardiol. 2012; 10: 49-58.

7. Rothenbühler M, O'Sullivan CJ, Stortecky S, Stefanini GG, Spitzer E, Estill J, et al. Active surveillance for rheumatic heart disease in endemic regions: A systematic review and meta-analysis of prevalence among children and adolescents. Lancet Glob Heal. 2014; 2: e717-26.

8. Walker MJ, Barnett TC, McArthur JD, Cole JN, Gillen CM, Henningham A, et al. Disease manifestations and pathogenic mechanisms of group A Streptococcus. Clin Microbiol Rev. 2014; 27 264-301.

9. Cunningham MW. Rheumatic Fever, Autoimmunity and Molecular Mimicry: The Streptococcal Connection. Int Rev Immunol. 2014; 33: 314-29.

10. Cunningham MW. Streptococcus and rheumatic fever. Curr Opin Rheumatol. 2012; 24: 408-16.

11. Martin WJ, Steer AC, Smeesters PR, Keeble J, Inouye M, Carapetis J, et al. Post-infectious group A streptococcal autoimmune syndromes and the heart. Autoimmun Rev. 2015; 14: 710-25.

12. Azevedo PM, Pereira RR, Guilherme L. Understanding rheumatic fever. Rheumatol Int. 2012; 32: 1113-20.

13. Burke RJ, Chang C. Diagnostic criteria of acute rheumatic fever. Autoimmun Rev. 2014; 13: 503-7.

14. Essop MR, Peters F. Contemporary issues in rheumatic fever and chronic rheumatic heart disease. Circulation. 2014; 130: 2181-8.

15. Saxena A. Increasing detection of rheumatic heart disease with echocardiography. Expert Rev Med Devices. 2014; 11: 491-7.

16. Krishna Kumar R, Tandon R. Rheumatic fever & rheumatic heart disease: The last 50 years. Indian J Med Res. 2013; 137: 643-58.

17. Remenyi B, Wilson N, Steer A, Ferreira B, Kado J, Kumar K, et al. World Heart Federation criteria for echocardiographic diagnosis of rheumatic heart disease -an evidence- based guideline. Nat Rev Cardiol [Internet]. 2012; 9: 297-309. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22371105.

18. Lean WL, Arnup S, Danchin M, Steer AC. Rapid diagnostic tests for group A streptococcal pharyngitis: a meta-analysis. Pediatrics. 2014; 134: 771-81.

19. Vogel T, Kitcharoensakkul M, Fotis L, Baszis K. The Heart and Pediatric Rheumatology. Rheum Dis Clin North Am. 2014; 40: 61-85.

20.** Gerber MA, Baltimore RS, Eaton CB, Gewitz M, Rowley AH, Shulman ST, et al. Prevention of Rheumatic Fever and Diagnosis and Treatment of Acute Streptococcal Pharyngitis: A Scientific Statement From the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease. Circulation [Internet]. 2009; 119: 1541-51. Disponible en: http://circ.ahajournals.org/content/119/11/1541.

21. Antón J. Fiebre reumática y artritis reactiva post-estreptocócica. Pediatr Integral. 2013; XVII(1): 47-56.

Bibliografía recomendada

– Alsaeid K, Cassidy JT. Acute rheumatic fever and post-streptococcal reactive arthritis. En: Cassidy JT, Petty RE, Laxer R, Lindsley C, eds. Textbook of Pediatric Rheumatology. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2010. p. 600-11.

Capítulo sobre la fiebre reumática y la artritis reactiva post-estreptocócica en el libro de referencia en Reumatología pediátrica. Extensa revisión y análisis en profundidad de la etiología, patogenia, manifestaciones clínicas y tratamiento.

– Gewitz MH, Baltimore RS, Tani LY, Sable CA, Shulman ST, Carapetis J, et al. Revision of the Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography a scientific statement from the American heart association. Circulation. 2015; 131(20): 1806-18.

Última revisión de la AHA con la actualización de los criterios revisados de Jones para el año 2015. Resalta la importancia del uso de la ecocardiografía.

– Gerber MA, Baltimore RS, Eaton CB, Gewitz M, Rowley AH, Shulman ST, Taubert KA. Prevention of rheumatic fever and diagnosis and treatment of acute Streptococcal pharyngitis: a scientific statement from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation. 2009; 119: 1541-51.

Guías clínicas de la *American Heart Association*. Una de las guías de referencia a nivel mundial.

– Chang C. Cutting edge issues in rheumatic fever. Clin Rev Allerg Immunol. 2012; 42: 213-37.

Muy completa revisión de todos los tópicos relacionados, principalmente epidemiología y fisiopatología.

– Carapetis JR, McDonald M, Wilson NJ. Acute rheumatic fever. Lancet. 2005; 366(9480): 155-68.

Revisión extensa de una de las autoridades mundiales en fiebre reumática publicada en una de las más importantes revistas en medicina. Artículo clave con más de 200 citas bibliográficas.

– Carapetis JR, Steer AC, Mulholland EK, Weber M. The global burden of group A streptococcal diseases. Lancet Infect Dis. 2005; 5: 685-94.

Importante artículo de revisión con datos sobre la epidemiología de la fiebre reumática.

Caso clínico

Ingresa por primera vez a su consulta un niño de 8 años, natural de España, procedente de otra comunidad autónoma, pero que recientemente vive en su ciudad, para una visita de seguimiento de rutina. En los antecedentes, la madre describe que no ha sufrido de ninguna enfermedad relevante, pero que recientemente le encontraron un soplo cardiaco, por lo que realizaron un ecocardiograma hace 2 semanas, en el que describe: insuficiencia mitral leve, sin cambios de engrosamiento en valvas ni cuerdas tendinosas, sin signos de calcificación. Sin otros hallazgos de importancia. Reinterrogando de manera dirigida, recuerda un episodio de faringoamigdalitis a los 5 años, se realizó un faringotest con resultado positivo y recibió tratamiento antibiótico con amoxicilina por 10 días en total. No recuerda episodios de artralgias ni artritis, lesiones cutáneas ni sintomatología neurológica. En la exploración física, se encuentra en buena condición general, con peso y talla adecuados para su edad. En la exploración cardiológica, se identifica un soplo sistólico, de predominio apical, irradiado hacia la axila izquierda. Sin otros hallazgos anormales.

Ante el cuadro descrito, usted decide solicitar estudios analíticos que informan:

Hemograma: hemoglobina: 13,2 g/dL, hematocrito: 39,6%, leucocitos totales: 9.800/mm^3, neutrófilos: 56%, linfocitos: 40%, plaquetas: 316.000/mm^3. VSG: 8 mm/h, PCR: menor a 0,2 mg/dL. Faringotest: negativo. ASLOS: 280 UI/mL.

Electrocardiograma: ritmo sinusal. Frecuencia: 88 latidos/minuto. Eje +60 grados. Intervalo PR 0,10 segundos.

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
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".

Fiebre reumática y artritis reactiva post-estreptocócica

33. NO está entre los criterios diagnósticos de Jones:
a. Corea de Sydenham.
b. Elevación de reactantes de fase aguda.
c. Prolongación de QT.
d. Poliartritis.
e. Artralgias.

34. Es CIERTO respecto a la artritis reactiva postestreptocóccica, excepto:
a. Se presenta usualmente en los primeros 10 días después de la infección amigdalar.
b. Artritis migratoria y/o aditiva.
c. Respuesta parcial al uso de AINES y salicilatos.
d. Predominio en extremidades superiores.
e. Se recomienda profilaxis antibiótica durante, al menos, 1 año.

35. En relación con la enfermedad reumática cardiaca, son FALSAS, excepto:
a. Principalmente, afectación de válvula tricúspide.
b. Frecuente afectación pericárdica.
c. Se prefiere la cirugía de recambio valvular por prótesis sobre la corrección valvular.
d. Suele aparecer tras 3 semanas de la infección por EGA.
e. El uso de ecocardiografía no mejora los índices de detección de la enfermedad.

36. En relación con las pruebas de detección para estreptococo del grupo A, es FALSO que:
a. La combinación de ASLOS y AntiDNAasa B incrementan la posibilidad de detección.
b. Es indispensable la positividad en cultivo, prueba de detección rápida o anticuerpos para realizar diagnóstico de fiebre reumática aguda.
c. En la artritis reactiva postestreptocóccica se detectan valores alterados más frecuentemente.
d. El cultivo de faringe es positivo en menos de un 30% de los casos de fiebre reumática aguda.
e. Por sí solos, ni ASLOS ni AntiDNAasa B son diagnósticos de fiebre reumática aguda.

37. La manifestación MAYOR más frecuentemente detectada en FRA es:
a. Articular.
b. Cardiaca.
c. Cutánea.
d. Neurológica.
e. Renal.

Caso clínico

38. Entran, dentro del diagnóstico diferencial de enfermedad reumática cardiaca los siguientes, EXCEPTO:
a. Insuficiencia mitral fisiológica.
b. Prolapso de válvula pulmonar.
c. Cardiomiopatía.
d. Válvula mitral mixomatosa.
e. Endocarditis infecciosa.

39. Considerando los hallazgos clínicos, analíticos y ecocardiográficos en este paciente, el diagnóstico y tratamiento CORRECTOS son:
a. Diagnóstico de fiebre reumática aguda. Amoxicilina por 14 días, aspirina 80 mg/kg/día, penicilina benzatina cada 4 semanas durante 10 años.
b. Diagnóstico de fiebre reumática aguda. aspirina 80 mg/kg/día, penicilina benzatina cada 4 semanas durante 10 años.
c. Diagnóstico de enfermedad reumática cardiaca. Penicilina benzatina cada 4 semanas durante 5 años.
d. Diagnóstico de insuficiencia mitral fisiológica. Visitas de seguimiento según práctica habitual.
e. Diagnóstico de enfermedad reumática cardiaca. Penicilina benzatina cada 4 semanas durante 10 años.

40. Como prevención primaria para el desarrollo de fiebre reumática aguda, en caso de una prueba de detección rápida positiva para estreptococo, son OPCIONES de tratamiento adecuadas las siguientes, excepto:
a. Amoxicilina 50 mg/kg/día durante 10 días.
b. Penicilina benzatina (600.000 UI o 1.200.000 UI según el peso) administración intramuscular dosis única.
c. Azitromicina 10 mg/kg/día durante 3 días.
d. Fenoximetilpenicilina (250 o 500 mg según el peso) cada 8 horas durante 10 días.
e. Cefadroxilo 30 mg/kg/día durante 10 días.

Conectivopatías

D. Clemente Garulo

Unidad de Reumatología pediátrica. Hospital Niño Jesús

Resumen

Las conectivopatías son un grupo heterogéneo de enfermedades ocasionadas por la inflamación de diversas estructuras corporales debido a una desregulación del sistema inmune. Entre ellas, encontramos: el lupus eritematoso sistémico (la conectivopatía más frecuente), la dermatomiositis juvenil, la esclerodermia, la enfermedad mixta del tejido conectivo y la enfermedad de Sjögren. Su incidencia es baja en la infancia, siendo en muchas ocasiones difícil realizar un diagnóstico en los primeros momentos de la enfermedad, ya que los síntomas y signos pueden ser inespecíficos y aparecer durante el transcurso de semanas o meses. La presencia de una afectación en múltiples órganos, sin una causa aparente y asociado a ciertas manifestaciones clínicas especificas (exantema malar, pápulas de Gottron, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia), debe hacer sospechar una conectivopatía. El diagnóstico de confirmación se establece mediante una combinación de criterios clínicos y analíticos, como la presencia de anticuerpos antinucleares y otros autoanticuerpos. Es importante su reconocimiento precoz para iniciar un tratamiento adecuado sin demora, que incluye el uso de corticoides y fármacos inmunosupresores, y mejorar el pronóstico de los pacientes a largo plazo.

Abstract

Connective tissue diseases are a heterogeneous group of disorders caused by inflammation of different body structures due to dysregulation of the immune system. Among them, we find systemic lupus erythematosus (the most common), juvenile dermatomyositis, sclerodermia, mixed connective tissue disease and Sjögren syndrome. Its incidence is low in childhood, being in many cases difficult to make a diagnosis in the early stages of the disease because symptoms and signs may be nonspecific and appear over the course of weeks and months. The presence of multi-system involvement associated to certain clinical features (malar rash, Raynaud´s phenomenon, Gottron´rash, sclerodactyly) should alert of a connective tissue disease. Confirmation of the diagnosis is established by a combination of clinical and analytical criteria, like the presence of anti-nuclear antibodies and other autoantibodies. It is important an early recognition to initiate appropriate treatment without delay, including corticoids and immunosuppressive drugs, and improve the long term outcome of these patients.

Palabras clave: Conectivopatías; Lupus eritematoso sistémico; Dermatomiositis juvenil; Esclerodermia pediátrica.

Key words: *Connective tissue diseases; Systemic lupus erythematosus; Juvenile dermatomyositis; Pediatric scleroderma.*

Pediatr Integral 2017; XXI (3): 207–218

Introducción

Las conectivopatías son enfermedades poco habituales en la infancia. Es importante saber reconocer los rasgos principales de cada una de ellas para poder iniciar un tratamiento adecuado sin demora y mejorar el pronóstico de los pacientes.

Las conectivopatías constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de causa desconocida. Están ocasionadas por una alteración en la inmunidad adquirida, apareciendo autoanticuerpos y/o células T autorreactivas frente a diversas estructuras corporales. Son enfermedades poco habituales en la infancia, con un predominio del sexo femenino y tendencia a aparecer en adolescentes o preadolescentes. Se caracterizan por una afectación multisistémica sin una causa aparente, con síntomas y signos variables que pueden aparecer simultáneamente o de forma insidiosa durante el transcurso de semanas o meses. Los síntomas iniciales son inespecíficos en muchos casos (fiebre, astenia, anorexia o pérdida de peso) y debe establecerse un diagnóstico diferencial con infecciones (víricas y bacterianas), neoplasias (especialmente procesos linfoproliferativos) y otras enfermedades inflamatorias (vasculitis). La aparición de ciertas manifestaciones clínicas (exantema malar, úlceras orales, pápulas de Gottron, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia) asociadas a síntomas constitucionales y una afectación multisistémica, debe hacer pensar en una conectivopatía. El diagnóstico de confir-

mación se establece mediante una combinación de criterios clínicos y analíticos, como la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) y otros autoanticuerpos. Entre las conectivopatías, encontramos: el lupus eritematoso sistémico (la más frecuente), la dermatomiositis juvenil, las esclerodermias localizada y sistémica, la enfermedad mixta del tejido conectivo y el síndrome de Sjögren[1]. El pediatra de Atención Primaria debe saber reconocer estas enfermedades y derivar a los pacientes a unidades especializadas de forma precoz, para iniciar el tratamiento que permita el control de la enfermedad y mejorar el pronóstico de los pacientes a corto y largo plazo. Además, el pediatra de Atención Primaria tiene un papel fundamental en la detección de las recaídas, la monitorización de efectos adversos de los tratamientos y en las actividades preventivas de estos pacientes.

Lupus eritematoso sistémico

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica de causa desconocida, ocasionada por la presencia de autoanticuerpos e inmunocomplejos que afectan a múltiples órganos y sistemas. Dada su similitud con la enfermedad en adultos, para establecer el diagnóstico pueden utilizarse los mismos criterios de clasificación del *American Collegue of Rheumatology* (ACR), siendo necesaria la presencia simultánea o progresiva de ≥ 4 de los 11 criterios propuestos (Tabla I)[2].

Tabla I. Criterios de clasificación del *American College of Rheumatology* para lupus eritematoso sistémico[2]

Criterio	*Definición*
1. Eritema malar	Eritema fijo, liso o elevado, en "alas de mariposa", con tendencia a respetar surco nasogeniano
2. Eritema discoide	Placas eritematosas elevadas con hiperqueratosis; puede existir cicatrización atrófica en lesiones antiguas
3. Fotosensibilidad	Exantema tras la exposición solar, recogido en la historia o documentado por un médico
4. Úlceras orales	Ulceraciones orales o nasofaríngeas, no dolorosas
5. Artritis	Artritis no erosiva de articulaciones periféricas
6. Serositis	Pleuritis o pericarditis
7. Trastornos renales	Proteinuria persistente >0,5 g/dL o Cilindros celulares
8. Trastornos neurológicos	Convulsiones o psicosis en ausencia de causa metabólica o medicamentosa
9. Trastornos hematológicos	Anemia hemolítica con reticulocitosis o Leucopenia < 4.000/µL en 2 o más ocasiones o Linfopenia < 1.500/µL en 2 o más ocasiones o Trombocitopenia < 100.000/µL
10. Trastornos inmunológicos	Anticuerpos antiADN o Anticuerpos antiSm o Anticuerpos antifosfolípidos (anticuerpos anticardiolipina, presencia de anticoagulante lúdico o VDRL falso +)
11. Anticuerpos antinucleares	Por inmunofluorescencia o técnica equivalente

Epidemiología

La incidencia anual en niños y adolescentes es de 0,36-0,9 por cada 100.000 niños y la prevalencia, muy variable según etnicidades, es de 3,3-24 por cada 100.000 niños. La edad de aparición habitual es entre los 12-16 años, siendo rara por debajo de los 10 años y excepcional por debajo de los 5 años. Es más frecuente en niñas (80%) y en asiáticos, afroamericanos y latinos[3].

Etiopatogenia

La causa es desconocida, siendo fundamental en su desarrollo una disfunción del sistema inmune que aparece en pacientes predispuestos genéticamente y sobre el que actúan factores ambientales.

Aunque la causa del LES sigue siendo desconocida, en su desarrollo es fundamental una **disfunción del sistema inmune** que va a condicionar la aparición de múltiples autoanticuerpos dirigidos contra antígenos nucleares, incluyendo: los anticuerpos antinucleares (ANA), los anticuerpos antinucleares extraíbles (ENA) y los anticuerpos anti-ADN de doble cadena. Los inmunocomplejos resultantes van a activar las células dendríticas y estimular la producción de interferón-α que, a su vez, estimula la diferenciación de los linfocitos B en células plasmáticas, incrementando la producción de autoanticuerpos y la formación de nuevos inmunocomplejos. Alteraciones en la apoptosis o muerte celular programada, pueden contribuir al desarrollo de los autoanticuerpos frente a las estructuras nucleares. Otros factores contribuyentes son: el aumento de las citoquinas proinflamatorias INFα, IL-6, IL-10, IL-12 e IL-18, mutaciones en los receptores inhibidores de las células T que conducen a la hiperactividad y pérdida de tolerancia de las mismas, y otras alteraciones en monocitos, células NK e inmunoglobulinas.

La **predisposición genética** es mayor en el LES que se inicia durante los primeros años de vida, que en el que se inicia durante la edad adulta, siendo habitual una historia familiar de autoinmunidad. Los hermanos de pacientes con LES juvenil tienen un riesgo entre 10-20 veces mayor de desarrollar la enfermedad. La deficiencia homocigota de complemento (C1q, sobre todo, y C1r, C1s, C4 y C2) y otras enfermedades monogénicas pediátricas (p. ej., síndrome Aicarde-Goutières, espondiloencondrodisplasia…) están asociadas al desarrollo de LES.

Entre los **factores ambientales** que pueden tener un papel en el inicio de la enfermedad, encontramos: la luz ultravioleta, algunas infecciones (VEB) y fármacos (procainamida, hidralazina) y hormonas (estrógenos)[4].

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: los síntomas constitucionales, la artritis, el exantema malar, las alteraciones hematológicas y la nefritis lúpica.

Las manifestaciones clínicas son muy variables, pudiendo inicialmente presentar síntomas inespecíficos (fatiga, anorexia, pérdida de peso y cefalea) y asociar, posteriormente, manifestaciones específicas relacionadas según los órganos afectados, así como datos de inflamación sistémica (adenopatías, hepatesplenomegalia).

Manifestaciones mucocutáneas. Las más frecuentes son: el exantema malar en alas de mariposa (44-85%) (Fig. 1), la fotosensibilidad (35-50%), las lesiones de vasculitis cutánea en cara, palmas y plantas de los pies (16-45%) y las úlceras orales o nasales (20-40%). Otras posibles manifestaciones en niños, son: la alopecia (15-30%), los exantemas generalizados en áreas no fotoexpuestas (30%) y el fenómeno de Raynaud (6-12%). Las lesiones cutáneas subagudas y crónicas, aunque habituales en el adulto, son raras en los niños[5].

Manifestaciones musculoesqueléticas. La artritis suele ser poliarticular y simétrica, no erosiva, con afectación de grandes y pequeñas articulaciones. Las artralgias, la rigidez matutina y las mialgias son también habituales. Puede aparecer una necrosis avascular, especialmente en pacientes en tratamiento con corticoides.

Manifestaciones renales. La nefritis lúpica puede ser una de las manifestaciones iniciales y, en el 90% de los casos, aparece en los dos primeros años desde el diagnóstico. La presentación clínica es variable, desde una proteinuria mínima con una hematuria microscópica hasta el fallo renal agudo. Dado que la gravedad de la afectación glomerular puede no correlacionarse con los signos y síntomas clínicos, ante alteraciones en el sedimento de orina, es necesaria la realización de una biopsia para establecer un diagnóstico histológico según los criterios de clasificación de la Sociedad Internacional de Nefrología y Patología Renal (Tabla II)[6] y orientar el tratamiento. La glomerulonefritis proliferativa difusa (clase IV) es la forma más frecuente y también la más grave.

Figura 1. Exantema malar (lupus eritematoso sistémico).

Manifestaciones neuropsiquiátricas. Puede afectarse tanto el sistema nervioso central (cefalea, meningitis aséptica, convulsiones, accidentes cerebrovasculares, trastornos del movimiento, síndromes desmielinizantes, mielopatía, síndromes confusionales agudos, trastornos por ansiedad, disfunciones cognitivas, psicosis y alteraciones del estado de ánimo) como el periférico (síndrome de Guillain Barré, trastornos autonómicos, neuropatías, miastenia gravis). Aunque pueden preceder al diagnóstico, normalmente aparecen durante el primer año de la enfermedad y pueden ocurrir en ausencia de actividad serológica u otras manifestaciones sistémicas. Es necesario descartar infecciones, efectos secundarios de los fármacos o alteraciones metabólicas como causa de las manifestaciones neuropsiquiátricas. La cefalea, las alteraciones del estado de ánimo, la psicosis, la disfunción cognitiva y las convulsiones son las más frecuentes. Los trastornos de movimiento (p. ej., corea), más habituales que en adultos, están asociados a menudo con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos.

Manifestaciones hematológicas. Pueden aparecer citopenias afectando a las 3 series hematológicas. Una leucopenia leve (leucocitos 3.000-4.000/mm^3) es la manifestación más frecuente (2/3 de los pacientes), normalmente a expensas de una disminución de linfocitos (<1.500/mm^3), que no suele requerir tratamiento. La anemia suele ser debida al trastorno inflamatorio crónico, aunque, también puede ser secundaria a una ferropenia o a una anemia hemolítica con test de Coombs positivo. La trombocitopenia aparece en el 50% de los casos y puede ser la primera manifestación de LES. Las cifras de plaquetas son variables, pero no suele

Tabla II. Clasificación de la nefritis lúpica de la Sociedad Internacional de Nefrología y Patología Renal[6]

Nefritis lúpica	*Descripción*	*Frecuencia*	*Histología*
Clase I	GN mesangial con cambios mínimos	<5%	Glomérulos normales en MO, pero con depósitos inmunes en la IF
Clase II	GN mesangial proliferativa	19-27%	Hipercelularidad mesangial con expansión de la matriz mesangial y depósitos inmunes en el mesangio
Clase III	GN focal	15-24%	GN focal, segmentaria o global que afecta a menos del 50% de los glomérulos con depósitos inmunes subendoteliales difusos
Clase IV	GN difusa	40-50%	GN difusa, segmentaria o global que afecta a más del 50% de los glomérulos con depósitos inmunes subendoteliales difusos
Clase V	GN membranosa	10-20%	GN global o segmentaria con depósitos inmunes subepiteliales
Clase VI	GN esclerosante avanzada	<5%	≥90% de los glomérulos están esclerosados y sin actividad residual

GN: glomerulonefritis; MO: microscopía óptica; IF: inmunofluorescencia.

Tabla III. Principales fármacos utilizados y sus indicaciones en el tratamiento del lupus eritematoso sistémico

Fármaco	*Indicaciones*	*Dosis*	*Observaciones*
AINEs	Manifestaciones musculoesqueléticas Síntomas constitucionales leves Pleuritis o pericarditis leve	Variable según AINE utilizado	Meningitis aséptica
Hidroxicloroquina	Manifestaciones cutáneas, alopecia Artritis, enfermedad sistémica leve Terapia adyuvante en todos los pacientes	5-6 mg/kg/día (máx. 400 mg/día)	Requiere controles oftalmológicos anuales
Glucocorticoides	En la mayoría de pacientes	Variable según clínica	Utilizar a la menor dosis y el menor tiempo posible
Metotrexato	Manifestaciones musculoesqueléticas o cutáneas Agente ahorrador de esteroides	10-15 mg/m^2/sem VO o vía SC	Suplementar con ácido folínico
Azatioprina	Nefritis lúpica clase III o IV Manifestaciones neuropsiquiátricas Agente ahorrador de esteroides	3 mg/kg/día (máx. 150 mg/día)	Considerar determinación de actividad o polimorfismos de tiopurinametiltransferasa
Micofenolato mofetilo (MMF) o Ácido micofenólico (AMF)	Nefritis lúpica clase III o IV Manifestaciones neuropsiquiátricas Agente ahorrador de esteroides (si fallo o intolerancia a metotrexato o azatioprina)	MMF: 1 g/m^2/día en 2 dosis VO AMF: 720 mg/m^2/día en 2 dosis VO	Ajustar dosis según tolerancia Monitorizar niveles
Ciclofosfamida	Manifestaciones neuropsiquiátricas Nefritis lúpica clase III o IV	500-1.000 mg/m^2 IV	Hidratación previa a administración
Ciclosporina	Nefritis lúpica clase V Síndrome de activación del macrófago	2-5 mg/kg/día en 2 dosis VO	Monitorizar niveles

AINEs: antiinflamatorios no esteroideos; VO: vía oral; SC: subcutánea; IV: intravenosa.

requerir tratamiento con cifras estables > 20.000/µl. Los anticuerpos antifosfolípido (anticoagulante lúpico, anticuerpos anticardiolipina y anticuerpos frente a la β2-glicoproteína I) se asocian a un estado de hipercoagulabilidad y a un aumento del riesgo de trombosis. El síndrome de activación macrofágico es otra complicación que puede aparecer en los niños con LES[7].

Manifestaciones gastrointestinales. El dolor abdominal y la diarrea son habituales, al igual que la hepatoesplenomegalia. La pancreatitis, la hepatitis autoinmune y la vasculitis intestinal son menos frecuentes.

Manifestaciones cardiopulmonares. La más frecuente es la serositis (pleuritis/pericarditis), con o sin derrame pleural/pericárdico. Muchos pacientes asintomáticos presentan alteraciones en las pruebas funcionales respiratorias. Otras posibles manifestaciones son: la miocarditis, la endocarditis estéril (de Libman-Sacks), la neumonitis intersticial, las hemorragias pulmonares y la hipertensión pulmonar.

Alteraciones en los estudios complementarios

Las pruebas de laboratorio sirven para apoyar el diagnóstico de LES y para monitorizar la actividad de la enfermedad.

El hemograma puede mostrar anemia, trombopenia o leucocitopenia (linfopenia). El test de Coombs puede ser positivo con o sin anemia hemolítica. En la bioquímica, podemos encontrar elevación de las transaminasas, LDH y CPK, así como de la urea y de la creatinina. Es habitual, la presencia de hipergammaglobulinemia. El sedimento de orina puede ser normal o presentar alteraciones variables según el tipo de nefritis lúpica. Durante los periodos de actividad, puede elevarse la velocidad de sedimentación globular (VSG), manteniendo unos valores normales de la proteína C reactiva (PCR) (excepto si se manifiesta como serositis). De este modo, la PCR puede ser útil para diferenciar infecciones intercurrentes de actividad lúpica. La característica principal del LES es la presencia de múltiples autoanticuerpos, siendo los anticuerpos antinucleares (ANA) positivos (títulos > 1/160) en la mayoría de pacientes. Aunque los ANA pueden ser positivos en niños sanos, valores por encima de 1/1.280 son muy sospechosos de LES. Los anticuerpos anti-DNA (en 75% pacientes) y los anti-Sm (en 50% pacientes) son muy específicos de LES. Otros anticuerpos que pueden encontrarse son: los anti-SS-A (Ro) y anti-SS-B(La), los anti-RNP y los anticuerpos antifosfolípido. Para monitorizar la actividad de la enfermedad, se utilizan los niveles de anti-DNA y los valores de complemento (C3 y C4), siendo estos últimos, bajos durante los periodos de actividad[8].

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es inducir la remisión de la enfermedad, minimizar los brotes y prevenir las complicaciones a largo plazo. Los fármacos utilizados van a depender de las manifestaciones clínicas de cada paciente.

El tratamiento del LES juvenil se basa en el uso de fármacos y en la atención a medidas generales de salud. Es fundamental la educación del niño/adolescente y la familia, ya que el cumplimiento del tratamiento a largo plazo puede ser difícil, bien por miedo a efectos adversos (estrías cutáneas o aumento de peso con altas dosis de corticoides) o porque se "cansen" de estar enfermos, acudir a citas, tomar medicaciones…

Dentro de las **medidas generales,** es muy importante limitar la exposición al sol (radiación UVB), recomendando protección solar (SPF ≥ 30) a diario. Se debe recomendar una ingesta adecuada de calcio y suplementos de vitamina D y controlar la dieta (restricción de sodio y calorías) cuando se inicia un tratamiento con corticoides a dosis altas para evitar una excesiva ganancia ponderal. Se deben controlar y tratar los factores de riesgo cardiovascular. Especialmente los adolescentes con LES deben evitar fumar, ya que puede empeorar la actividad de la enfermedad y disminuir la eficacia de medicaciones, como la hidroxicloroquina. Hay que asegurar que el calendario vacunal ha sido completado (especialmente la inmunización contra el neumococo) y realizar un tratamiento precoz de las infecciones.

El **tratamiento farmacológico** más utilizado en el LES y sus indicaciones se recogen en la tabla III, debiendo individualizarse según la extensión y gravedad de la enfermedad. La dosis y duración del tratamiento con corticoides está basada en la gravedad de las manifestaciones clínicas. Para el tratamiento de las manifestaciones cutáneas, articulares y hematológicas, las serositis y los síntomas sistémicos generales, suele utilizarse una dosis de prednisona de 0,25-0,75 mg/kg/día, preferiblemente en dosis única. Cuando existe una afectación renal grave (nefritis lúpica III o IV) o manifestaciones neuropsiquiátricas, se utilizan dosis iniciales de prednisona oral de 1-2 mg/kg/día en 1-3 dosis durante 4-6 semanas antes de disminuir la dosis de forma lenta. La administración temprana de bolos de metilprednisolona de 30 mg/kg vía intravenosa (3 días consecutivos) debe considerarse en casos graves. Las manifestaciones cutáneas pueden mejorar con pautas cortas de corticoides o inhibidores de la calcineurina tópicos[9,10].

En el algoritmo 1, se establecen las pautas de tratamiento para las distintas manifestaciones de LES. En los casos refractarios, pueden utilizarse inmunoglobulinas intravenosas, plasmaféresis o terapias biológicas dirigidas contra las células B, como rituximab (anticuerpo monoclonal anti CD-20) o belimumab (anticuerpo monoclonal anti-BLyS)[11].

Evolución y pronóstico

El LES es una enfermedad crónica que cursa con periodos de actividad y remisión, pudiendo desencadenarse exacerbaciones por factores exógenos, como: exposición solar, infecciones, intervenciones quirúrgicas… Para medir la actividad de la enfermedad, se utilizan diferentes cuestionarios, como SLEDAI *(Systemic Lupus erythematosus Disease Activity Index)* o el *British Isles Assesment Group* (BILAG), al igual que para determinar el daño acumulado se utiliza el SLICC/ACR *(Systemic Lupus International Cooperating Clinics/ American College of Rheumatology)* [3]. El LES pediátrico tiene peor pronóstico que los casos de inicio en la edad adulta, ya que presentan manifestaciones clínicas más graves y la remisión a largo plazo es poco frecuente, siendo más propensos a presentar complicaciones, debido, tanto a una mayor actividad de la enfermedad, como a los efectos adversos asociados a tratamientos más agresivos y prolongados. La mortalidad ocurre en un 5% de los casos, principalmente por complicaciones infecciosas o fracaso renal. Son factores de mal pronóstico: la afectación orgánica grave, el sexo masculino, el origen étnico afroamericano, asiático o latino y un nivel socioeconómico bajo[8-10].

Dermatomiositis juvenil

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad autoinmune caracterizada por la inflamación crónica de piel y músculo estriado.

La incidencia en niños es baja (2-4 casos/millón de niños/año), con un predominio del sexo femenino y una edad media de aparición a los 7 años. Los criterios para el diagnóstico de dermatomiositis juvenil se encuentran en la tabla IV[12].

Etiopatogenia

Al igual que en otras enfermedades autoinmunes, la DMJ es el resultado de una combinación de factores ambientales (luz ultravioleta, infecciones respiratorias o gastrointestinales) que desencadena en un individuo predispuesto genéticamente (p. ej., polimorfismo TNFα-308A) una respuesta inmune anómala.

Manifestaciones clínicas

La presentación habitual de la DMJ es un cuadro de debilidad muscular asociado a un cuadro constitucional (fiebre, hiporexia, pérdida de peso) de comienzo insidioso y manifestaciones cutáneas específicas, como las pápulas de Gottron (Fig. 2) o el eritema heliotropo (Fig. 3). La debilidad muscular afecta a la cintura escapular (dificultad para levantar los brazos) y pélvica (dificultad para subir y bajar escaleras) y puede

Tabla IV. Criterios para el diagnóstico de dermatomiositis juvenil[12]

Criterios

1. Debilidad simétrica de la musculatura proximal (cinturas, flexora cervical)
2. Biopsia muscular con evidencia de necrosis, fagocitosis, regeneración, atrofia perifascicular, variación en el tamaño de las fibras musculares, infiltrado inflamatorio perivascular
3. Elevación sérica de enzimas musculares
4. Alteraciones electromiográficas demostrando evidencia de miopatía y denervación (potenciales de unidad motora polifásicos de baja amplitud y corta duración; fibrilaciones; descargas repetitivas de alta frecuencia)
5. Manifestaciones cutáneas características (*rash* heliotropo, pápulas/signo de Gottron)

Diagnóstico

DMJ "definida": cambios cutáneos + 3 criterios adicionales
DMJ "probable": cambios cutáneos + 2 criterios adicionales
DMJ "posible": cambios cutáneos + 1 criterio adicional

Figura 2. Pápulas de Gottron (dermatomiositis juvenil).

Figura 3. Eritema heliotropo (dermatomiositis juvenil).

asociar dolor muscular con el ejercicio. El signo de Gowers (el niño trepa por sus muslos para levantarse del suelo) es positivo. En casos graves, puede aparecer disfagia o disnea por afectación de la musculatura faríngea y respiratoria. Aunque poco frecuentes, existen formas amiopáticas en las que existen las manifestaciones cutáneas características sin debilidad muscular o subclínica. Durante su evolución, puede aparecer calcinosis, asociado a enfermedad prolongada o tratada de forma insuficiente (Fig. 4), que pueden dar lugar a episodios de inflamación local aguda (Fig. 5). Otras complicaciones, son la lipodistrofia y úlceras cutáneas, asociándose estas últimas a vasculitis sistémica.

Alteraciones en los estudios complementarios

El hemograma suele ser normal al inicio de la enfermedad, aunque puede aparecer linfopenia. Las enzimas musculares (creatinquinasa, alanina aminotransferasa, aspartato amino transferasa, lactato deshidrogenasa, aldolasa) están elevadas en más del 75% de los pacientes. Los ANA suelen ser positivos, pero sus niveles no se relacionan con la actividad de la enfermedad. Aunque son poco frecuentes, pueden detectarse autoanticuerpos específicos de miositis (anti-Jo1, anti-Mi2, anti SRP) o autoanticuerpos asociados a miositis (antip155/140, anti-NXP2), siendo útiles para establecer un pronóstico, ya que se asocian con fenotipos diferenciados de DMJ[13]. La resonancia magnética también puede identificar la inflamación muscular y la presencia de edema subcutáneo y es cada vez más utilizada en lugar del EMG en la evaluación inicial de pacientes con DMJ. La biopsia muscular sigue siendo necesaria para confirmar el diagnóstico en pacientes sin las alteraciones cutáneas características o con manifestaciones atípicas (debilidad muscular asimétrica, localizada o de predominio distal, atrofia muscular, fasciculaciones…) y para establecer un pronóstico según el grado de afectación. La calcinosis es fácilmente apreciable en las radiografías simples. En la capilaroscopia del lecho ungueal, se aprecia una disminución de la densidad de los capilares en casi todos los pacientes y es útil para el diagnóstico y el seguimiento. Es recomendable, la realización de una radiografía de tórax y pruebas de función pulmonar al inicio del cuadro y durante su evolución, al igual que un ECG y un ecocardiograma basales.

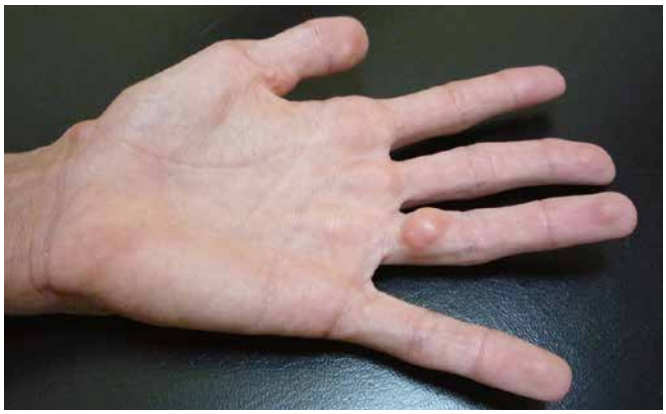


Figura 4. Calcinosis (dermatomiositis juvenil).

Figura 5. Inflamación secundaria a calcinosis en codo (dermatomiositis juvenil).

Tratamiento

El tratamiento se basa en la administración inicial de prednisona a dosis de 2 mg/kg/día vía oral repartido en 2-3 dosis, pudiendo administrarse previamente bolos de metilprednisolona a 30 mg/kg vía intravenosa durante 3 días en los pacientes graves. Una vez mejoren los síntomas, normalmente a las 2-4 semanas, se administra en una sola dosis y se inicia el descenso de forma progresiva, dejando una dosis de 5-10 mg/día durante, al menos, 12-24 meses. El uso de metotrexato se inicia precozmente como ahorrador de esteroides a una dosis de 15 mg/m^2/semana vía subcutánea. En los casos graves o refractarios, ha demostrado su utilidad la administración de inmunoglobulinas intravenosas a dosis de 2 g/kg de forma periódica. Como terapia adyuvante de las lesiones cutáneas, puede utilizarse tratamientos tópicos (corticoides, tacrólimos, pimecrolimus) o asociar hidroxicloroquina oral a 3-6 mg/kg/día. Se deben administrar suplementos de calcio y vitamina D y recomendar protección solar. Aunque en la fase aguda se recomienda el reposo, el ejercicio físico aeróbico moderado aporta beneficios a los pacientes en remisión clínica.

Evolución y pronóstico

Durante los dos primeros años encontramos formas: monocíclicas (recuperación completa sin recidivas), policíclicas (recuperación completa con recaídas al suspender el tratamiento)

Tabla V. Clasificación de la esclerodermia localizada juvenil[16]

Grupo principal	*Subtipo*	*Descripción*
Morfea circunscrita	Superficial	Lesiones ovales o redondeadas induradas limitadas a dermis y epidermis
	Profundo	Lesiones ovales o redondeadas induradas que afectan a piel, tejido subcutáneo, fascia y músculos subyacentes
Esclerodermia lineal	Tronco/ extremidades	Induración lineal que afecta a dermis y tejido subcutáneo y, en ocasiones, músculo y hueso subyacente
	Cabeza	En "*coup de sabre*": induración lineal que afecta a cara/cuero cabelludo
		Síndrome de Parry-Romberg o atrofia hemifacial progresiva: pérdida progresiva de tejido en una hemicara afectando a dermis, tejido subcutáneo, músculo y hueso
Morfea generalizada	–	Induración de la piel comenzando como placas individuales (4 o más de > 3 cm) que confluyen y afectan a, al menos, 2 de las 7 áreas anatómicas (cabeza/cuello), extremidades, tronco anterior y posterior
Morfea panesclerótica	–	Afectación circunferencial de extremidades de piel, tejido subcutáneo, músculo y hueso. Pueden afectarse otras áreas corporales
Morfea mixta	–	Combinación de 2 o más de las previas (p. ej., lineal-circunscrita)

y crónicas (mejoría parcial, actividad mantenida). La evaluación de la fuerza muscular se realiza mediante balances de los principales grupos musculares y el *Childhood Myositis Assesment Scale* (CMAS), utilizándose para monitorizar la actividad de la enfermedad diversas escalas, como el *Myositis Disease Activity Assesment Tool* (MDAAT). A largo plazo, la mayor parte de los pacientes realiza una vida normal, aunque no todos puedan realizar actividad física intensa y hasta un 5% puede necesitar una silla de ruedas para desplazarse. En un 25-30%, quedan contracturas articulares y atrofia muscular, como secuelas. Con los tratamientos actuales, la mortalidad se ha reducido considerablemente (solo un 1-2% de los casos, normalmente debido a complicaciones respiratorias[13-15].

Esclerodermia pediátrica

La esclerodermia agrupa a un conjunto de enfermedades caracterizadas por la fibrosis o excesivo depósito de colágeno en la piel y en otros tejidos, diferenciándose formas localizadas o sistémicas, dependiendo de la localización y extensión de la fibrosis.

La causa es desconocida, encontrándose alteraciones inmunológicas y de la regulación de los fibroblastos y de la producción de colágeno. Algunas similitudes con la enfermedad injerto contra huésped sugieren que células no propias o microquimerismo puedan estar implicadas en la patogénesis de la enfermedad. Algunos fármacos (bleomicina, bromocriptina) pueden inducir reacciones esclerodermia-like.

Esclerodermia localizada

Es la forma de esclerodermia más frecuente en la infancia, con una incidencia de 3,4 casos por cada 1.000.000 niños al año. La edad media de aparición es entre los 7-9 años, con un predominio del sexo femenino (2:1). Se caracteriza por la afectación de la piel y tejidos subyacentes (incluyendo: fascia, músculo, tendón, cápsula articular), distinguiéndose diversos subtipos según la profundidad y el patrón de afectación de las lesiones (Tabla V)[16]. La esclerodermia lineal (Fig. 6) es la forma más frecuente en niños y adolescentes (65%).

Manifestaciones clínicas

El cuadro comienza de manera insidiosa con un edema cutáneo localizado con bordes eritematosos o violáceos, seguido de un progresivo endurecimiento de la piel y tejidos subyacentes, con frecuencia, asociado a alteraciones de la pigmentación, alopecia y anhidrosis. En un 25% de los pacientes, existen manifestaciones extracutáneas, principalmente musculoesqueléticas (artralgias/artritis) y, en pacientes con esclerodermia lineal con afectación de cara/cuero cabelludo, manifestaciones neurológicas (cefalea, convulsiones, trastornos del comportamiento) y ocu-

Figura 6. Esclerodermia lineal.

lares (epiescleritis, uveítis, afectación palpebral).

Alteraciones en los estudios complementarios

El diagnóstico es clínico, no existiendo alteraciones analíticas características. Pueden detectarse ANA (23-73%), aunque sin una correlación clínica significativa, así como FR (25-40%), asociado a manifestaciones articulares.

Tratamiento

En las lesiones circunscritas superficiales con signos de actividad, puede realizarse tratamiento tópico con corticoides, inhibidores de la calcineurina (tacrólimus, pimecrolimus) o con fototerapia con luz ultravioleta (UV). En los casos en los que existe afectación profunda, que cruza articulaciones (riesgo de limitación funcional), lesiones lineales o atróficas que afectan a cara o cuero cabelludo, una progresión rápida o una distribución amplia de las lesiones y/o un fracaso a los tratamientos tópicos o terapia UV, se utilizan corticoides orales (prednisona a 0,5-1 g/kg/día) asociado a metotrexato a dosis de 10-15 mg/m^2/semana vía oral o subcutánea. En los casos refractarios al metotrexato, puede utilizarse micofenolato mofetilo. Puede ser necesaria la realización de fisioterapia para mejorar contracturas articulares y cirugía plástica para la reconstrucción de alteraciones faciales.

Evolución y pronóstico

La duración media de la actividad de la esclerodermia localizada suele estar limitada a 3-5 años y la progresión a esclerosis sistémica es excepcional. El pronóstico va a depender de la superficie cutánea afectada, su localización y del grado de induración, así como de las secuelas articulares (contracturas, dismetría de extremidades, limitación de la función) y neurológicas y el impacto psicológico de la enfermedad.

Esclerosis sistémica

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad muy rara en niños, con una incidencia anual de 1 paciente por cada millón de niños. La edad media de aparición es entre 7-9 años, con un predominio del sexo femenino (4:1). Se caracteriza por la afectación de piel, vasos y órganos internos. Los criterios para la clasificación de las esclerodermias sistémicas pediátricas están recogidos en la tabla VI[17].

Manifestaciones clínicas

El inicio de la enfermedad se caracteriza por el desarrollo de un fenómeno de Raynaud, asociado a: edema e induración progresiva en manos y cara, telangiectasias (cara y extremidades superiores) y alteraciones capilares en el lecho ungueal. Otras manifestaciones cutáneas son: la calcinosis o depósitos subcutáneos de calcio (codos, rodillas), las úlceras digitales y las alteraciones en la pigmentación de las zonas afectadas. Las principales manifestaciones extracutáneas son: gastrointestinales (reflujo gastroesofágico, trastornos en la motilidad digestiva), respiratorias (alteraciones en las pruebas de función pulmonar, enfermedad intersticial pulmonar, hipertensión pulmonar) y musculoesqueléticas (artralgias y artritis, sobre todo en manos).

Alteraciones en los estudios complementarios

El hemograma, la orina y los reactantes de fase aguda suelen ser normales. La mayoría de los pacientes tienen ANA (80-97%), siendo característica la positividad a los anticuerpos antitopoisomerasa (o Scl-70) y los anticuerpos anticentrómero. La radiografía simple detecta la presencia de calcificaciones, erosiones articulares y acrosteolisis. El estudio de los pacientes con síntomas de reflujo gastroesofágico incluye: una manometría, una pHmetría y, en algunos casos, una endoscopia digestiva alta. En los niños con sospecha de ES, debe realizarse en la valoración inicial: una radiografía de tórax, pruebas de función pulmonar (espirometría, difusión de la capacidad de monóxido de carbono), un ECG y un ecocardiograma. Cuando existe una alteración de las pruebas de función pulmonar, es necesario evaluar la presencia de alveolitis (fase inflamatoria de la enfermedad intersticial pulmonar) mediante un TC de alta resolución (opacidades en vidrio esmerilado) y un lavado broncoalveolar (aumento de neutrófilos y eosinófilos, además de macrófagos alveolares).

Tratamiento

El metotrexato y el micofenolato han demostrado mejorar la clínica cutánea, mientras que para la enfermedad pulmonar intersiticial se precisa el uso de ciclofosfamida. El tratamiento sintomático es fundamental, utilizándose nifedipino o iloprost para el fenómeno de Raynaud, inhibidores de la bomba de protones para el reflujo gastroesofágico y procinéticos para los trastornos

Tabla VI. Criterios para la clasificación de la esclerosis sistémica juvenil[17]

Criterio mayor (requerido)

Induración/engrosamiento de la piel proximal a las articulaciones metacarpofalángicas o metatarsofalángicas

Criterios menores (2 requeridos)

- Cutáneos: esclerodactilia
- Vasculares periféricos: fenómeno de Raynaud, alteraciones del lecho ungueal (megacapilares o áreas avasculares) o úlceras en la punta de los dedos
- Gastrointestinales: disfagia o reflujo gastroesofágico
- Cardiacos: arritmias, fallo cardiaco
- Renales: crisis renal esclerodérmica, hipertensión arterial de reciente comienzo
- Respiratorios: fibrosis pulmonar (en radiografía de tórax o en TC alta resolución), DLCO disminuido, hipertensión arterial pulmonar (primaria o secundaria a enfermedad pulmonar intersticial, valorada por ecocardiograma)
- Neurológicos: neuropatía o síndrome del túnel del carpo
- Musculoesqueléticos: artritis, miositis o roce en tendones
- Serológicos: anticuerpos antinucleares o autoanticuerpos selectivos de esclerosis sistémica (antitopoisomerasa 1 o Scl-70, anticentrómero, anti ARN polimerasa I o III, anti PM-Scl, antifibrilina)

Sensibilidad del 90% y especificidad del 96%, cuando el criterio mayor y 2 criterios menores están presentes; TC: tomografía computerizada; DLCO: capacidad de difusión del monóxido de carbono.

de la motilidad. Algunas recomendaciones generales incluyen una protección contra el frío y los traumatismos y la adecuada hidratación de la piel. Se necesitan programas de fisioterapia para mejorar las contracturas articulares.

Evolución y pronóstico

Aunque la afectación cutánea y las contracturas articulares pueden dar a una discapacidad funcional grave, el pronóstico está determinado por la afectación cardiopulmonar y renal. En la mayoría de los pacientes, la enfermedad progresa lentamente, con una supervivencia a los 20 años del 69-82,5%[18,19].

Enfermedad mixta del tejido conectivo

La enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) se caracteriza por presentar signos y síntomas de dos o más enfermedades reumáticas y la presencia de anticuerpos anti-RNP.

Es muy poco frecuente, con una edad media de inicio de 11 años y predominio en niñas (6:1). No existen unos criterios de clasificación adaptados para Pediatría.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas iniciales más frecuentes son: la presencia de un síndrome constitucional asociado a fenómeno de Raynaud y la poliartritis de manos, apareciendo progresivamente manifestaciones de AIJ (sinovitis), LES (exantema malar, pleuritis, pericarditis, adenopatías), DMJ (debilidad muscular, miositis) y ES (esclerodactilia, enfermedad pulmonar intersticial, trastornos en la motilidad esofágica).

Alteraciones en los estudios complementarios

Es frecuente encontrar en el hemograma: anemia, leucopenia y/o trombocitopenia. Otras alteraciones comunes son: la hipocomplementemia, la elevación de las enzimas musculares y la presencia de FR positivo. Los títulos de ANA están elevados, siendo los anticuerpos anti-RNP a títulos altos, característicos de esta enfermedad.

Tratamiento

La mayoría de pacientes suelen responder a corticoides a dosis bajas, antiinflamatorios no esteroideos (AINEs), hidroxicloroquina o combinaciones de estas medicaciones. El fenómeno de Raynaud se trata evitando el frío y el estrés emocional y, en los casos más graves, con nifedipino. Cuando existe una afectación visceral importante, se requieren corticoides a dosis altas e inmunosupresores.

Evolución y pronóstico

El pronóstico a largo plazo es variable, siendo peor para los casos que se asemejan a LES y, especialmente, si asocian trombocitopenia e insuficiencia renal[20].

Síndrome de Sjögren

El síndrome de Sjögren se caracteriza por la inflamación de las glándulas exocrinas, principalmente glándulas salivales y lagrimales.

El síndrome de Sjögren es la enfermedad del tejido conectivo menos frecuente en la infancia. En las formas juveniles, la forma de presentación habitual es la parotiditis recurrente (75% casos), apareciendo, posteriormente, sequedad oral (dificultad para salivar durante las comidas o para hablar) y ocular, además de otras manifestaciones sistémicas variables. La sospecha diagnóstica se refuerza con la presencia de ANA y anticuerpos anti-SSA o anti-SSB en la analítica y puede confirmarse mediante el estudio anatomopatológico de biopsias de glándulas salivares menores, que demuestra un infiltrado inflamatorio linfocitario. El tratamiento suele ser sintomático: lágrimas artificiales, estimulantes de la salivación, una buena higiene dental y antiinflamatorios no esteroideos para los dolores articulares. Para el tratamiento de las manifestaciones sistémicas, se utiliza hidroxicloroquina o metotrexato. Es importante tener en cuenta durante su seguimiento, que existe un riesgo aumentado de linfoma en estos pacientes[1].

Funciones del pediatra de Atención Primaria

- Derivación precoz a atención especializada de pacientes con sospecha de conectivopatía o de una reagudización de una conectivopatía ya diagnosticada.
- Asegurar el cumplimiento del calendario vacunal de estos pacientes, prestando especial atención a la vacunación frente al neumococo, la varicela, la triple vírica y la gripe.
- Favorecer la adherencia terapéutica de estos pacientes y monitorizar los efectos adversos de los tratamientos empleados, colaborando en la realización de controles analíticos periódicos.
- Tratamiento precoz de las infecciones y otras complicaciones, así como control de los factores de riesgo cardiovascular.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo según los autores.

1.* Kumar TS, Aggarwal A. Approach to a patient with connective tissue disease. Indian J Pediatr. 2010; 77: 1157-64.

2.*** Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum. 1997; 40: 1725.

3.** Malattia C, Martini A. Paediatric-onset systemic lupus erythematosus. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2013; 27: 351-62.

4.* Frieri M. Mechanisms of disease for the clinician: systemic lupus erythematosus. Ann Allergy Asthma Immunol. 2013; 110: 228-32.

5.** Chiewchengchol D, Murphy R, Edwards SW, et al. Mucocutaneous manifestations in juvenile-onset systemic lupus erythematosus: a review of the literature. Pediatr Rheumatol Online J. 2015; 13: 1.

6.** Weening JJ, D´Agati VD, Scwartz MM, et al. The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. J Am Soc Nephrol. 2004; 15: 241-50.

7.*** Arici ZS, Batu ED, Ozen S. Reviewing the recommendations for lupus in Children. Curr Rheumatol Rep. 2015; 17: 17.

8.*** Weiss JE. Pediatric systemic lupus erythematosus: more than a positive antinuclear antibody. Pediatr Rev. 2012; 33: 62-73.

9.** Levy DM, Kamphuis S. Systemic Lupus erythematosus in children and adolescents. Pediatr Clin N Am. 2012; 59: 345-64.

10.** Silverman E, Eddy A. Systemic lupus erythematosus. En: Cassidy JT, ed. Textbook of pediatric rheumatology. Saunders Elsevier, Philadelphia. 2011, p315-43.

11.* Leone A, Sciascia S, Kamal A, et al. Biological for the treatment of systemic lupus erythematosus: current status and emerging therapies. Expert Rev Clin Immunol. 2015; 11: 109-16.

12.*** Bohan A, Peter JB. Polymiositis and dermatomyositis (first of two parts). N Engl J Med. 1975; 292: 344-7.

13. Ernste FC, Reed AM. Recent advances in juvenile idiopathic inflammatory myopathies. Curr Opin Rheumatol. 2014; 26: 671-8.

14.*** Huber AM. Idiopathic inflammatory myopathies in childhood: current concepts. Pediatr Clin N Am. 2012; 59: 365-80.

15.** Rider LG, Lindsley CB, Cassidy JT. Juvenile dermatomiositis. En Cassidy JT, ed. Textbook of pediatric rheumatology. Saunders Elsevier, Philadelphia. 2011, p375-413.

16.** Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderms. Curr Opin Rheumatol. 2006; 18: 606-13.

17.** Zulian F, Woo P, Athreya BH, et al. The Pediatric Rheumatology European Society/America College of Rheumatology/European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. Arthritis rheum. 2007; 57: 203-12.

18.*** Torok KS. Pediatric scleroderma: systemic or localized forms. Pediatr Clin N Am. 2012; 59: 381-45.

19.** Zulian F, Cassidy JT. The systemic sclerodermas and related disorders. En: Cassidy JT, ed. Textbook of pediatric rheumatology. Saunders Elsevier, Philadelphia. 2011, p414-37.

20.** Pepmueller PH, Linsley CB, Cassidy JT. Mixed connective tissue disease and undifferentiated connective tissue disease. En: Cassidy JT, ed. Textbook of pediatric rheumatology. Saunders Elsevier, Philadelphia. 2011, p448-57.

21. Clemente D. Conectivopatías. Pediatr Integral. 2013; XVII(1): 57-65.

Bibliografía comentada

- Weiss JE. Pediatric systemic lupus erythematosus: more than a positive antinuclear antibody. Pediatr Rev. 2012; 33(2): 62-73.

Artículo de revisión con especial atención a las manifestaciones clínicas y el diagnóstico del lupus eritematoso sistémico y el papel de los pediatras en su manejo.

- Arici ZS, Batu ED, Ozen S. Reviewing the recommendations for lupus in Children. Curr Rheumatol Rep. 2015; 17: 17.

Artículo que revisa las recomendaciones para el tratamiento de las distintas manifestaciones que aparecen en el lupus eritematoso sistémico.

- Huber AM. Idiopathic inflammatory myopathies in childhood: current concepts. Pediatr Clin N Am. 2012; 59: 365-80.

Amplia revisión del tema con actualización de los métodos diagnósticos y de tratamiento en dermatomiositis juvenil.

- Torok KS. Pediatric scleroderma: systemic or localized forms. Pediatr Clin N Am. 2012; 59: 381-45.

Buena revisión de las esclerodermias pediátricas, actualizando conceptos de patogénesis, diagnóstico y tratamiento.

- Cassidy JT. Textbook of pediatric rheumatology. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2011.

Libro de referencia de reumatología pediátrica, escrito por expertos a nivel mundial, que desarrolla de forma comprensiva todas las enfermedades reumáticas. En inglés, se puede acceder *on-line*.

Caso clínico

Niña de 10 años que presenta edema y eritema palpebral bilateral de un mes de evolución. Ha sido tratada con un colirio antihistamínico sin mejoría. Desde hace una semana, se queja de astenia y debilidad muscular generalizada, de predominio en cintura escapular y pelviana. Sin fiebre ni manifestaciones digestivas ni respiratorias.

Antecedentes familiares

Padres sanos no consanguíneos. Hermana de 4 años seguida en consulta de reumatología por fiebre periódica ya resuelta.

Antecedentes personales

Embarazo: diabetes gestacional, controlada con dieta. Parto a término, sin alteraciones. Periodo neonatal normal. Desarrollo psicomotor normal. Sin alergias medicamentosas. Inmunizaciones según calendario.

Exploración física

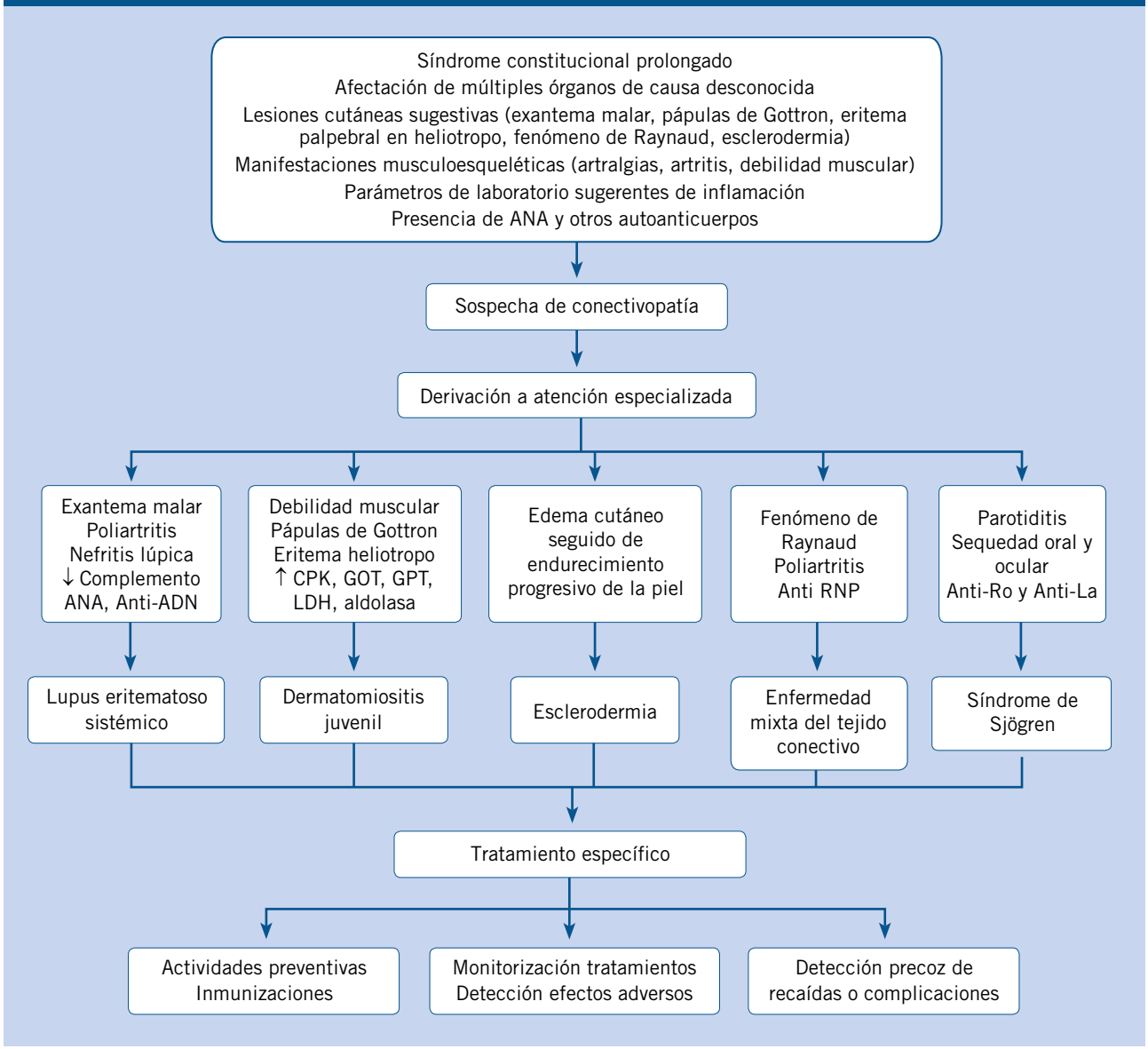
Aceptable estado general. Bien hidratada, nutrida y perfundida. Edema palpebral bilateral de coloración violácea (Fig. 7). Sin otras lesiones cutáneas. Sin adenopatías palpables. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación, no masas ni visceromegalias. Neurológico: debilidad muscular marcada con fuerza 2/5 en deltoides, 2/5 en bíceps braquial, 3/5 en extensores de muñeca, 3/5 cuadriceps, 4/5 en extensores de tobillo, 3/5 en flexores del cuello, 3/5 en glúteo mediano y 3/5 en glúteo mayor. Exploración ORL: normal. Locomotor: sin articulaciones dolorosas, limitadas ni tumefactas.

Figura 7.

Pruebas complementarias

Hemograma: leucocitos: 13.200/µL (fórmula normal), hemoglobina: 13,6 g/dl, hematocrito: 41,3%, VCM: 85,5 fL, plaquetas: 265.000/µL. Bioquímica: CK: 9.484 U/L (21-250), GOT: 373 U/L (20-57), GPT: 152 U/L (17-43), LDH: 1.236 U/L (110-295), proteínas totales: 7,3 g/dL, albúmina: 3,4 g/dL, resto normal. VSG: 27 mm/h, PCR: 2,9 mg/dL. Estudio de coagulación: normal. Sedimento de orina: normal. Inmunología: IgA: 210 mg/dL (40-250), IgG: 1.220 mg/dL (623-1581), IgM: 166 mg/dL (50-250). Complemento: C3: 98,5 mg/dL (86-184), C4: 22,9 mg/dL (16-47). Factor reumatoide < 20 UI/mL. ANA: positivo 1/160, anticuerpos anti-DNA: negativo. Anticuerpos frente a antígenos nucleares extraíbles negativos. Mantoux: 0 mm.

Algoritmo 1



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".

Algoritmo 2

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES)
Cumple ≥ 4 criterios de clasificación ACR para LES

Medidas generales
- Fotoprotección (SPF ≥ 30)
- Calcio y suplementos de vitamina D
- Control de factores de riesgo cardiovascular
- Hidroxicloroquina (salvo contraindicación)
- Asegurar calendario vacunal
- Tratamiento precoz infecciones

Manifestaciones articulares
- Antiinflamatorios no esteroideos
- Corticoides orales a dosis bajas
- Metotrexato

Manifestaciones mucocutáneas
- Fotoprotección (SPF ≥ 30)
- Corticoides tópicos
- Inhibidores calcineurina tópicos
- Corticoides orales (casos graves)

Manifestaciones hematológicas
- Corticoides orales
- IGIV, micofenolato, ciclosporina, rituximab (casos refractarios)
- AAS a dosis bajas si AAF positivos sin trombosis previa
- Anticoagulación si AAF positivos y trombosis previa

Manifestaciones neuropsiquiátricas
- Corticoides sistémicos + ciclofosfamida / micofenolato
- Inmunoglobulinas intravenosas, plasmaféresis, rituximab (casos refractarios)
- AAS a dosis bajas si AAF positivos sin trombosis previa

Manifestaciones renales

Tratamiento de inducción para nefritis lúpica (clase III/IV)
3 bolos de corticoides intravenosas seguido de prednisona oral
Micofenolato mofetilo o ciclofosfamida

Tratamiento de mantenimiento para nefritis lúpica clase III/IV
Micofenolato mofetilo o azatioprina + corticoides orales

Tratamiento de clase V
Corticoides orales + micofenolato mofetilo o ciclosporina

Tratamiento de nefritis lúpica clase I, II y VI
El empleado para controlar otras manifestaciones

Tratamiento de nefritis lúpica refractaria
Cambiar ciclofosfamida por micofenolato o viceversa
Rituximab

ACTIVIDADES DURANTE EL SEGUIMIENTO

Cada 3 meses
Interrogatorio dirigido
Exploración física completa (peso, talla, tensión arterial)
Determinación actividad lúpica (SLEDAI, BILAG)
Pruebas complementarias:
- Hemograma, bioquímica, sedimento orina
- VSG, PCR, ferritina
- Inmunoglobulinas, complemento, anti-ADN

Cada 12 meses
Determinación daño acumulado (SLICC/ACR)
Pruebas complementarias:
- Tiempos de coagulación y anticuerpos antifosfolípido
- Test de Coombs directo
- Hormonas tiroideas y anticuerpos antitiroideos
- Perfil lipídico, niveles de vitamina D
- ANA, ENA, anti-ADN

Según progresión de la enfermedad
- ECG, ecocardiograma
- Pruebas de función respiratoria, radiografía de tórax, TC torácico
- Biopsia renal, biopsia cutánea
- Resonancia magnética craneal, EEG, evaluación neurocognitiva
- Densitometría ósea
- Ecografía abdominal, endoscopias digestivas
- Revisión oftalmológica

ACR: American College of Rheumatology; SPF: factor de protección solar; IGIV: inmunoglobulinas intravenosas; AAS: ácido acetilsalicílico; AAF: anticuerpos antifosfolípido

Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de Pediatría Integral, que deberá contestar "on line" a través de la web: www.sepeap.org.
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".

Conectivopatías

41. ¿En CUÁL de los siguientes casos sospecharía una conectivopatía?
a. Niño de 13 años con palidez cutánea, hematomas y petequias generalizadas y hepatoesplenomegalia en exploración física.
b. Niña de 3 años con tumefacción articular de rodilla izquierda de varias semanas de evolución sin fiebre ni otras manifestaciones extraarticulares.
c. Niño de 12 meses con dolor e impotencia funcional de cadera derecha de 5 días de evolución asociado a fiebre de 39ºC.
d. Niña de 10 años con dolor abdominal y diarrea de semanas de evolución, con sangre en las últimas deposiciones y febrícula.
e. Niña de 14 años que refiere cambio de coloración en manos con el frío, asociado a artralgias en manos y síntomas de reflujo gastroesofágico.

42. ¿Cuál de los siguientes, NO es un criterio diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) según los criterios del *American College of Rheumatology* (ACR)?
a. Dolor torácico de características pleuríticas asociado a derrame pleural leve en radiografía de tórax.
b. Úlceras orales no dolorosas.
c. Positividad para anticuerpos anticardiolipina.
d. Hemoglobina de 8,7 g/dl sin signos de hemólisis.
e. Artritis en articulaciones interfalángicas proximales y distales de ambas manos.

43. Respecto al tratamiento del LES, es FALSO que:
a. La utilización de hidroxicloroquina es recomendable en todos los pacientes.
b. La protección solar no suele ser necesaria una vez iniciado un tratamiento adecuado.
c. El tratamiento con corticoides es la primera línea de tratamiento para las citopenias de origen inmune.
d. Las manifestaciones clínicas más graves suelen precisar el uso de inmunosupresores, como ciclofosfamida o micofenolato mofetilo.
e. En algunos casos, pueden considerarse la administración de terapias biológicas, como rituximab y belimumab.

44. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la dermatomiositis juvenil es VERDADERA?
a. Suele afectarse la musculatura distal, no llegando nunca a provocar alteraciones de los músculos faríngeos y respiratorios.
b. La resonancia magnética también puede identificar la inflamación muscular y sustituir al EMG en la evaluación inicial de estos pacientes.
c. Los anticuerpos específicos de miositis aparecen en un elevado porcentaje de pacientes.
d. El uso de metotrexato se reserva para los casos refractarios al tratamiento con corticoides.
e. La realización de ejercicio físico es perjudicial incluso en los pacientes en remisión clínica.

45. Respecto a la esclerodermia localizada, es FALSO que:
a. La forma más frecuente en niños y adolescentes es la esclerodermia lineal.
b. Las lesiones circunscritas superficiales pueden tratarse con corticoides o inhibidores de la calcineurina tópicos.
c. Cuando existe una afectación profunda o cruza articulaciones, el riesgo de progresión a esclerosis sistémica es muy alto.
d. No hay alteraciones analíticas características, aunque la VSG y la PCR pueden reflejar la actividad de la enfermedad.
e. Cuando afecta a la cara o al cuero cabelludo pueden aparecer manifestaciones neurológicas u oculares.

Caso clínico

46. ¿Cuál sería el DIAGNÓSTICO más probable?
a. Piomiositis.
b. Dermatomiositis juvenil.
c. Lupus eritematoso sistémico.
d. Síndrome de superposición.
e. Esclerosis sistémica.

47. ¿Qué prueba complementaria NO sería útil para el diagnóstico y seguimiento de esta paciente?
a. Biopsia muscular.
b. Electromiograma.
c. Resonancia magnética de cuerpo completo.
d. Anticuerpos específicos de miositis.
e. Anticuerpos antinucleares.

48. ¿CUÁL de los siguientes tratamientos utilizaría en esta paciente?
a. Hidroxicloroquina.
b. Corticoides sistémicos.
c. Inmunoglobulinas intravenosas.
d. Metotrexato.
e. Todos.

Anamnesis y exploración física en Reumatología

J.C. López Robledillo

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús Madrid

Introducción

Las enfermedades reumáticas (ER) en niños y adolescentes, constituyen un grupo importante de procesos que afectan al sistema musculoesquelético de forma predominante, pero que, con frecuencia, comprometen también a otros órganos o sistemas y cuyos síntomas y signos pueden orientarnos a su diagnóstico. El espectro de las ER es amplio y abarca procesos locales y transitorios de índole mecánica, dolor crónico musculoesquelético, osteocondrosis, infecciones musculoesqueléticas, fragilidad ósea, enfermedad inflamatoria crónica articular y enfermedades sistémicas autoinmunes o autoinflamatorias.

Las ER en niños y adolescentes son, por lo general, procesos crónicos que se presentan en cualquier grupo etario y que podemos clasificar de forma operativa según la tabla I.

Por otro lado, es importante tener en cuenta que determinadas enfermedades no reumáticas (neoplasias hematológicas, enfermedades metabólicas, etc.) pueden afectar al sistema musculoesquelético simulando un proceso o enfermedad reumática. Una buena historia clínica nos ayudará a discernir entre ambas (Tabla II).

"Para diagnosticar una ER se debe pensar en ella", por lo que es imprescin-

Tabla I. Principales enfermedades reumáticas en niños y adolescentes

1. **Enfermedades inflamatorias crónicas**
   - a. Con afectación articular predominante
     - i. Artritis idiopática juvenil (AIJ)
     - ii. Espondiloartritis juveniles
     - iii. Artritis relacionadas con la infección
   - b. Sin afectación articular predominante
     - i. Enfermedades autoinmunes sistémicas
       - Conectivopatías
         - Lupus eritematoso sistémico (LES)
         - Dermatomiositis juvenil (DMJ)
         - Esclerodermia
         - Enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC)
       - Vasculitis
         - De gran vaso: enfermedad de Takayasu
         - De mediano vaso: enfermedad de Kawasaki (EKW), Panarteritis Nodosa (PAN)
         - De pequeño vaso:
           - o Granulomatosas. Granulomatosis con poliangeítis (ant. Wegener). Churg Strauss
           - o No granulomatosas. Púrpura de síndrome de Henoch (PSH). Vasculitis leucocitoclásticas. Urticaria vasculitis, etc.
           - o Otras: enfermedad de Bechet, Vasculitis SNC, etc.
     - ii. Enfermedades autoinflamatorias
       - Síndromes hereditarios de fiebre periódica
       - Criopirinopatías: CINCA. Síndrome de Muckle Wells
       - Otras
2. **Enfermedades no inflamatorias**
   - a. Síndromes de dolor crónico
   - b. Síndromes de fragilidad ósea
   - c. Infecciones musculoesqueléticas

Tabla II. Historia clínica en Reumatología Pediátrica

1. **Motivo principal de consulta**
2. **Antecedentes familiares ("carga genética")**
3. **Antecedentes personales**
   - a. Alergias e intolerancias
   - b. Antecedentes obstétricos, periodo neonatal
   - c. Crecimiento y desarrollo
   - d. Estado nutricional. Hábitos alimentarios. Práctica deportiva
   - e. Historia vacunal
   - f. Antecedentes epidemiológicos
   - g. Procesos y enfermedades previas
   - h. Comorbilidades
4. **Historia actual**
   - a. Síntomas musculoesqueléticos
   - b. Síntomas acompañantes
     - i. Generales
     - ii. Por aparatos
5. **Exploración física**
   - a. General
   - b. Musculoesquelética

Tabla III. Antecedentes familiares (AF)

Antecedentes familiares	*Justificación*
Psoriasis	Posibilidad de artritis psoriásica
Espondiloartropatías	Posibilidad de artritis y entesitis
Síndromes hereditarios de fiebre periódica	Síndromes autoinflamatorios
Enfermedad autoinmune en madre portadora de anti Ro+ (lupus, Sjögren)	Bloqueo cardiaco, lupus neonatal
Tuberculosis	Artritis / osteomielitis TB
Fragilidad ósea, osteogénesis imperfecta	Osteogénesis imperfecta
Enfermedades del colágeno	Síndrome de Marfan. Síndrome de Ehlers-Danlos, etc.

dible contar con determinados conocimientos y habilidades que hagan sospecharla, para mediante una anamnesis y exploración adecuadas, orientar las exploraciones complementarias necesarias y poder realizar un diagnóstico precoz que, sin duda, mejorará el pronóstico, al permitir iniciar, cuanto antes, el tratamiento específico.

En este trabajo abordaremos, inicialmente, la recogida sistemática de síntomas mediante una anamnesis dirigida y, a continuación, la exploración física reumatológica.

Anamnesis

Motivo de consulta

El motivo principal de la consulta debe reflejarse de forma concisa, como por ejemplo: "artralgias de larga evolución", "inflamación rodilla", "fiebre y exantema a estudio", "cojera de reciente comienzo". De esta forma, puede establecerse, en muchas ocasiones, el síntoma/signo guía de un determinado grupo de patologías musculoesqueléticas.

Antecedentes familiares (AF) (Tabla III)

Aunque en la mayoría de la ER de base inmune, no se ha identificado un gen específico que predisponga a ellas, no es infrecuente que los niños con ER tengan familiares con enfermedades autoinmunes, como: artritis reumatoide, espondiloartritis, tiroiditis, psoriasis, diabetes mellitus, etc. Lo que podríamos denominar como "carga familiar". En este sentido, debemos recalcar que la presencia de espondiloartritis o psoriasis en un familiar de primer grado, constituye un criterio para la clasificación de las artritis crónicas de niños y adolescentes.

Por otro lado, determinadas enfermedades presentan patrones de herencia más claros, como: los síndromes de fiebre periódica (a la cabeza, la fiebre mediterránea familiar), la osteogénesis imperfecta, el síndrome de Marfan, enfermedad de Ehlers-Danlos, etc. En estos casos, resulta de utilidad realizar un árbol genealógico.

También, se debe tener en cuenta que muchas enfermedades genéticas tienen expresión clínica en el sistema musculoesquelético y, en ocasiones, simulan una enfermedad reumática.

Antecedentes personales (Tabla IV)

- **Traumatismos y sobrecargas**: siempre debemos tener en cuenta, determinados antecedentes que pueden orientar el diagnóstico, como por ejemplo: el antecedente traumático o de sobrecarga mecánica en pacientes con dolor, tumefacción o limitación de la movilidad de una articulación. Pero, por otro lado, también se debe considerar como posible, que una caída sea consecuencia y no causa de una artropatía ya existente.
  En casos de ***piomiositis***, es frecuente el antecedente de sobrecarga física o traumatismos repetidos, días antes de la infección muscular en

Tabla IV.

Antecedentes personales	*Patología musculoesquelética*
Traumatismos, práctica deportiva	Artritis traumática. Sobrecarga mecánica
Infección gastroentérica	Artritis reactiva
Infección estreptocócica	Artritis reactiva postestreptocócica. Fiebre reumática. Uveítis reactiva
Uretritis	Artritis reactiva. Síndrome de Reiter
Rectorragias/dolor abdominal	Enfermedad inflamatoria intestinal asociada
Retraso pondoestatural	Enfermedad inflamatoria intestinal
Antecedentes epidemiológicos	***Patología musculoesquelética***
Contacto con enfermos TB	Tuberculosis osteoarticular
Viajes extranjero	Enfermedad de Lyme (picaduras garrapata)
	Fiebre Chikungunya (picaduras mosquitos)
Ingesta de lácteos sin higienizar	Brucelosis humana (artralgias, artritis, espondilitis)
Comorbilidades establecidas	***Patología musculoesquelética***
Enfermedad inflamatoria intestinal	Artralgias/artritis en brotes intestinales. Sacroileítis
Enfermedad celíaca	Síntomas musculoesqueléticos asociados
Uveítis	Artropatía crónica, sarcoidosis, enfermedad de Behcet
Miopía magna	Síndrome de Stickler (artrooftalmopatía)
Psoriasis	Artropatía crónica
Síndrome de Down	"Artropatía del síndrome de Down"

pacientes jóvenes sin otros antecedentes relevantes.

- **Infecciones**: el antecedente de determinadas infecciones, como por ejemplo, gastroenteritis entre 1 y 4 semanas antes de la aparición de artritis aguda, puede orientarnos a una ***artritis reactiva***.
  La infección estreptocócica por estreptococo beta hemolítico del grupo A, es el agente responsable de la ***fiebre reumática*** que hoy difícilmente se observa, pero que no debe olvidarse. En la actualidad, es más frecuente la ***artritis reactiva posestreptocócica*** y quizás episodios de uveítis anterior *("uveítis reactiva posestreptocócica")*.
  El antecedente de un proceso infeccioso respiratorio de vías altas se constata con frecuencia en casos de ***sinovitis transitoria de cadera*** (STC).

Antecedentes epidemiológicos

La HCR debe recoger siempre aspectos epidemiológicos que pueden ser de interés para el diagnóstico de determinadas patologías, debiendo interrogar por el contacto con enfermos de tuberculosis, contacto con animales, consumo de lácteos y derivados sin higienizar, picaduras de garrapatas o mosquitos, viajes recientes, etc.

La tuberculosis todavía sigue declarándose en España y puede afectar al sistema musculoesquelético en forma de artritis séptica, osteomielitis y espondilodiscitis. Por este motivo, siempre se debe interrogar por la posibilidad de contacto del paciente con enfermos de TB en su ámbito cercano.

La **brucelosis** es una antropozoonosis que puede transmitirse por el contacto con animales enfermos o bien por el consumo de productos lácteos sin higienizar (leche cruda no pasteurizada). Esta enfermedad produce fiebre prolongada y compromiso articular con frecuencia, ya sea como artromialgias o bien como artritis, espondilitis, sacroileítis, etc. En España, se siguen declarando casos de brucelosis humana, pero de forma anecdótica en la actualidad.

La enfermedad de Lyme es una borreliosis que es transmitida por picaduras de garrapatas y que cursa con frecuencia con: artritis, exantema característico y compromiso neurológico, entre otros. Es endémica en determinadas latitudes y debe tenerse en cuenta en pacientes procedentes de estas latitudes, sobre todo, si han sufrido picaduras de garrapata.

La **fiebre Chikungunya** es una enfermedad vírica transmitida al ser humano por mosquitos infectados. Cursa con: fiebre, afectación del estado general, exantema y artromialgias intensas. La enfermedad se da en África, Asia y el subcontinente indio. Recientemente, los vectores de la enfermedad se han propagado a Europa y América, por lo que debe tenerse en cuenta en pacientes con fiebre, exantema y clínica articular.

Otras enfermedades o procesos

El antecedente de dolor abdominal recurrente y rectorragias en un paciente con patología articular, puede ponernos en alerta de la existencia de una ***enfermedad inflamatoria intestinal*** (diagnosticada o no) en la que es habitual la presencia de manifestaciones musculoesqueléticas.

Los pacientes con ***psoriasis*** cutánea pueden desarrollar artritis crónica durante su evolución en un porcentaje variable de casos, por lo que se debe tener en cuenta en la anamnesis de pacientes en estudio por artropatía. Dado que, en ocasiones, no está diagnosticada, se debe interrogar por la presencia de lesiones características.

Uveítis: el antecedente de inflamación ocular en un paciente con síntomas musculoesqueléticos, puede ponernos sobre la pista de una artropatía inflamatoria crónica, sarcoidosis, enfermedad de Behcet, etc.

Otras enfermedades sistémicas, ya sean autoinmunes, como LES, o autoinflamatoiras, como: la artritis sistémica juvenil, síndromes hereditarios de fiebre periódica (fiebre mediterránea familiar y otras), criopirinopatías (síndrome CINCA), etc., pueden presentar patología musculoesquelética durante su evolución.

En niños con hiperlaxitud, son más frecuentes los cuadros de dolor crónico musculoesquelético.

Historia actual (Tabla V)

La historia del proceso actual contempla, tanto los síntomas musculoesqueléticos relacionados con la inflamación (dolor, tumefacción, limitación de la movilidad y pérdida de función), como las manifestaciones asociadas.

Tabla V. Historia actual

1. Síntomas musculoesqueléticos
- a. Dolor y sus características
  - i. Localizado
    1. Articular
    2. Bursas y vainas tendinosas
    3. Entesitis (inserciones tendones, y bursas)
    4. Músculo
    5. Hueso
  - ii. Generalizado
  - iii. Signos de alarma: nocturno, presencia de fiebre, malestar general
- b. Tumefacción
  - i. Articular
  - ii. Periarticular
  - iii. Tenosinovitis
  - iv. Dactilitis
  - v. Linfedema
- c. Limitación de la movilidad
  - i. Cojera
  - ii. Flexos
- d. Limitación capacidad funcional (limitación actividades cotidianas)
- e. Rigidez matutina o tras inmovilidad

2. Síntomas acompañantes
- a. Síntomas generales
- b. Síntomas por aparatos (anamnesis dirigida)

1. **Dolor y sus características**: se debe interrogar sobre la localización, irradiación, tipo (urente, sordo, quemante, etc.), intensidad, ritmo horario (matutino, nocturno), duración, tiempo de evolución, cadencia, relación con la actividad física, etc. También sobre síntomas acompañantes, como: aumento de temperatura local, fiebre enrojecimiento, etc.
   Por lo general, las enfermedades inflamatorias articulares (**AIJ**) no se caracterizan por el dolor como síntoma principal, siendo más frecuente que se refiera por parte de los padres: hinchazón y/o limitación de movilidad de un miembro, o bien, que el niño rehúse o rechace la realización de actividades habituales.
   Cuando el dolor es intenso o desproporcionado a la tumefacción articular, debemos plantear la posibilidad de una ***artritis séptica*** o un ***proceso tumoral***; en estos casos, el

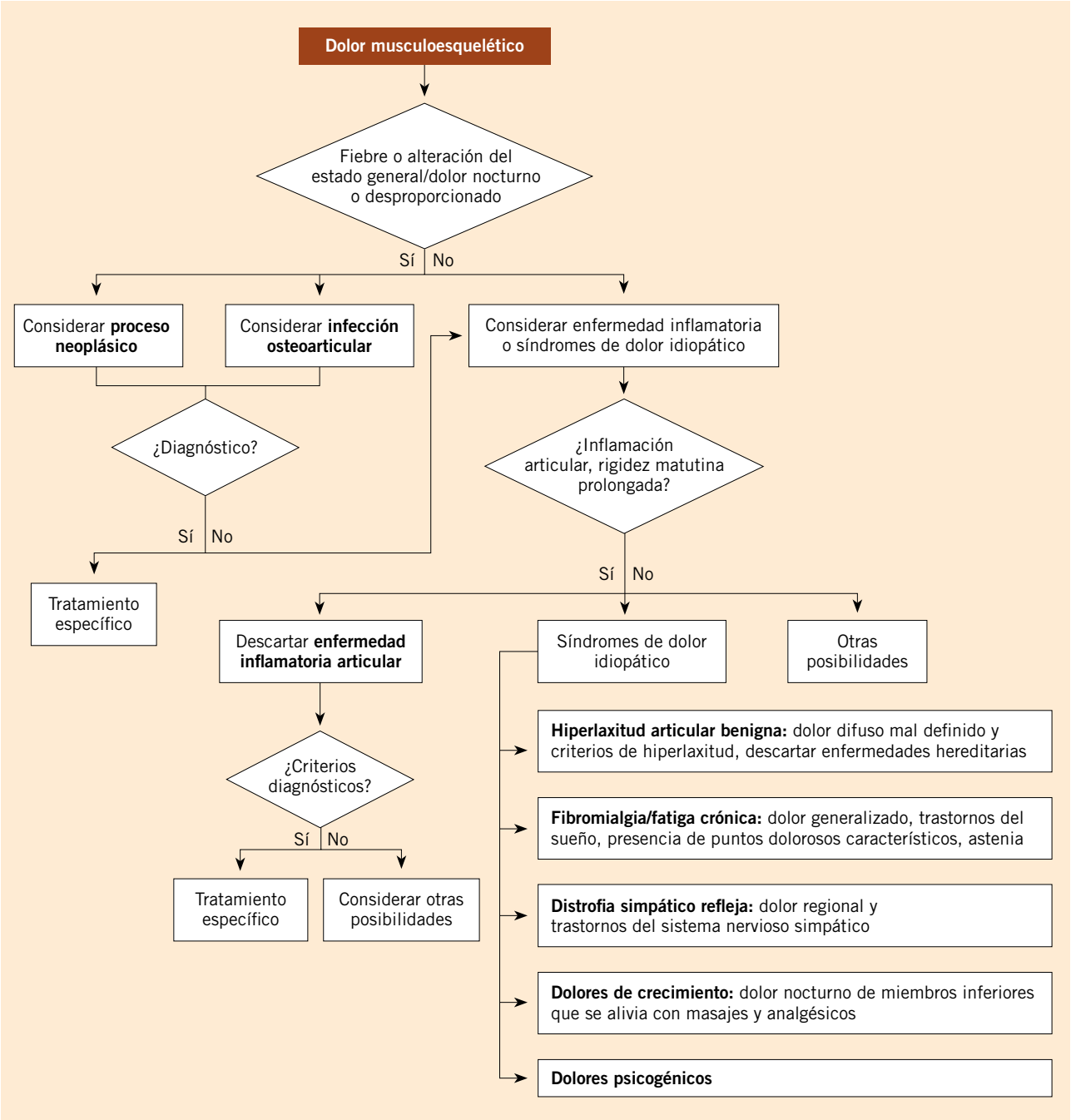


Figura 1. Esquema del abordaje del dolor musculoesquelético en reumatología pediátrica.

ritmo del dolor y la presencia de síntomas acompañantes, como fiebre y afectación del estado general, nos pondrán sobre la pista.

El dolor musculoesquelético (Fig. 1 y Tabla VI) generalizado sin signos de alarma es característico de los síndromes de sensibilización central (p. ej., ***fibromialgia juvenil***) o de amplificación del dolor.

Dolor localizado de ritmo mecánico o no definido, puede corresponder tanto a ***sobrecarga mecánica*** por sobreuso, como a ***dolores del crecimiento***, ***osteocondrosis*** (enfermedad de Sever, Osgood Schlatter, etc.) por lo general, procesos benignos.

2. **Tumefacción o hinchazón:** la tumefacción articular no siempre es muy evidente o afecta a articulaciones pequeñas o poco habituales y puede pasar desapercibida, por lo que la exploración física será de mayor utilidad para ponerla de manifiesto. Hay que tener en cuenta que la tumefacción puede afectar a tejidos periarticulares, vainas tendinosas y ser interpretado erróneamente como una artritis. No debemos olvidar que las ***tenosinovitis*** se objetivan con frecuencia en la AIJ asociada a la artritis de carpos, tobillos y pies. Cuando se refiere al retropié, puede tratarse de una tendinitis aquílea, característica de la artritis idiopática juvenil forma "***artritis y entesitis***".

Tabla VI. Signos de alarma del dolor musculoesquelético

Dolor benigno	*Signos de alarma*
Alivio con el descanso y empeoramiento con la actividad	Mejora con la actividad y presente durante el reposo
Aparición a última hora del día	Rigidez matutina
Dolor nocturno que se alivia con analgésicos simples y masajes	Dolor nocturno que no se alivia con analgésicos y empeora con masaje
Ausencia de inflamación articular	Presencia de inflamación articular
Hiperlaxitud articular	Rigidez articular
Ausencia de hipersensibilidad ósea	Hipersensibilidad ósea
Fuerza normal	Debilidad muscular
Crecimiento normal	Alteración pondoestatural

La tumefacción que se extiende más allá de una articulación puede corresponder a una ***dactilitis*** ("dedo en salchicha") y es característica de determinadas formas de AIJ.

En ocasiones, puede objetivarse edema periarticular, acompañando a un proceso inflamatorio articular que puede corresponder a un ***linfedema***.

3. **La limitación de la movilidad de una articulación o un miembro y la incapacidad para realizar actividades habituales.** Pueden deberse, tanto a un proceso banal o inespecífico, como a un proceso infeccioso ***(miositis, artritis séptica, osteomielitis),*** como a un inflamatorio crónico (**AIJ**) o incluso tumoral ***(leucemia linfoblástica aguda, sarcoma de Ewing, etc.).***

La limitación de la movilidad puede deberse también a debilidad, que cuando afecta de forma proximal a miembros es característica de las miopatías inflamatorias ***(DMJ),*** la presencia de síntomas y signos característicos nos orientarán al diagnóstico.

La cojera es frecuente en la edad pediátrica y representa un mecanismo de protección contra el dolor. En ocasiones, es transitoria y precedida, por lo general, de una infección de vías respiratorias altas ***(sinovitis transitoria de cadera).*** Cuando la sinovitis persiste más de 1-2 semanas o se acompaña de episodios de cojera previa, estamos obligados a descartar una ***enfermedad de Perthes***.

La presencia de fiebre asociada a la cojera nos obligará a descartar una ***artritis séptica/osteomielitis***.

No debemos olvidar que la cojera puede ser expresión de una coxitis inflamatoria en un paciente con artritis idiopática juvenil. Aunque la enfermedad puede debutar afectando a la cadera, esto es poco frecuente y, por lo general, la coxitis se presenta en el curso evolutivo de la misma, habitualmente en varones mayores de 9-10 años con la forma ***"artritis y entesitis"***.

Es importante tener en cuenta que ***no siempre la cojera o limitación de la marcha es debida a un problema de cadera***, como ocurre con frecuencia en la inflamación de articulaciones de miembros inferiores de la ***artritis idiopática juvenil***. En este sentido, cuando un niño cojea o rehúsa caminar o mantener la postura, se debe contemplar también la posibilidad de un problema de columna, como por ejemplo, una ***discitis*** que, por lo general, afecta a niños de 2-5 años. La exploración física nos ayudará a valorar estas opciones una vez sospechadas.

Las contracturas en flexión ("flexos"), por lo general no dolorosas, son relativamente frecuentes en la artritis idiopática juvenil, cuando se afecta el codo o la rodilla, ya sea en su inicio como durante su evolución. En ocasiones, la enfermedad se descubre estudiando un flexo y pueden pasar inadvertidos si son leves.

Una forma rápida de valorar la limitación de forma global, es empezar preguntando: si el niño presenta dificultad para vestirse sin ayuda, o subir o bajar escaleras (si antes lo hacía).

4. **Incapacidad funcional:** la patología reumática se acompaña, por lo general, de limitación funcional y su valoración ha de tener en cuenta el grupo etario del paciente: en el lactante, se observa una disminución de la movilidad espontánea, llanto desencadenado por determinados movimientos o una postura antiálgica durante el sueño; en los preescolares, la limitación puede hacerse patente por la alteración de la actividad normal al vestirse, al subir o bajar escaleras, al realizar actividades deportivas, etc.
5. **Rigidez:** la presencia de rigidez o entumecimiento matutino o tras periodos de reposo o inactividad más o menos prolongados, es característica de la patología inflamatoria articular (artritis idiopática juvenil), pudiendo llegar a ser el signo más importante de las ER. Cuando se asocia a dolor o tumefacción, decimos que el dolor es de ritmo inflamatorio en contraposición al de ritmo mecánico, que no se acompaña de rigidez y se presenta después de la realización de actividad física o al final del día. Por este motivo, es muy importante preguntar siempre si el niño tiene: rigidez, entumecimiento o rehúsa moverse al levantarse por la mañana o tras periodos de reposo. Los niños mayores suelen referirla, como: molestias vagas, sensación de cansancio, debilidad muscular, torpeza, agarrotamiento, etc.
6. **Síntomas generales:** la presencia de síntomas, como: fiebre, malestar general, decaimiento, debilidad, pérdida de peso, etc., pueden presentarse asociados a patología reumática, como: AIJ sistémica, LES, vasculitis o enfermedad de Kawasaki, pero estamos obligados a sospechar una infección o un proceso tumoral.
7. **Síntomas por aparatos (anamnesis dirigida por aparatos):** la anamnesis en Reumatología debe ir dirigida a la búsqueda de síntomas que, si están presentes, puedan orientarnos al diagnóstico de un determinado proceso reumatológico, ya sea este de naturaleza inflamatoria o no; así, vemos como, en la patología de base inmune, pueden estar presentes de forma aislada o combinada: fiebre, astenia, artralgias, mialgias,

Tabla VII. Síntomas por aparatos (anamnesis dirigida por aparatos)	
General	
Fiebre remitente en picos (2-3 diarios)	AIJ sistémica
Fiebre periódica	Fiebres periódicas familiares (FMF, CINCA, etc.)
Fiebre en picos	Enfermedad de Kawasaki
Fiebre lúpica	LES
Astenia significativa	AIJ sistémica. LES, Dermatomiositis juvenil. Vasculitis
Debilidad generalizada	Dermatomiositis juvenil
Retraso pondoestatural	Enfermedad inflamatoria intestinal
Neuropsiquiátrico	
Cefalea	LES, Vasculitis sistémicas, enfermedad de Behcet, CINCA, etc.
Convulsiones	LES
Déficit focal (ACV)	LES
Depresión	LES
Pares craneales	LES. Enfermedad de Lyme
Movimientos anormales/Corea	SAF. Fiebre reumática
Psicosis, trastornos cognitivos	LES
Parestesias, disestesias	Vasculitis sistémicas
Cardiopulmonar	
Dolor torácico anterior (pericarditis)	LES. AIJS. Fiebre mediterránea familiar. Síndromes autoinflamatorios (TRAPS)
Dolor pleurítico (pleuritis)	LES. Síndromes autoinflamatorios
Disnea	Neumonitis (AIJ). Dermatomiositis Juvenil. Esclerodermia. Hemorragia (LES, PSH)
Tos no productiva	Neomopatía intersticial
Arritmia	Enfermedad de Lyme. LES. Otras conectivopatías
Digestivo	
Disfagia	DMJ. Esclerodermia. Síndrome CREST
Dolor abdominal	EII. FMF (serositis). LES (pancreatitis). Vasculitis
Diarrea aguda	Artritis reactiva
Diarrea crónica	EII. Enfermedad celíaca
Rectorragias	EII
Úlceras anales	EII
Piel y mucosas	
Alopecia	LES
Fotosensibilidad	LES
Intolerancia al frío	Criopirinopatías
Lengua aframbuesada	Enfermedad de Kawasaki
Aftas orales	LES. Enfermedad de Behcet. Síndrome PFAPA
Aftas genitales	Enfermedad de Behcet. Síndromes autoinflamatorios
Psoriasis cutánea	Artritis psoriásica
Onicopatía *(pitting)*	Artritis psoriásica
Descamación interdigital	Enfermedad de Kawasaki
Pustulosis palmoplantar	Síndrome SAPHO

Continúa

debilidad, rigidez matutina, aftas orales, fotosensibilidad, fenómeno de Raynaud, fiebre, etc., que, en muchas ocasiones, el paciente no refiere y que hemos de preguntar de forma más o menos sistemática y dirigida para hacerlas patentes. En la tabla VII, se detallan los principales hallazgos que debemos tener en cuenta para preguntar sobre ellos y confirmar posteriormente en la exploración, si procediera.

Exploración física en reumatología pediátrica

Una vez realizada la anamnesis, continuaremos con el examen musculoesquelético, realizado de forma sistemática a través de la inspección, palpación y examen de la movilidad articular, para lo que tendremos en cuenta los siguientes apartados:

- **Estática y actitud articular:** con el paciente desnudo, se valorarán: la simetría en los relieves óseos, la morfología de las articulaciones, las masas musculares, la actitud postural, las posibles desviaciones del raquis y/o de las extremidades o la dismetría de las extremidades inferiores. La presencia de contracturas en flexión ("flexos") suele ponernos en alerta de patología articular inflamatoria o infecciosa, especialmente en: codo, muñeca, cadera y rodilla…
- **Signos inflamatorios**: los signos clásicos de la inflamación deben explorarse en busca de tumefacción articular o periarticular, rubor y calor. A continuación, valoraremos la presencia de derrame articular en articulaciones accesibles.
- **Deformidades:** una articulación deformada indica, por lo general, un proceso de larga duración. Pueden ser congénitas o adquiridas.
- **Puntos dolorosos:** la presencia de dolor en la exploración musculoesquelética, habitualmente tiene carácter patológico y debe valorarse siempre. Se valorará, especialmente: dolor articular, periarticular, músculos, fascias, tendones y sus inserciones. Hay que tener en cuenta que en muchos niños con enfermedades reumáticas, no se refiere ni se objetiva dolor en la exploración, siendo

Tabla VII. Síntomas por aparatos (anamnesis dirigida por aparatos) *Continuación*

Piel y mucosas *(continuación)*	
Exantema evanescente	AIJ sistémica
Exantema malar (en vespertilio)	LES. Dermatomiositis Juvenil
Exantema urticarial	LES. Vasculitis. Síndrome autoinflamatorio
Exantema petequial	PSH. LES
Púrpura palpable	Vasculitis sistémica
Eritema marginado	Fiebre reumática
Eritema en heliotropo	Dermatomiositis juvenil
Eritema crónico *migrans*	Enfermedad de Lyme
Exantema periocular ("mapache")	LES neonatal
Pápulas de Gottrón	Dermatomiositis juvenil
Eritema erisipeloide	Fiebre mediterránea familiar
Livedo reticularis/vasculitis racemosa	Síndrome antifosfolipídico, síndrome de Snedon Déficit de ADA2
Fenómeno de Raynaud	LES. Esclerodermia. Síndrome CREST. Overlap. Vasculitis
Nódulos subcutáneos	AIJ FR+. Vasculitis sistémicas
Nódulos subcutáneos (paniculitis)	Eritema nodoso, vasculitis, EII
Calcificaciones subcutáneas	Dermatomiositis juvenil. Esclerodermia. CREST
Úlceras cutáneas	Vasculitis sistémica
Engrosamiento cutáneo	Esclerodermia
Hipersensibilidad a picaduras de insectos	Enfermedad de Behcet
ORL	
DIsfonía	DMJ, AIJ (artritis cricoaritenoidea)
Faringoamigdalitis febril recurrente	Síndrome PFAPA
Hipoacusia neurosensorial	Criopirinopatías, enfermedad inmunomediada del oído
Ocular	
Ojo rojo (conjuntivitis)	Criopirinopatías. Síndrome Reiter. Vasculitis
Ojo rojo (epiescleritis)	Vasculitis sistémicas
Ojo rojo (uveítis)	AIJ. Espondiloartritis. Enfermedad de Kawasaki. Sarcoidosis
Escleras azules	Ontogénesis imperfecta
Hipopion	Enfermedad de Behcet
Tenosinovitis oblicuo anterior (Síndrome de Brown)	AIJ. LES
Tumefacción palpebral	Dermatomiositis juvenil
Exantema heliotropo	Dermatomiositis juvenil
Otros	
Tumefacción parotídea	Enfermedad de Sjögren. Sarcoidosis
Sequedad ocular/oral	Enfermedad de Sjögren
Dolor testicular (orquitis)	Púrpura de Schönlein H. Vasculitis (PAN). Brucelosis
Irregularidades menstruales	LES
Hematuria	Púrpura de Schönlein H. LES. Vasculitis sistémicas

más habitual que el niño rehúse realizar determinados movimientos o constatar retirada al palpar o mover una articulación o estructura relacionada.

En ocasiones, se objetiva en la exploración muchas áreas dolorosas que puede traducir: tensión muscular, procesos de amplificación del dolor o un síndrome de sensibilización central (fibromialgia y patologías relacionadas). Un dolor a la exploración desproporcionado o acompañado de signos de compromiso sistémico, nos hará sospechar un proceso infeccioso osteoarticular o neoplásico con expresión musculoesquelética.

- **Movilidad articular**: se evaluará la movilidad, tanto activa como pasiva, en busca de cualquier tipo de limitación, que puede ser parcial o total (anquilosis) y acompañarse o no de dolor. Si por el contrario se objetiva movilidad excesiva, podremos hablar de hiperlaxitud articular generalizada, cuando se cumplen determinados criterios (Tabla VIII). No hay que olvidar que la presencia de hiperlaxitud generalizada puede ser una manifestación de síndromes, como:

Tabla VIII. Hiperlaxitud articular generalizada benigna. "Criterios de Beighton" (Ann Rheum Dis. 1973)

- Hiperextensión pasiva del quinto dedo de la mano >90 grados (paralelo a la superficie de extensión del antebrazo)
- Aposición pasiva del pulgar en la superficie flexora del antebrazo
- Hiperextensión activa de más de 10 grados de los codos
- Hiperextensión activa de más de 10 grados de las rodillas
- Apoyo de las palmas de las manos en el suelo flexionando las caderas con las rodillas en extensión completa

La puntuación Beighton se realiza asignando dos puntos si el hallazgo es bilateral y un punto al apoyar las palmas de las manos en el suelo. Para realizar el diagnóstico, se requiere la presencia de, al menos, 4 puntos de los posibles.

Marfan, Ehlers-Danlos, etc., que asocian un fenotipo particular.

- **Limitación funcional:** la alteración de la capacidad funcional es consecuencia directa del dolor o tumefacción que provoca el proceso articular. Cuando se afectan las extremidades inferiores, en la mayoría de los casos, el niño presenta cojera o imposibilidad para apoyar la extremidad, dejando de realizar actividades habituales, como: jugar, correr, montar en bicicleta o cualquier actividad deportiva. Cuando se afectan las extremidades superiores, es más difícil de apreciar, debiendo valorarse las actividades manuales relacionadas con el aseo personal o el vestirse. En el caso de los lactantes, se puede observar disminución de la movilidad en la cuna o posturas inusuales durante el sueño.

La exploración física debe ser sistemática y, para ello, nos resultará útil establecer un orden como el propuesto.

Columna cervical

En pacientes con AIJ, sobre todo en las formas con afectación poliarticular, no es infrecuente que se afecte la columna cervical; para valorar esta posibilidad, empezaremos examinando la flexión, extensión, rotaciones y lateralización del cuello con el paciente de pie o sentado, pidiendo al niño que mire hacia el techo, luego a su ombligo y, finalmente, hacia los lados y hacia atrás.

Un signo frecuente de afectación cervical es la limitación, por lo general no dolorosa, de la extensión para sus últimos grados (Fig. 2).

Figura 2. Limitación de la extensión cervical en paciente con AIJ poliarticular evolucionada.

Así mismo, es posible observar como el niño gira el tronco cuando se le pide que mire hacia atrás en vez de mover el cuello solamente.

A continuación, valoraremos mediante palpación las masas musculares del cuello en búsqueda de contracturas dolorosas o no. En este momento, podemos aprovechar para buscar adenopatías.

Finalmente en decúbito supino, se explora la rotación cervical, moviendo la cabeza 90º tanto hacia la derecha como hacia la izquierda (Fig. 3).

Figura 3. Exploración de las rotaciones cervicales con el paciente en decúbito supino.

Articulación temporomandibular (ATM)

La ATM se afecta con cierta frecuencia en niños con artritis idiopática juvenil, pero puede pasar desapercibida, sobre todo, inicialmente.

Los principales signos de afectación ATM se exponen en la tabla IX y en las figuras 4-6.

Tabla IX. Signos de afectación ATM
- Dolor a la palpación en las ATM
- Limitación dolorosa o no de la apertura oral (por lo general, el niño debe ser capaz de introducir en su boca los dedos 2º, 3º y 4º de su mano en su boca
- Presencia de chasquidos con el movimiento
- Asimetría facial por hipocrecimiento de una rama mandibular
- Retrognatia hipocrecimiento de las dos ramas mandibulares

Figura 4. Asimetría de la apertura oral en paciente con AIJ oligoarticular.

Figura 5. Exploración de la apertura oral. Se considera normal la introducción de, al menos, tres dedos.

Figura 6. Retrognatia en paciente con AIJ poliarticular evolucionada.

.

Articulación esternoclavicular

En ocasiones, puede afectarse la articulación esternoclavicular (Fig 7) en procesos inflamatorios o infecciosos óseos o articulares. La artritis suele pasar desapercibida, por lo que debe examinarse dentro de la sistemática que se establezca.

Figura 7. Tumefacción articulación esterno-clavicular izquierda en paciente con Artritis y entesitis.

Hombro

La articulación del hombro se afecta con poca frecuencia en las artropatías crónicas, pero debe explorarse sistemáticamente. La inflamación de la articulación glenohumeral puede ponerse de manifiesto por la presencia de ***tumefacción en la cara anterior del hombro*** que puede resultar dolorosa a la palpación. No debemos olvidar que este hallazgo puede corresponder también a la presencia de tenosinovitis o bursitis, que es poco frecuente en pacientes con artritis crónicas, pero que hay que tener en cuenta.

La movilidad debe evaluarse pidiendo al niño que eleve los brazos hacia delante, hacia atrás y hacia los lados (abducción). Acto seguido, se le invita a que toque el hombro opuesto de cada brazo, tanto por delante como por la espalda (rotaciones externa e interna).

También puede explorarse la movilidad pasiva del hombro mediante la flexión del antebrazo sobre el brazo 90º, dirigiendo el antebrazo y la mano hacia fuera y hacia dentro ("tocar el ombligo") y, a continuación, levantando el codo (brazo en abducción de 90º) llevar la mano tanto hacia arriba como hacia abajo (rotación externa e interna).

El signo más frecuente de compromiso articular es la **limitación, en ocasiones dolorosa, de la rotación interna**, tanto activa como pasiva (Fig. 8).

Figura 8. Exploración rotación interna del hombro.

Codo

La articulación del codo se afecta con frecuencia, pero puede pasar desapercibido si la artritis es leve y no se explora adecuadamente.

La sinovitis puede sospecharse por la presencia de tumefacción (Fig. 9) en la inspección, o bien, palpando la articulación radio-humeral en la parte posterior del codo (surco retroolecraniano externo), mientras se realiza un movimiento de pronosupinación de la mano.

Se han de explorar, tanto la flexo-extensión como pronosupinación para valorar si existe algún grado de dolor y limitación de la movilidad.

Con frecuencia, el primer signo de artritis del codo es la limitación de la extensión completa para sus últimos grados (flexo), que puede ser dolorosa o no. Los niños pequeños suelen tener tendencia a la hipermovilidad de los codos y, por tanto, un codo aparentemente normal, pero que no hiperextiende unos grados, puede ser el primer signo de una sinovitis, sobre todo, si el hallazgo es asimétrico.

Figura 9. Tumefacción marcada codo derecho y partes blandas adyacentes en paciente con artritis séptica.

Muñeca

La sinovitis de la articulación radiocarpiana y/o vainas tendinosas adyacentes es muy frecuente en pacientes con AIJ y se puede detectar mediante la simple inspección en forma de abultamientos o tumoraciones de consistencia blanda, por lo general, en su cara dorsal (Fig. 10).

Figura 10. Tumefacción por tenosinovitis en carpo en paciente con AIJ poliarticular.

No obstante, el compromiso inflamatorio suele hacerse patente de forma más precoz al palpar todo el carpo rodeando con el pulgar y tercer dedo del explorador ambas muñecas y observar cómo se produce dolor o una maniobra de retirada al presionar ligeramente (Fig. 11).

Figura 11. Compresión simultánea de las muñecas para explorar sinovitis en carpos.

A continuación, se evaluará la flexo-extensión. Para ello, es útil pedir que el niño con los codos flexionados y apoyados sobre una mesa, intente mantener juntas las palmas de las manos en actitud de oración (Fig. 12), y descender el borde de las manos para tocar la mesa. Esta maniobra puede poner de manifiesto, de forma precoz, la inflamación de un carpo que de otra manera podría pasar desapercibido.

Figura 12. Actitud en "rezo" para evaluar extensión de carpos y articulaciones de los dedos.

Posteriormente, se juntarán los dorsos de las manos dirigiendo los dedos hacia abajo en vertical. La movilidad pasiva debe ser de 90º tanto para la flexión como para la extensión. También, deben explorarse los movimientos de lateralización cubital y radial, que en circunstancias normales son de 35 y 45º, respectivamente.

Mano

Las articulaciones de la mano se afectan con frecuencia en las artropatías crónicas. Mediante la simple inspección, podemos poner de manifiesto la presencia de tumefacción articular en los dedos. La presencia de dactilitis (Fig. 13) es muy sugerente de una enfermedad inflamatoria crónica; en ocasiones, pasa desapercibida si no es muy manifiesta, dado que, por lo general, no resulta dolorosa.

Figura 13. Dactilitis 4 dedo mano derecha en paciente con AIJ psoriásica.

También, mediante la inspección pueden ponerse de manifiesto la presencia de contracturas articulares y deformidades en metacarpofalángicas o interfalángicas que, por lo general, traducen procesos evolucionados (Fig. 14).

Figura 14. Contracturas en flexión de interfalángicas proximales en paciente con AIJ poliarituclar.

También, se deben inspeccionar las uñas en busca de onicolisis o piqueteado que pueden acompañar a la forma de artropatía psoriásica (Fig. 15).

Figura 15. *Pitting* ungueal en paciente con AIJ psoriásica.

Es recomendable pedir al niño que haga el puño (Fig. 16), para valorar si existe tumefacción o limitación de la movilidad de las metacarpofalángicas y acto seguido se le invita a que nos enseñe las uñas, flexionando las interfalángicas proximales y distales totalmente, mientras permanecen extendidas las metacarpofalángicas (maniobra de Bunnell).

Figura 16. Maniobra del puño para evaluar sinovitis de metacarpofalángicas e interfalángicas.

Las articulaciones metacarpofalángicas se evalúan inicialmente de forma conjunta, ejerciendo una compresión lateral entre la 2ª y la 5ª. Su movilidad en flexión es de unos 80º y en extensión de 45º.

Las articulaciones interfalángicas se exploran presionando con el dedo pulgar e índice sobre las caras laterales de la articulación. La flexión normal es de 90º.

La hipermovilidad del primer y del quinto dedo por laxitud es uno de los criterios diagnósticos de hiperlaxitud.

Cadera

El compromiso de la articulación coxomeforal puede abarcar, desde procesos transitorios, como una sinovitis transitoria de cadera, una enfermedad de Perthes o, incluso, un proceso séptico o tumoral, pero no debemos olvidar que esta articulación puede afectarse en niños con AIJ, por lo general, niños mayores en la forma artritis y entesitis (lo que podríamos considerar una espondiloartritis juvenil). Lo más habitual, es que se afecte durante el curso evolutivo de la misma, siendo poco frecuente que la enfermedad debute con una coxitis.

La limitación dolorosa de la rotación interna de la cadera suele ser el signo más habitual en caso de sinovitis. Sin embargo, una actitud en flexión y rotación externa, puede objetivarse como un signo de alarma precoz en la artritis séptica de cadera (Fig. 17).

La flexión debe explorarse intentando llevar la rodilla hasta el pecho (rango normal 120-135º). Las rotaciones se exploran con la cadera, rodilla y tobillo flexionados 90º, aproximando o separando la pierna de la línea media.

Figura 17. Cadera: maniobra de rotación externa (pie hacia dentro) e interna (pie hacia fuera).

Conviene realizar la ***maniobra de rolling*** (Fig. 18), que evalúa la rotación sobre su eje del miembro inferior totalmente extendido; para ello, se sitúan las manos por encima y por debajo de la rodilla, haciendo rotar la extremidad hacia dentro y hacia fuera. En la artritis séptica de cadera, se objetivará una limitación dolorosa de las rotaciones a

diferencia de la sinovitis transitoria de cadera que no suele doler.

Figura 18. Maniobra de *"rolling"* para valorar rotación de cadera, que característicamente no resulta dolorosa en sinovitis transitoria de cadera a partir de los 30º, a diferencia de otros procesos.

Acto seguido, en decúbito supino, se explorarán tanto la extensión como las rotaciones, para ello, se fijará la pelvis con una mano y con la otra se elevará la pierna en extensión completa (el rango normal es de 30º). A continuación, se evalúan las rotaciones flexionando las piernas 90º y aproximando y separando cada pierna con respecto a la línea media (Fig. 19).

Figura 19. Maniobra de rotación interna de ambas caderas.

Articulación sacroilíaca y columna lumbar

Las articulaciones sacroilíacas suelen ser las grandes desconocidas en la patología musculoesquelética, pero hay que poner de manifiesto que, también, pueden presentar inflamación en determinadas formas de AIJ, manifestado, por lo general, como dolor lumbosacro de ritmo inflamatorio y/o limitación de la movilidad lumbar.

En primer lugar, se debe explorar palpando la región lumbosacra en busca de puntos dolorosos sobre el área sacroilíaca. Con frecuencia, puede provocarse dolor en este área en niños y, sobre todo, adolescentes con procesos miofasciales o de amplificación del dolor, pero también puede tratarse de una sacroileítis subclínica en un niño con una artropatía inflamatoria crónica.

Las maniobras clásicas para explorar la sinovitis incluye: la **maniobra de FABERE** (Flexión, Abducción, Rotación Externa), en la que estando el niño en decúbito supino, se flexiona la rodilla para apoyar el tobillo en la rodilla del miembro opuesto. Apoyaremos una mano sobre la espina ilíaca ipsilateral, al mismo tiempo que realizamos una suave flexión sobre la rodilla del lado examinado. La prueba es positiva, cuando genera dolor en la región sacroilíaca homolateral (Fig. 20).

Figura 20. Prueba de FABERE. Flexión abducción y rotación externa, fijando la pelvis para evaluar sacroileítis.

También es clásica, aunque menos usada en niños, la **maniobra de Menell**: en decúbito lateral, con la cadera y la rodilla del lado supuestamente afectado en hiperflexión, y la pierna del lado opuesto, proyectada en hiperextensión hacia atrás con la rodilla flexionada. Es positiva, cuando se genera dolor al comprimir la línea interarticular sacroilíaca al tiempo que se realiza una hiperextensión del muslo.

La movilidad lumbar se explora pidiendo al paciente que intente flexionar el tronco para intentar llevar las palmas totalmente extendidas al suelo, si lo consigue, sin duda, estaremos ante un caso de hiperlaxitud y habrá que comprobar si también otras articulaciones son laxas para diagnosticar un síndrome de hiperlaxitud.

Si, por el contrario, se objetiva una limitación "significativa" en la flexión, hay que valorar la posibilidad de un proceso inflamatorio crónico que esté afectando o ha afectado al esqueleto axial (artritis y entesitis o espondiloartropatías juveniles), para lo cual se realizará el **test de Schöber** que, además, es útil para monitorizar evolutivamente al paciente.

En niños mayores de 6 años, valorar la limitación de movimientos en la región lumbosacra mediante el **Test de Schöber modificado**. Con el paciente en bipedestación, se traza una línea a la altura de las espinas ilíacas; a continuación, se marcan dos líneas paralelas a esta, una 5 cm por debajo y otra 10 cm por encima (Fig. 21). El niño realizará una flexión del tronco para intentar alcanzar el suelo con los dedos de las manos. En este momento, se mide la diferencia de distancia entre el punto superior e inferior entre la posición erecta (15 cm) y en flexión máxima (21-22 cm). En niños mayores de 6 años, se considera patológica una diferencia inferior a 6 cm. Además, debemos explorar la flexión lateral del raquis, evaluando la distancia desde el tercer dedo de la mano hasta el suelo, de forma periódica.

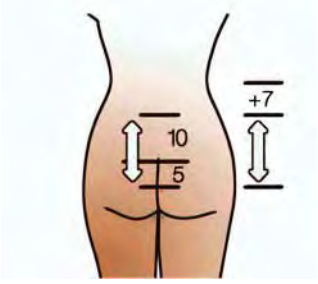


Figura 21. Test de Schöber modificado. Medición previa a la flexión máxima del raquis hacia delante.

Rodilla

El examen de la rodilla comienza con la inspección del paciente en decúbito supino para poner de manifiesto: tumefacción articular o periarticular, atrofia de masas musculares (cuádriceps) o una actitud en flexión ("flexo") que, casi siempre, serán patológicas (Fig. 22). Se valorará la existencia de dolor a la palpación o aumento de temperatura, como signos inflamatorios habitualmente presentes en caso de sinovitis aguda.

Figura 22. Actitud en flexo de rodilla izquierda en paciente con AIJ oligoarticular.

La observación de un abultamiento, a veces, doloroso en el área que corresponde a la inserción del tendón rotuliano en la tuberosidad anterior de la tibia, corresponde, por lo general, a una **osteocondritis de Osgood Schlatter.**

La presencia de dolor en el polo inferior de la rótula en el área de la inserción proximal del tendón rotuliano, puede deberse a una **osteocondritis de Sinding Larsen Johanson.**

No debemos olvidar que las inserciones del tendón rotuliano pueden afectarse en caso de **entesitis** en el contexto de una enfermedad inflamatoria, como la **artritis entesitis o una espondiloartritis juvenil.**

El dolor en el tendón rotuliano que se incrementa significativamente al realizar una extensión resistida de la rodilla, nos ha de hacer pensar en una **tendinitis rotuliana por sobreuso** en pacientes deportistas.

A continuación, se comprimen con la mano los fondos de saco laterales de la rodilla para desplazar el líquido sinovial existente hacia el aspecto contralateral, comprobando si se produce abombamiento, en cuyo caso hablaremos de un **signo de la oleada** positivo, que traduce la presencia de exceso de líquido intraarticular, habitual ante una sinovitis.

Con el mismo objetivo que en la maniobra anterior, se recomienda presionar sobre la rótula con el dedo pulgar, mientras se exprime el fondo de saco subcuadricipital con los dos primeros dedos de la otra mano, de esta manera, se desplazará el líquido sinovial presente hacia la región infrarotuliana. Si el observador siente la fluctuación de la rótula bajo el dedo del explorador, el "**signo del peloteo rotuliano o del balón**" es positivo y hay derrame sinovial.

Tobillo y pie

El tobillo y pie se exploran buscando **tumefacción** difusa (Fig. 23) o localizada en las diferentes articulaciones: tibioastragalina, subastragalina, mediotarsiana, metatarsofalángicas e interfalángicas, y en las vainas de los tendones, tanto de la cara anterior (principalmente, tibial anterior) como medial (principalmente, tibial posterior) y lateral (principalmente, peroneos), que nos orientará a la posibilidad de un proceso inflamatorio o infeccioso.

Figura 23. Tumefacción difusa retropié, tendinitis aquílea. Paciente con artritis entesitis HLA B27+.

También, a simple vista, puede ponerse de manifiesto una dactilitis que adopta el aspecto de "**dedo en salchicha**" y que corresponde a un proceso inflamatorio de una articulación del dedo que se extiende más allá de la misma, y que suele observarse en niños con AIJ (mayoritariamente en la forma artritis y psoriasis) (Fig. 24).

Figura 24. Dactilitis ("dedo en salchicha") en paciente con AIJ psoriásica.

La movilidad activa y pasiva del tobillo se afecta en caso de sinovitis o tenosinovitis. Debemos valorarla adecuadamente teniendo en cuenta:

- Articulación tibioastragalina: la flexión dorsal habitual es de 20º y la plantar 45º.
- Articulación subastragalina: lo normal son 30º tanto para la inversión como para la eversión del pie.
- El tarso se valora mediante la rotación del antepié sobre el retropié.
- Las articulaciones pequeñas del antepié se exploran conjuntamente comprimiendo lateralmente las articulaciones metatarsofalángicas y las interfalángicas.
- Acto seguido, observaremos al niño caminando de puntillas y talones durante unos metros.
- Para finalizar buscamos puntos dolorosos en el tendón de Aquiles y su inserción en el calcáneo, y en las inserciones de la fascia plantar (tuberosidad del calcáneo, cabezas de metatarsianos y base del quinto metatarsiano), que resultan dolorosos en caso de **entesitis**, característica de la forma artritis y entesitis de la AIJ y espondiloartritis juveniles (Fig. 25).

Figura 25. Exploración de la entesitis calcánea de la fascia plantar. Dolorosa en fascitis plantar en pacientes con artritis entesitis.

Otros aspectos en la exploración musculoesquelética

Para finalizar, la exploración física debe contemplar también los siguientes apartados:

- **Marcha**: siempre debe explorarse la deambulación en búsqueda de cojera por afectación de la cadera u otras articulaciones del miembro inferior. Se debe tener en cuenta que con frecuencia la única manifestación es la claudicación de la marcha.

Determinados patrones de la marcha pueden orientarnos a procesos concretos:

- Inclinación del tronco hacia delante (afectación de la columna dorsolumbar).
- Marcha salutatoria (afectación de la cadera).
- Dificultad marcha en puntillas/talones (afectación de la rodilla y tobillos).

- **Alineación del raquis**: los trastornos de alineación del raquis deben valorarse en busca de cifosis, escoliosis o hiperlordosis que, en ocasiones, se objetivan en pacientes reumáticos, aunque, por lo general, como patología asociada y no como una manifestación reumática *per se*.
- **Alineación de miembros:** aunque ya hemos comentado que la actitud en flexión es frecuente en la patología articular reumática ("flexos"), podemos poner de manifiesto alteraciones asociadas, como: la hiperextensión de codos por laxitud, el cúbito valgo en miembros superiores y el genu valgo, varo o *recurvatum* en miembros inferiores, por poner algunos ejemplos.
- **Longitud de miembros inferiores**: mediremos la distancia existente entre la espina ilíaca anterosuperior y el maléolo interno, en búsqueda de dismetrías que son frecuentes en patología articular crónica de miembros inferiores y que, por tanto, debemos monitorizar.

Para facilitar la sistematización exploratoria, se puede utilizar el examen de cribado musculoesquelético para niños pGALS *(pediatrics, Gait, Arms, Legs, Spine)* (Tabla X), que combina aspectos de inspección, palpación y movilidad en articulaciones periféricas y el raquis.

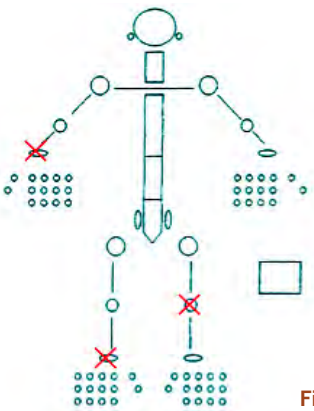


Figura 26.

Tabla X. Test para la detección de síntomas músculo-esqueléticos. *Modificado: The pGALS (pediatric Gait, Arms, Legs, Spine)*

Preguntas:

¿Tiene el niño dolor y/o rigidez por las mañanas al levantarse o después de periodos de reposo?

¿Tiene dificultad para vestirse sin ayuda? (si antes lo hacía)

¿Tiene dificultad para realizar el aseo personal? (si antes lo hacía)

¿Tiene dificultad para subir o bajar escaleras? (si antes lo hacía)

Maniobras de detección	¿Qué valora?
Observar al paciente de pie y tumbado	Actitud espontánea Tumefacción articular o periarticular Atrofia muscular Trastornos alineación
Miembros superiores	
"Extiende las manos hacia delante"	Flexión anterior de hombros
"Pon las palmas hacia arriba y cierra el puño"	Extensión de codos, carpos y dedos Supinación de codos
"Con las palmas extendidas, sin doblar los nudillos, enseña las uñas"	Tumefacción/limitación interfalángicas proximales y distales
"Haz pinza con el pulgar y todos los dedos"	Flexión de las articulaciones de los dedos Destreza manual
"Mantén juntas las palmas de las manos a la altura de los codos"	Extensión de carpos y de los dedos
"Levanta los brazos estirados lo que puedas"	Extensión de codos y muñecas
"Pon las manos detrás del cuello"	Abducción de hombros Abducción y rotación externa de hombros Flexión de codos
"Intenta tocar la paletilla (escápula) del otro lado"	Rotación interna de hombros
Miembros inferiores	
Signo de la tecla (peloteo) y oleada en rodillas	Tumefacción de rodillas
"Dobla y estira las rodillas"	Flexión y extensión de rodillas
Realizar movimientos pasivos de caderas	Rotación, abducción y flexión de caderas
Realizar movimientos pasivos de tobillos	Movilidad tibioastragalina y subastragalina
Columna y temporomandibulares	
Observación perfil del niño	Valoración retrognatia
"Abre la boca todo lo que puedas"	Limitación apertura y asimetrías ATM
"Mira al techo"	Extensión de la columna cervical
"Intenta tocar el hombro con la oreja"	Flexión lateral de la columna cervical
"De pie intenta tocar el suelo" sin doblar rodillas	Flexión de la columna tóraco-lumbar Escoliosis Test de Schöber
Deambulación	
Observar la marcha espontánea	Cojera o rechazo de la deambulación
"Camina de puntillas y de talones"	Limitación apoyo talón o antepié Tendinopatía de Aquiles

Resultará también de utilidad, reflejar en un gráfico el compromiso articular, señalando las articulaciones con dolor, con tumefacción y con limitación de la movilidad (Fig. 26).

Exploración extraarticular en Reumatología

Las ER son mayoritariamente procesos sistémicos y es frecuente el compromiso extraarticular; por lo que la exploración general aporta con frecuencia hallazgos relevantes para su diagnóstico y caracterización. El examen debe hacerse adaptado a cada periodo de la infancia y adolescencia. Además de valorarse el estado general, de las constantes vitales y parámetros de crecimiento y desarrollo, se han de tener en cuenta determinados signos frecuentes o característicos en las ER. A continuación, se exponen los más relevantes.

Fiebre

Ante un niño con fiebre, la primera posibilidad que hay que tener en cuenta es que se trate de un proceso infeccioso, también puede tener un origen neoplásico, pero dependiendo de la presencia de determinados síntomas o signos característicos, puede ser manifestación de una enfermedad reumática.

En la AIJ sistémica, la fiebre cursa en forma de picos que se presentan varias veces al día. Se suele acompañar de exantema evanescente característico y artralgias o artritis. También, son frecuentes las adenopatías, hepatoesplenomegalia y cuadros de serositis.

Ante un paciente con clínica articular y entesopatía (fascitis plantar, tendinitis aquílea, etc.), la presencia de fiebre y diarrea nos hará pensar en la posibilidad de una enfermedad inflamatoria intestinal.

En las conectivopatías, como el LES y la dermatomiositis, y en las vasculitis sistémicas, como la panarteritis nodosa, enfermedad de Kawasaki y enfermedad de Takayasu, es frecuente la presencia de fiebre asociada a sintomatología constitucional y síntomas y signos característicos.

Por último, cuando la fiebre es prolongada o cursa de forma episódica, se debe pensar también en la posibilidad de una enfermedad autoinflamatoria.

Fenotipos peculiares

- Síndrome de Marfan: talla alta, braza excesiva, hiperlaxitud, luxación cristalina, valvulopatía.
- Síndrome de Ehlers-Danlos: hiperlaxitud generalizada, cicatrices características.
- Síndrome de Stickler: miopía magna, patología degenerativa articular, hipoplasia maxilar, fisura palatina, úvula bipartita.
- Criopirinopatías (Síndrome CINCA): abombamiento frontal, prominencias óseas.

Cráneo facial

- Retrognatia: AIJ.
- Asimetría apertura oral: AIJ.
- Tumefacción parotídea: síndrome de Sjögren. Sarcoidosis.
- Abombamiento frontal: síndrome CINCA.
- Hipoplasia maxilar superior: síndrome de Stickler.
- Boca fruncida: esclerodermia.

Piel y mucosas

- Psoriasis: lesiones eritematodescamativas en superficies extensoras. Artritis psoriásica.
- Eritema anular: exantema fotosensible en lupus cutáneo subagudo.
- Pustulosis palmo plantar: síndrome SAPHO.
- Aftas orales: LES (no dolorosas). Enfermedad de Behcet (dolorosas). Síndrome PFAPA (dolorosas). Síndromes autoinflamatorios por déficit de mevalonato cinasa).
- Aftas nasales: LES.
- Aftas genitales: enfermedad de Behcet. Síndromes autoinflamatorios por déficit de mevalonato cinasa.
- Alopecia: LES.
- Labios fisurados: enfermedad de Kawasaki.
- Lengua aframbuesada: enfermedad de Kawasaki.
- Descamación periungueal: enfermedad de Kawasaki.
- Exantemas:
  - Exantema evanescente: exantema maculopapuloso asalmonado de predomino en raíz de miembros: AIJ sistémica (Fig. 27).
  - Exantema malar en alas de mariposa: LES, dermatomiositis juvenil.

Figura 27. Exantema maculopapular asalmonado evanescente en paciente con artritis idiopática juvenil sistémica.

Figura 28. Exantema eritematovioláceo en párpados (eritema en heliotropo) y exantema facial en alas de mariposa. Paciente con dermatomiositis juvenil.

Figura 29. Lesiones eritemato purpúricas características de la púrpura de Schönlein Henoch.

  - Eritema en heliotropo: dermatomiositis juvenil (Fig. 28).
  - Púrpurico: púrpura de Schönlein Henoch (Fig. 29). Vasculitis ANCA +.
  - Urticarial: vasculitis, urticaria vasculitis hipocomplementémica, síndromes autoinflamatorios. Fiebre mediterránea familiar.
  - Exantema poliformo: enfermedad de Kawasaki.

- Eritema periocular: lupus neonatal.
- Eritema periungueal: dermatomiositis juvenil.
- Eritema crónico migrans: enfermedad de Lyme.
- Eritema marginado: fiebre reumática.

- Raynaud (Fig. 30): enfermedad de Raynaud (idiopático), esclerosis sistémica, LES, vasculitis, síndrome de Sjögren y sindrome de desfiladero torácico (costilla cervical, etc.).

Figura 30. Fenómeno de Raynaud. Palidez cutánea que aparece en dedos de manos y pies (también, en otras zonas acras, como: nariz, pabellón auricular, areola mamaria, etc.) es consecuencia de episodios de vasoespasmos desencadenados por el frío o el estrés emocional. El cambio de coloración suele ser trifásico (palidez, cianosis y eritema). Por lo general, es benigno e idiopático y suele presentarse en mujeres jóvenes, pero puede indicar la presencia de una enfermedad autoinmune (LES, esclerodermia, EMTC, vasculitis, etc.) y, también, ser el primer síntoma de un síndrome de desfiladero torácico (costilla cervical), hipotiroidismo, diabetes, crioglobulinemia, etc.

Figura 31. Pápulas de coloración violácea o rosada en superficie extensora de dedos y rodillas (pápulas de Gottron), características de la dermatomiositis juvenil. Se aprecia exantema macular (signo de Gottron), como expresión de vasculitis.

- Livedo reticularis: vasculitis, síndrome de Snedon y síndrome antifósfolípido.
- Telangiectasias: síndrome de CREST y dermatomiositis juvenil (en párpados).
- Pápulas de Gottron (Fig. 31): Dermatomiositis juvenil.
- Calcificaciones subcutáneas: dermatomiositis juvenil, esclerodermia, enfermedad mixta del tejido conectivo y síndromes overlap.
- Púrpura palpable: vasculitis leucocitoclástica y vasculitis sistémica.
- Engrosamiento cutáneo: esclerodermia lineal / morfea (Fig. 32).

Figura 32. Esclerodermia localizada en pierna. Morfea.

- Esclerodactilia: esclerodermia y síndromes relacionados.
- Nódulos subcutáneos: AIJ poliarticular y vasculitis tipo PAN.
- Paniculitis (eritema nodoso): sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal y vasculitis.

Figura 33. Atrofia importante MID en paciente con Morfea.

- Úlceras cutáneas: Vasculitis sistémicas.
- Úlceras digitales: LES y esclerodermia.
- Patología ungueal:
  - Onicolisis: artritis psoriásica.
  - Pitting: artritis psoriásica.
  - Hemorragias en astilla: síndrome antifosfolipídico.
- Patergia: enfermedad de Behcet.
- Erisipela: fiebre mediterránea familiar.

Ocular

- Ojo rojo:
  - Uveítis anterior crónica: AIJ, por lo general, es asintomática. Sarcoidosis.
  - Uveítis anterior aguda (Fig. 34): espondiloartirtis juvenil y enfermedad de Kawasaki.

Figura 34. Hiperermia periciliar en paciente con uveítis aguda. Espondiloartritis juvenil.

  - Conjuntivitis: síndrome de Reiter, enfermedad de Kawasaki, síndromes autoinflamatorios (criopirinopatías, TRAPS) y vasculitis.
  - Epiescleritis: vasculitis sistémicas y enfermedades autoinflamatorias (criopirinopatías).
- Escleras azules: osteogénesis imperfecta.
- Miopía magna: síndrome de Stickler.
- Hipopion: enfermedad de Behcet.

ORL

- Faringo amigdalitis: síndrome PFAPA.
- Hipoacusia: síndromes autoinflamatorios (criopironopatías) y enfermedad inmunomediada del oído.
- Úvula bipartita: síndrome de Stickler.
- Condritis auricular: policondritis recidivante.

- Nariz en silla de montar: granulomatosis de Wegener.
- Aftas nasales: LES.

Cardiopulmonar

- Roce pleural: pleuritis lúpica y fiebre mediterránea familiar.
- Roce pericárdico: pericarditis lúpica, AIJ sistémica, fiebre mediterránea familiar y enfermedad autoinflamatoria (TRAPS).
- Arritmia: miocarditis lúpica y esclerosis sistémica.
- Soplos:
  - Soplo insuficiencia aórtica: espondiloartropatías juveniles.
  - Soplo mitral: prolapso mitral (hiperlaxitud generalizada).
  - Soplo carotídeo: enfermedad de Takayasu.
- Disminución / ausencia murmullo: neumopatía intersticial reumatoide, hemorragia pulmonar (LES) y vasculitis.
- Sibilancias: vasculitis de Churg Straus.

Sistema nervioso

- Paresia pares craneales: LES. Enfermedad de Lyme. Vasculitis.
- Cefalea: LES. Vasculitis sistémicas.
- Convulsiones: LES y vasculitis sistémicas.
- Déficits focales. LES, síndromes autoinflamatorios y vasculitis.
- Corea: LES, síndrome antifosfolipídico y fiebre reumática.
- Meningitis aséptica: enfermedad de Behcet y síndromes autoinflamatorios.
- Mononeuritis múltiple: vasculitis sistémica.

La anamnesis y exploración física en Reumatología Pediátrica tiene sus peculiaridades y síntomas y signos guía que el médico de Atención Primaria, pediatra o reumatólogo deben conocer para orientar el diagnóstico y posterior abordaje de enfermedades musculoesqueléticas que, como el lector bien sabe, constituyen uno de los grupos de patología crónica más frecuente en la edad pediátrica.

Bibliografía

1. Rotes J. Exploración del aparato locomotor. En: Pascual E. Tratado de reumatología. Madrid: ARAN Editorial; 1998. p. 177-208.
2. Gill I, Sharif F. A disjointed effort: paediatric musculoskeletal examination. Arch Dis Child. 2012; 97: 641-3.
3. Goff I, Bateman B, Myers A, Foster H. Acceptability and practicality of musculoskeletal examination in acute general pediatric assessment. J Pediatr. 2010; 156: 657-62.
4. Clemente Garulo D, López Robledillo JC. Enfermedades reumáticas típicas o más frecuentes en la infancia. In: Enfermedades reumáticas de la infancia: aproximación diagnóstico-terapéutica. Guía práctica para el pediatra de atención primaria. Madrid, Publicis Healthcare communications Groups. 2012: 27-57.
5. López Robledillo JC. Enfoque práctico del dolor en niños y adolescentes. En: López Robledillo JC, Ed. Monografía SER de Reumatología pediátrica. Madrid: Editorial médica panamericana. 2007: 273-82.
6. López Robledillo JC. Síndrome del dolor musculoesquelético en la edad pediátrica. Pediatr Integral. 2013; XVII(1): 15-23.
7. Berard R. Approach to the child with joint inflammation. Pediatr Clin North Am. 2012; 59: 245-62.
8. Anthony KK, Schanberg LE. Pediatric pain syndromes and management of pain in children and adolescents with rheumatic disease. Pediatr Clin North Am. 2005; 52: 611-39.
9. Davies K, Woo P. Non-rheumatic causes of musculoskeletal symptoms in childhood (I). Acta Pediatr Esp. 2003; 61: 445-58.
10. Davies K, Woo P. Non-rheumatic causes of musculoskeletal symptoms in childhood (II). Acta Pediatr Esp. 2003; 61: 516-24.
11. Foster HE, Kay LJ, Friswell M, Coady D, Myers A. Musculoskeletal examination pGALS for school-age children based on the adult GALS screen. Arthritis Rheum. 2006; 55: 709-16.

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 interactivo
www.sepeap.org

Coordinadores: I. Noriega Echevarría*, E. Pérez Costa**, D. Rodríguez Álvarez**, M. García Boyano**,
*Residente de Pediatría del Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid
**Residentes de Pediatría del Hospital Universitario Infantil 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 MIR. Haz tu diagnóstico

No toda disuria es infección urinaria

M. Lomba Estévez*, L. Rivas Arribas**, A. Carnicero Iglesias*, M. Busto Cuiñas**

***Médicos Internos Residentes, Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra. **Médicos Adjuntos, Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra**

Resumen

Presentamos el caso de una adolescente que acude a consulta por fiebre y disuria. Como único antecedente de interés, cabe destacar que había sido tratada con corticoides por púrpura trombopénica idiopática dos años antes. Ante los hallazgos exploratorios, se realizan distintas pruebas complementarias para dilucidar la posible causa del cuadro.

Abstract

We report the clinical case of a teenager who came to medical consultation with fever and dysuria. She had received corticosteroid therapy two years ago as treatment for Idiopathic thrombocytopenic purpura. With the anamnesis and physical examination findings further investigations were performed trying to find out the etiology of these symptoms.

Caso clínico

Presentamos el caso de una niña de once años de edad, que refiere fiebre alta y disuria de dos días de evolución. En relación a sus antecedentes personales, había recibido corticoterapia por púrpura trombopénica idiopática dos años antes del cuadro actual. No refieren antecedentes familiares de interés.

A la exploración física, presenta en área genital dos lesiones localizadas en labio mayor derecho: una de 2 cm de diámetro, profunda, dolorosa, sin halo eritematoso con exudado amarillento; adyacente a ella, otras más pequeñas de 0,5 cm de diámetro (Figs. 1 y 2).

Pediatr Integral 2017; XXI (3): 220.e1 – 220.e7

Figura 1.

Figura 2.

1. **Con los datos de los que disponemos hasta este momento, ¿sobre qué antecedentes familiares indagarías en mayor profundidad?**
   a. Antecedentes de cuadros infecciosos recientes.
   b. Antecedentes de enfermedades autoinmunes.
   c. Antecedentes de enfermedades oncoginecológicas.
   d. Antecedentes de enfermedades gastrointestinales.
   e. Antecedentes de malformaciones genitourinarias.

2. **Y, ¿sobre qué antecedentes personales interrogarías específicamente?**
   a. Relaciones sexuales.
   b. Aparición previa de úlceras en otras localizaciones.
   c. Antecedente de cuadro de gastroenteritis reciente.
   d. Ninguna de las anteriores es de interés para el caso.
   e. La a y la b nos pueden aportar información de interés.

3. **¿Qué tratamiento pautarías y cuándo?**
   a. Ninguno.
   b. Ninguno, hasta que dispongamos del resultado de los estudios complementarios.
   c. Analgesia únicamente.
   d. Analgesia inicial, valorando añadir otros tratamientos según resultados.
   e. Antibioterapia empírica y analgesia.

Respuestas correctas

Pregunta 1. *Respuesta correcta: b.* Antecedentes de enfermedades autoinmunes.

Comentario

a. Falsa, porque no hablan de fiebre ni otros síntomas que orienten inicialmente a cuadro agudo infeccioso.
b. Hay múltiples entidades clínicas de origen autoinmune que cursan con úlceras a diferentes niveles anatómicos, por ejemplo: enfermedad de Behçet, enfermedad de Crohn, aftas idiopáticas, síndrome MAGIC, etc.
c. Falsa, porque no se menciona síndrome constitucional que haga pensar en un cuadro oncológico.
d. Falsa, porque presentarían clínica de úlceras bucales; además la opción B incluye esta posibilidad, pero es una respuesta más amplia, por lo que se adapta mejor en este caso.
e. Falsa, no tiene relación de interés. La paciente no tenía antecedentes personales de interés. Además las malformaciones genitourinarias no se asocian con mayor frecuencia de úlceras genitales.

Pregunta 2. *Respuesta correcta: e.* La a y la b nos pueden aportar información de interés.

Comentario

a. Falsa, si bien, es cierto que las úlceras genitales tienen como posible factor etiológico las infecciones de transmisión sexual, también pueden ser debidas a autoinmunidad, siendo más correcta la opción e, que incluye ambas etiologías.
b. Falsa, la aparición previa en otras localizaciones, nos orientaría a posibles úlceras autoinmunes, pero las úlceras genitales, además de por autoinmunidad, pueden deberse a infecciones de transmisión sexual, por lo que sería más correcta la opción e, que incluye ambas etiologías.
c. Falsa, las gastroenteritis agudas no presentan úlceras.
d. Falsa, las opciones a y b son de interés para nuestro caso.
e. Las úlceras genitales tienen como posible factor etiológico, las infecciones de transmisión sexual causadas por: virus herpes simple, lúes, VIH, *Chlamydia tracomatis* y *Haemophylus ducreyi*, entre otros; también, tienen como posible factor etiológico autoinmunidad, pudiendo asociar ulceraciones a otros niveles.

Pregunta 3. *Respuesta correcta: e.* Antibioterapia empírica y analgesia.

Comentario

a. Falsa, no se debe dejar sin tratamiento, porque no podemos descartar por el momento infección.
b. Falsa, habría que cubrir empíricamente hasta obtener los resultados de las pruebas.
c. Falsa, sería preciso tratamiento antibiótico empírico, no siendo suficiente tratar solo sintomáticamente.
d. Falsa, no es prudente en este caso, ante la sospecha de posibles causas infecciosas, esperar a los resultados sin tratar, estaría indicado tratamiento antibiótico empírico en espera de resultados.
e. Dado que no se puede descartar la etiología infecciosa hasta que conozcamos el resultado de los exámenes complementarios, se recomienda cobertura antibiótica empírica. Se asociará, a su vez, analgesia, ya que es un cuadro doloroso.

La paciente de nuestro caso recibió analgesia y antibioterapia, inicialmente amoxicilina-clavulánico intravenoso y, posteriormente, finalizó el tratamiento por vía oral, recibiendo en total 10 días de antibioterapia.

Exploración física

Nuestra paciente no refería haber tenido relaciones sexuales.

A la exploración física, cabe destacar ligera hiperemia en orofaringe, sin objetivarse úlceras francas ni aftas en cavidad oral. Llaman la atención unas lesiones blanquecinas en ambas encías que forman como una membrana fina que se desprende fácilmente causando leve dolor a la manipulación.

El resto de exploración resultó anodina, con TA normal, febrícula, buen estado general, con normohidratación y normocoloración cutáneo mucosa. Auscultación cardiopulmonar sin alteraciones. Abdomen blando, depresible, sin masas ni hepatoesplenomegalia.

Con los datos obtenidos hasta el momento con la anamnesis y la exploración física, se decide ingreso para realización de pruebas complementarias y tratamiento si fuera preciso.

Evolución y diagnóstico

Se solicitó analítica sanguínea con reactantes de fase aguda elevados (PCR: 25,5 mg/dl y PCT: 1 ng/ml), hemograma sin alteraciones relevantes y coagulación alterada (TP: 17,3 s) que se corrigió tras una dosis única de vitamina K.

Se realizaron serologías para: CMV, VHS, VIH, VHC y VHB, que resultaron negativas. Presentaba inmunidad permanente para VEB. El test de estreptococo y cultivo de exudado faríngeo y de la úlcera genital también fueron negativos.

Inicialmente, permaneció febril durante su ingreso, persistiendo disuria con tenesmo y evitación de la micción, debido al dolor muy intenso. Posteriormente, con el tratamiento disminuyeron el dolor y la fiebre, pasando a estar progresivamente asintomática y con lenta resolución de las lesiones ulcerosas.

El diagnóstico final de la paciente de nuestro caso clínico fue úlceras genitales de Lipschütz.

Discusión

Esta entidad fue descrita a principios del siglo XX por Lipschütz[1-7,9], se trata de úlceras genitales de origen no venéreo ni causadas por enfermedades sistémicas[1,3-10] que pueden aparecer en niñas adolescentes y en mujeres jóvenes.

Otros nombres que puede recibir esta entidad, además de úlcera de Lipschütz, son los siguientes: úlcera genital aguda (UGA), úlcera virginal o úlcera aftosa[1-3,5-6,8,10].

Se trata de una entidad poco frecuente y, por ello, probablemente infradiagnosticada[4-6].

Habitualmente, su aparición es en el contexto de un cuadro de malestar general con síndrome febril acompañado de síntomas generales, como: mialgias, astenia, odinofagia, otalgia, adenopatías o cefalea[1-4,8-9].

Tras unos días de cuadro generalizado, tiene lugar la aparición de las úlceras genitales[2,4,6], que suelen ser múltiples, alguna de ellas de más de 1 cm de diámetro, profundas y dolorosas, con bordes rojo-violáceos y con base necrótica cubierta por exudado gris. Algunas son lesiones bilaterales (patrón en beso, simétricas, en espejo). Habitualmente, se localizan en labios menores, pero pueden encontrarse también en labios mayores, periné o vagina inferior. Asocian disuria y, en ocasiones, intenso edema de labios[6-10].

La evolución natural de esta entidad es a la desaparición espontánea de las lesiones. Es un cuadro autolimitado que tiende a la resolución completa, sin cicatrices, en un plazo aproximado de un mes[1,3-5,7-10].

La etiología de esta entidad es desconocida hasta el momento, aunque se cree que están relacionadas con cuadros virales sistémicos, sobre todo, con la primoinfección del VEB[1-5,7-8,10].

Su diagnóstico es fundamentalmente clínico, pero se trata de un diagnóstico de exclusión de las otras posibles causas de úlceras genitales, tanto causas venéreas (bacterianas: chancro sifilítico, chancro blando; o víricas: herpes simple genital y herpes zóster) como causas sistémicas infecciosas (VEB, CMV, brucella) o autoinmunes (enfermedad de Crohn, enfermedad de Behçet, pénfigo vulvar, liquen escleroso, aftosis idiopática, eritema multiforme y eritema fijo medicamentoso), también hay que descartar traumatismos físicos o químicos[1-10].

Para el diagnóstico diferencial, generalmente, no se precisa biopsia de las lesiones. En los casos en los que se realiza, se objetiva un examen histológico inespecífico con: signos inflamatorios, necrosis superficial, en ocasiones, e infiltrado de neutrófilos[4,5,7-10]. A veces, puede resultar útil biopsiar si se sospechan patologías dermatológicas[8] o en casos de úlceras persistentes[10].

En relación al tratamiento, en general, es sintomático, precisando higiene estricta y curas diarias de las úlceras. Hay que realizar una analgesia adecuada. Si el dolor es muy intenso, pueden llegar a precisar analgesia intravenosa e incluso sondaje urinario. En algunos casos, se pauta antibioterapia empírica, mientras no se descarta la causa venérea, o si existen dudas de sobreinfección bacteriana de las lesiones o presencia de celulitis local[1-3,6,8-10].

Palabras clave

Úlcera genital; Adolescente; Disuria; Genital ulcer; Teenager; Dysuria.

Bibliografía

1. Beiro Felipe E, Quílez Conde JC, Lobato Miguélez JL, et al. Úlcera genital aguda en adolescentes. Úlcera de Lipschütz. Progresos de Obstetricia y Ginecología. 2012; 55(4): 193-5.
2. Martínez Franco E, Graells Estrada J, Méndez Paredes JR. Úlcera vulvar de Lipschütz: diagnóstico diferencial de la úlcera vulvar en la paciente adolescente. Progresos de Obstetricia y Ginecología. 2011; 54(7): 368-70.
3. Rubio P, Baquedano L, Gil E, et al. Úlcera genital aguda en paciente adolescente. Rev Chil Obstet Ginecol. 2012; 77(6): 450-2.
4. Muñóz Saá LE, Martínez Rodríguez AJ, Villanueva Asensio L, et al. Úlcera de Lipschütz. Clínica e investigación en ginecología y obstetricia. 2009; 36(5): 183-5.
5. García Reymundo M, Montero Salas A, González Álvarez CM, et al. Úlcera de Lipschütz: causa poco conocida de úlcera genital aguda. An Pediatr (Barc). 2010; 72: 443-4.
6. Plácido Paias R, Portillo Márquez M, del Castillo Navio E, et al. Úlcera de Lipschütz en su forma gangrenosa. Rev. Pediatr Aten Primaria. 2014; 16: e151-e154.
7. Martín JM, Molina I, Ramón D, et al. Úlceras vulvares agudas de Lipschütz. Ulcus vulvae acutum. Actas Dermosifiliográficas. 2004; 95: 224-6.
8. Sidbury R. Acute genital ulceration (Lipschütz ulcer) Uptodate. Literature review current throught: Nov 2015. This topic last updated: Oct 08, 2015. (Consultado en Nov 2015).
9. Delgado García S, Palacios Marqués A, Martínez Escoriza JC, et al. Acute genital ulcers. BMJ Published online 2014 Jan 28. doi: 10.1136/bcr-2013-202504.
10. Gibert A, Bell Y. Úlcera de Lipschütz: presentación de 2 casos. Semergen; 2016 Mar 2.

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Niño preescolar con episodios recurrentes de tumefacción parotídea

D. Salas Mera*, L. Hidalgo Sanguino**, C. Casanova García***, M.I. Hidalgo Vicario****

***MIR de Pediatría, Hospital La Paz, Madrid. **MIR de Medicina Familiar y Comunitaria, CS Barrio del Pilar, Madrid. ***Médico adjunto de Medicina Familiar y Comunitaria, CS Barrio del Pilar, Madrid. ****Médico adjunto de Pediatría, CS Barrio del Pilar, Madrid**

Resumen

La parotiditis de repetición es un motivo infrecuente de consulta en Pediatría, cuyo diagnóstico etiológico y manejo se puede realizar de manera ambulatoria. Presentamos el caso de un paciente de tres años, que en el transcurso de un año y medio ha presentado cuatro episodios de tumefacción parotídea, tres de forma unilateral izquierda y uno bilateral con predominio derecho.

Abstract

Recurrent parotid swelling is an infrequent reason for consultation in children, whose etiologic diagnosis and management can be performed on an outpatient basis. We report the case of a 3-year-old patient with four episodes of parotid swelling in the last year, three unilaterally in the left side and one bilateral with right predominance.

Caso clínico

Niño de dos años, sin antecedentes de interés, correctamente vacunado para su edad, con desarrollo ponderoestatural ascendente, que acude a guardería. Consulta a su pediatra de Atención Primaria por dolor y aumento de volumen a nivel preauricular izquierdo, asociando odinofagia y otalgia bilateral, sin fiebre. A la exploración, presenta tumefacción parotídea izquierda, sin inflamación ni supuración del conducto de Stensen. Se diagnostica de parotiditis y se pauta tratamiento antiinflamatorio oral y, ante la no mejoría al cabo de una semana, se asocia amoxicilina-clavulánico durante 7 días, desapareciendo el cuadro.

Al cabo de tres meses, presenta un segundo episodio de molestias a nivel preauricular izquierdo, con cuadro catarral asociado y fiebre de hasta 39ºC. En esta ocasión, la tumefacción está bien delimitada, por lo que se sospecha una adenitis cervical y se trata con amoxicilina-clavulánico 7 días, con mejoría.

Transcurrido un mes, consulta de nuevo por dolor a nivel preauricular izquierdo, sin fiebre ni otra sintomatología acompañante, con inflamación parotídea izquierda a la exploración. En ese momento, refieren antecedente de sialolitiasis en el abuelo del paciente. Se pauta tratamiento antiinflamatorio y, ante la recurrencia del cuadro, se solicita analítica de sangre con hemograma, bioquímica y VSG, siendo todos los parámetros normales, y serología de parotiditis, con IgM negativa e IgG positiva en probable relación a la vacunación.

Un año después, con tres años y medio, acude de nuevo a su pediatra por dolor e inflamación, en esta ocasión, en región preauricular derecha, asociando fiebre de hasta 38,4ºC.

Exploración física

Peso: 18,5 kg (p75), talla: 106,5 kg (p90), Tª: 38,4ºC. Tumefacción parotídea derecha que no borra el ángulo mandibular, con ligera inflamación del conducto de Stensen. Leve tumefacción parotídea izquierda. Orofaringe y otoscopia normal. Resto de la exploración sin hallazgos.

1. **¿Qué actitud seguiría a continuación?**
   a. Pautaría tratamiento sintomático, sin realizar más estudios.

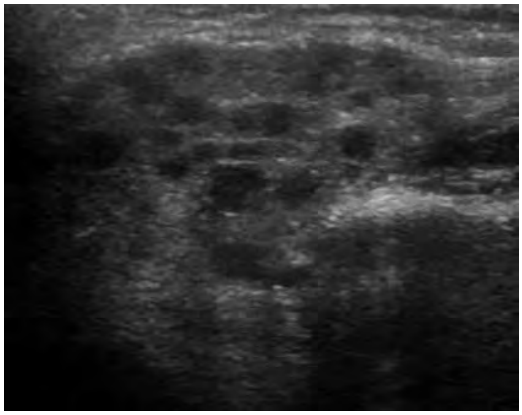


Figura 1.

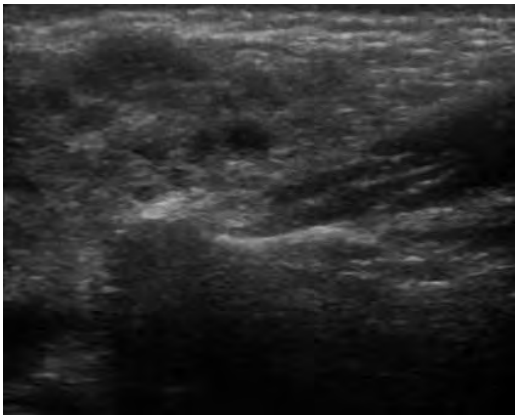


Figura 2.

b. Remitiría al hospital para estudio.
c. Realizaría una nueva analítica más completa.
d. Solicitaría una prueba de imagen.
e. c y d son correctas.

2. ¿Qué prueba de imagen le parece más indicada en este paciente?
a. Ecografía.
b. TAC.
c. RMN.
d. Sialografía.
e. Sialendoscopia.

3. ¿Cuál de las siguientes posibilidades diagnósticas debe valorarse en este caso?
a. Síndrome de Sjögren.
b. Infección por VIH.
c. Parotiditis recurrente juvenil.
d. Sialolitiasis.
e. Todas las anteriores.

4. ¿Cuál es el tratamiento más indicado en este caso?
a. Antiinflamatorios.
b. Calor local y favorecer secreción salivar.
c. Siempre añadir antibióticos.
d. Cirugía.
e. a y b son correctas.

Pruebas complementarias

- Hemograma: hemoglobina: 12,3 g/dl, VCM: 85,3 fl, leucocitos: 10.780/µl
  (N 54,3%, L 34%), plaquetas: 328.000/µl.
- PCR: 7,89 mg/L, VSG: 27 mm/h.
- Bioquímica: GPT: 15 UI/L, GOT: 29 UI/L, GGT: 8 UI/L, amilasa: 105 UI/L (N 30-118).
- Inmunoglobulinas: IgG: 1.000 mg/dl, IgA: 101 mg/dl, IgM: 52 mg/dl, IgE: 44,2 kU/L.
- Factor reumatoide (FR): <11,4 UI/ml (N< 20), anticuerpos anti-nucleares (ANA): negativos.
- Serologías: VIH: negativo, VHC: negativo, rubeola: IgM negativo, IgG positivo, parotiditis: IgM negativo IgG positivo, CMV: IgM negativo, IgG positivo, VEB: IgM VCA negativo, anti-EBNA positivo, *M. pneumoniae*: IgM e IgG negativo.
- Iones en sudor: valores normales.
- Ecografía (Figs. 1 y 2): aumento de volumen parotídeo derecho con disminución difusa de la ecogenicidad e imagen de múltiples nódulos hipoecogénicos de 2-4 mm en el parénquima, sin signos de litiasis. Varias adenopatías submandibulares agrupadas de características inflamatorias, siendo la mayor de 22 mm. Parótida izquierda de tamaño normal, con las mismas imágenes hipo-anecoicas.

Respuestas correctas

Pregunta 1. *Respuesta correcta:* e. c y d son correctas.

Comentario

Ante un cuadro clínico de inflamación parotídea recurrente, debe plantearse un diagnóstico diferencial amplio que incluye entidades relevantes, como: el síndrome de Sjögren, la fibrosis quística o la infección por VIH, por lo que no sería correcto no ampliar el estudio. La valoración inicial incluye un estudio analítico completo y una prueba de imagen, pruebas que se pueden realizar de forma ambulatoria; por lo que, si el estado general del paciente es bueno, la derivación no sería necesaria.

Pregunta 2. *Respuesta correcta:* a. Ecografía.

Comentario

La ecografía es, actualmente, la técnica de elección para el estudio de la glándula parótida, ya que presenta las ventajas de ser poco invasiva, poder realizarse en el momento agudo y permitir descartar la presencia de litiasis, abscesos u otras masas. La sialografía es una prueba clásica que, por su mayor invasividad, se ha visto desplazada por la ecografía. La sialendoscopia parece tener efecto terapéutico en la parotiditis recurrente juvenil, aunque su disponibilidad es baja en nuestro medio. La TAC y la RMN estarían indicadas en caso de duda con tumoraciones parotídeas.

Pregunta 3. *Respuesta correcta:* e. Todas las anteriores.

Comentario

El diagnóstico diferencial de la parotiditis recurrente incluye entidades como: parotiditis de causa infecciosa (vírica y bacteriana), parotiditis recurrente juvenil, litiasis del conducto de Stensen, tumores parotídeos y enfermedades sistémicas, como el síndrome de Sjögren, la infección por el VIH, la diabetes mellitus o la fibrosis quística.

Pregunta 4. *Respuesta correcta:* e. a y b son correctas.

Comentario

El tratamiento es sintomático, con antiinflamatorios, masaje y calor local y estímulo de la secreción salival (hidratación abundante o masticando chicle o caramelos sin azúcar). Los antibióticos solo están indicados en caso de sospecha de sobreinfección bacteriana.

Evolución y diagnóstico

El paciente mejoró con el tratamiento antiinflamatorio y se encuentra actualmente asintomático. En ecografía de control realizada al mes del último episodio, persisten imágenes hipoanecoicas de pequeño tamaño en ambas parótidas, que corresponden a sialectasias no obstructivas típicas de la parotiditis recurrente juvenil.

El cuadro clínico y las pruebas complementarias son compatibles con el diagnóstico de parotiditis recurrente juvenil.

Discusión

La parotiditis recurrente juvenil es una entidad poco frecuente que cursa con episodios repetidos de inflamación parotídea de varios días de duración, separados por periodos asintomáticos, en ausencia de enfermedad sistémica que los justifique. Generalmente es unilateral, aunque puede ser bilateral con predominio de uno de los lados (como en el caso de nuestro paciente); suele aparecer entre los tres y los seis años y es más frecuente en el sexo masculino. Su etiología es desconocida, aunque se han implicado factores genéticos, infecciosos, inmunológicos o malformaciones congénitas del sistema acinar, con aparición de sialectasias no obstructivas[1-4].

El diagnóstico es principalmente clínico. Clásicamente, se ha empleado la sialografía para su estudio, con la imagen típica de "árbol con frutos" correspondiente a las dilataciones acinares-sialectasias. En los últimos años, la ecografía está ganando terreno, al ser una prueba menos agresiva que permite igualmente la valoración del sistema acinar, apreciándose las sialectasias como múltiples imágenes hipoecogénicas en el parénquima glandular. Dicha imagen es muy sugestiva de esta patología, aunque no patognomónica, ya que es similar a la que producen los quistes linfoepiteliales benignos de la afectación parotídea por VIH[4], por lo que siempre debe valorarse esta posibilidad en el diagnóstico diferencial. Otras entidades a tener en cuenta, son: las parotiditis de causa infecciosa, víricas y bacterianas, la sialolitiasis, los tumores parotídeos, enfermedades sistémicas, como el síndrome de Sjögren o el síndrome de Heerfordt, la diabetes mellitus o la fibrosis quística[5].

El tratamiento es sintomático, con la administración de antiinflamatorios, la aplicación de masaje y calor local y el estímulo de la secreción salival con hidratación abundante o masticando chicle o caramelos sin azúcar. Los antibióticos solo están indicados si se sospecha sobreinfección bacteriana, siendo de elección la amoxicilina-ácido clavulánico. En algunos casos, se ha descrito la mejoría de la sintomatología y la disminución de las recurrencias tras realizar una sialografía, posiblemente por la dilatación y lavado con solución antiséptica durante el procedimiento. Estudios recientes hablan de la eficacia de la sialendoscopia con aplicación de corticoide local[6], especialmente en pacientes con múltiples recurrencias. Técnicas quirúrgicas, como la neurectomía timpánica con ligadura ductal o la parotidectomía total, se reservan para casos graves con impacto en la calidad de vida del paciente, teniendo siempre en cuenta la posibilidad de daño del nervio facial.

Palabras clave

Parotiditis; Parotiditis recurrente juvenil; Síndrome de Sjögren; VIH; Parotid swelling; Juvenile recurrent parotitis; Sjögren syndrome; HIV.

Bibliografía

1. González Benavides A, Vaquero Íñigo I, Mendizábal Díez M, Martínez Merino M, Herranz Aguirre M. Parotiditis crónica recurrente juvenil. Rev Pediatr Aten Primaria [Internet]. 2015 Jun [citado 2016 Mayo 30]; 17(66): e147-e149.
2. Leerdam CM, Martin HCO, Isaacs D. Recurrent parotitis of childhood. J. Paediatr. Child Health. 2005; 41: 631-4.
3. Adeboye SO, Macleod I. Recurrent parotitis of childhood or juvenile recurrent parotitis - a review and report of two cases. Dent Update. 2014; 41(1): 73-6. Review.
4. Viñallonga Sardá X. Patología de las glándulas salivales. Pediatr Integral 2013; XVII(4): 281-90.
5. Molina V, et al. Diagnóstico diferencial de Parotidomegalia Unilateral en la Infancia. Rev Ped Elec [en línea] 2006, vol. 3, nº2.
6. Canzi P, Occhini A, Pagella F, Marchal F, Benazzo M. Sialendoscopy in juvenile recurrent parotitis: a review of the literature. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2013; 33(6): 367-73.

De interés especial

Encuesta epidemiológica sobre la percepción y hábitos de salud de las familias españolas sobre nutrición infantil

C. Coronel Rodríguez*, E. González Zorzano**, A. Hernández Hernández***, M. Escolar Jurado**, A. Garre Contreras**, M.C. Guisado Rasco****

***Centro de Salud "Amante Laffón". Sevilla. **Departamento Médico. Laboratorios Cinfa, Navarra. ***Centro de Salud de Tacoronte, Tenerife. ****Centro de Salud "Mercedes Navarro". Sevilla**

Resumen

Objetivos: el sedentarismo y los nuevos estilos de vida son algunas de las causas del exceso de peso en la población infantil que ya afecta al 44% de los niños españoles. El estudio pretende determinar la percepción que tienen los padres sobre *el peso* y los hábitos nutricionales de sus hijos y dónde buscan consejos e información.

Material y métodos: encuesta epidemiológica realizada en febrero de 2016. Universo: 3.000 progenitores con hijos entre 6 y 12 años de edad. Cuestionario: *on-line*, adaptado del cuestionario validado del estudio Perseo. Análisis de resultados de frecuencias y porcentajes con un error muestral del ± 1,8% y con un intervalo de confianza del 95%.

Resultados: el 42,3% de los padres y madres tiene una percepción equivocada del peso de sus hijos, un 13,1% no tiene conciencia del sobrepeso u obesidad de sus niños, el 43,1% de los padres que declara que el peso de sus hijos es inadecuado, no toma ninguna medida para solucionar el problema. El 82,8% de los escolares españoles no desayunan bien. En cuanto a la frecuentación semanal de los grupos de alimentos, el 51,9% de los menores encuestados come carne entre cuatro y siete ocasiones, solo un 21,3% toma pescado más de tres veces y solo un 12,1% refiere ingerir verdura en más de siete ocasiones. Además, únicamente el 30,3% toma fruta con esta misma frecuencia.

El 93,1% de los escolares encuestados no duermen las diez horas diarias recomendadas. El 45,7% dedica como mucho dos horas a la semana a actividades físicas extraescolares y el 13,6% no destina ni siquiera una hora a este tipo de actividades. El 71% comen al tiempo que ven la tele o manipulan una pantalla táctil o el móvil.

El 66,1% de los padres acuden al pediatra para informarse de los hábitos de alimentación saludable, el 13,9% al médico de Atención Primaria y el 35,2% o no se informa o lo hace inadecuadamente (Internet, etc.).

Conclusiones: los hábitos nutricionales de los niños españoles no son adecuados, así como, tampoco, el grado de concienciación de sus padres. Se hacen necesarias más estrategias para mejorar la educación alimentaria como vía de prevención de problemas de salud relacionadas con la alimentación.

Palabras clave: Exceso de peso percibido; Hábitos de vida; Dieta mediterránea; Fuentes de información.

Pediatr Integral 2017; XXI (3): 221.e1 – 221.e12

Abstract

Background: *sedentarism and new lifestyle are some of the reasons for overweight in the paediatric population, affecting 44% of Spanish children. This study aims to define parental perception of their children´s weight and eating habits, and the sources of information and advise they follow.*

Methods: epidemiological survey performed in February 2016. 3000 parents of children aged 6 to 12. On-line questionnaire, adapted from Aladino study´s questionnaire. Statistical analysis of prevalence and proportion, with a sampling error of +/- 1.8% and a 95% confidence interval.

Results: *42.3% of the parents have a wrong perception of their children´s weight, 13.1% don´t realise of their children´s overweight or obesity, 43.1% of the parents who acknowledge their children´s inappropriate weight, don´t take any action to solve the problem. 82.8% of Spanish schoolchildren do not have a proper breakfast. Regarding frequency, per week, of food groups, 51.9% of the surveyed children eat meat four to seven times, only 21.3% eat fish more than three times and only 12.1% eat vegetables more than seven times. Furthermore, only 30.3% eat fruit with the same frequency.*

93.1% of the surveyed schoolchildren don´t sleep for ten hours, as it is recommended. 45.7% spend no more than two hours per week in physical activity after school, and 13.6% don´t even spend one hour in such activities. 71% eat while watching television or using touchscreen devices or mobile phones.

66.1% of the parents visit the Paediatrician to seek information regarding healthy eating habits, 13.9% visit the General Practitioner and 35.2% don´t look for any information or they do through inadequate sources (Internet, etc.)

Conclusions: *Spanish children´s eating habits are not adequate, and so is the awareness level of their parents. More strategies are needed to improve eating education as a preventive method for eating related health problems.*

Key words: *Perception of overweight; Lifestyle; Mediterranean diet; Sources of information.*

Introducción

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), la obesidad infantil es uno de los problemas de salud pública más graves del siglo XXI: en 2010, había ya 42 millones de menores con sobrepeso en todo el mundo, de los cuales cerca de 35 millones viven en países en desarrollo[1].

La prevalencia de obesidad infantil en España se encuentra entre las mayores de Europa, junto con: Malta, Italia, Reino Unido y Grecia[2]. A nivel global, en un análisis realizado en 188 países entre 1980 y 2013, se determinó que el incremento de obesidad fue de un 27,5% en adultos y de un 47,1% en niños[3].

Una de las causas de este incremento de la obesidad tiene que ver con el progresivo abandono de hábitos alimenticios saludables y con la escasa práctica de ejercicio físico. La FAO advierte que estos hábitos alimenticios se forjan en la juventud y, de hecho, 4 de cada 5 niños obesos lo seguirán siendo de mayores.

Uno de los periodos críticos para el desarrollo de la obesidad se encuentra entre los 5 y 7 años de edad. En este periodo, los padres o sus cuidadores asumen un papel vital. Su conocimiento e implicación resulta básico para garantizar una alimentación adecuada que posibilite la prevención de enfermedades crónicas que se presentan en el adulto, pero tienen base nutricional en la infancia, como: la diabetes, las enfermedades cardiovasculares, la hipertensión arterial, diversos problemas respiratorios e inflamatorios, e incluso algunos tipos de cáncer. Como advierte la OMS, las anteriores patologías son ya responsables de 36 millones de muertes de adultos al año, cifra que podría llegar a los 55 millones en 2030, si no se frena la expansión de las anteriores dolencias[1].

Igualmente, otros problemas de salud, como la osteoporosis o algunos trastornos del aprendizaje y del desarrollo mental, pueden estar provocados por una nutrición deficiente en la infancia.

En España, el aumento del sedentarismo y los cambios en los hábitos alimentarios (la generalización de dietas pobres en verduras y frutas y con exceso de grasas saturadas y azúcares refinados) están incrementando la prevalencia del sobrepeso y la obesidad. Según datos de la Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición (AECOSAN), publicados en el "Estudio Aladino 2013", un 18,4% de los menores españoles sufre, en la actualidad, obesidad y el 24,6%, sobrepeso[4]. Estos problemas surgen, además, a edades cada vez más tempranas. En el estudio, en comparación con uno similar realizado dos años antes, ALADINO 2011, estas cifras permanecen casi constantes o con ligero descenso (ha pasado de 26,2% de sobrepeso al 24,6% y de 19,1% de obesidad al 18,4%)[4]. En una reciente puesta al día de la situación de la obesidad infanto-juvenil en España, se llega a esta misma conclusión de la estabilización de las cifras de exceso de peso en torno al 40%, sin que se haya modificado en los últimos 12 años[5,6].

Justificación

Son muchos los trabajos que se han realizado en diferentes comunidades autónomas (CCAA) españolas, sobre hábitos de consumo de alimentos y acti-

vidad física para niños y adolescentes, relacionándolos con diferentes aspectos: somatometría, estatus socioeconómico de las familias, creencias familiares sobre hábitos alimentarios, qué es lo que se debe comer y lo que no, etc. En la encuesta de ámbito nacional ENHALI-2012, se ponen de manifiesto estos y otros aspectos de ingesta calórica y por grupos de alimentos recomendados[7].

Otras encuestas han sido más limitadas, tanto a nivel geográfico como a determinados colectivos o edades, con diferentes fines y objetivos, como los promovidos por AESAN (Agencia Española de Seguridad alimentaria) o la CECU (Confederación de Consumidores y Usuarios), organismos todos dependientes del Ministerio de Sanidad y Consumo. Dada la importancia que tiene el conocer la percepción de los padres de los niños que están en una edad crítica del aprendizaje de todo tipo de conocimientos, incluido el de hábitos de vida saludable, se hace necesario incidir en un estudio nacional y representativo de todas las CCAA en el grupo de edad de 6 a 12 años, con la finalidad, no solo de conocer sus hábitos alimentarios, sino, además, facilitar información útil y clara para promover hábitos alimentarios saludables que aseguren una alimentación sana y equilibrada, así como reforzar aquellos hábitos saludables que han sido aprendidos en el seno familiar. En este proceso, es fundamental el papel que tienen tanto los padres como los educadores en la promoción, adquisición y refuerzo de nuevos hábitos y su mantenimiento a largo plazo.

Su meta fundamental se centra en invertir la tendencia de la prevalencia de la obesidad mediante el fomento de una alimentación saludable y de la práctica de la actividad física, con el impulso de diferentes líneas de actuación en distintos ámbitos (familiar, educativo, empresarial, sanitario, laboral, comunitario) e integrando los esfuerzos y la participación más amplia posible de diferentes sectores públicos y privados de la sociedad.

Objetivos

El principal objetivo del estudio es conocer las preocupaciones sobre educación nutricional y hábitos alimentarios saludables que tienen los padres de los niños de entre 6 y 12 años. Así mismo, la investigación busca averiguar la percepción de los padres y madres sobre el peso actual de sus hijos y su implicación en la educación nutricional de estos, así como analizar la frecuencia de consumo, por parte de la población infantil, de los diversos grupos de alimentos. Es decir, el estudio persigue conocer los hábitos nutricionales de los escolares españoles.

Por último, descubrir el papel de los colegios en materia de educación nutricional –según los padres y madres– y averiguar a qué fuentes de consulta sobre hábitos de alimentación saludable recurren más a menudo los progenitores españoles, constituye otro de los objetivos específicos de la investigación.

Tabla I. Distribución de la muestra por edad, sexo y comunidad autónoma de los encuestados

Edad	*Número de personas*	*%*
De 18 a 24	10	0,3
De 25 a 34	195	6,5
De 35 a 44	1849	61,6
De 45 a 54	906	30,2
55 y más	40	1,3
Total	**3000**	**100**

Edad media: 42,17

Sexo	*Número de personas*	*%*
Hombre	1.500	50,0
Mujer	1.500	50,0
Total	**3000**	**100**

Comunidad autónoma	*Número de personas*	*%*
Andalucía	500	16,7
Aragón	100	3,3
Asturias	100	3,3
Islas Baleares	98	3,3
Canarias	100	3,3
Cantabria	70	2,3
Castilla y León	100	3,3
Castilla la Mancha	100	3,3
Cataluña	450	15,0
Comunidad Valenciana	299	10,0
Extremadura	100	3,3
Galicia	150	5,0
Madrid	491	16,4
Murcia	101	3,4
Navarra	90	3,0
País Vasco	101	3,4
La Rioja	50	1,7
Total	**3000**	**100**

Materiales y métodos

Encuesta epidemiológica realizada en febrero de 2016 a una muestra representativa de 3.000 mujeres y hombres internautas de nuestro país, de entre 18 y 64 años, residentes en todas las CCAA (salvo en las ciudades de Ceuta y Melilla) y con hijos de entre 6 y 12 años.

La muestra se distribuyó proporcionalmente por peso específico de cada comunidad autónoma. En aquellas regiones más pequeñas, con el fin de contar con una base muestral suficiente, se realizó una afiliación no proporcional reforzando aquellas comunidades que contaban con menos de cien entrevistas, dado, además, el *target* tan específico. Así mismo, para equilibrar el peso de las variables: sexo, edad y comunidad autónoma, se ponderó la muestra, garantizando la máxima representatividad en cada caso (Tabla I).

El cuestionario, realizado *on-line*, estaba compuesto por veinte preguntas cerradas, segmentadas en cinco áreas objetivo. Fue adaptado a partir del cuestionario validado del programa PERSEO[8] y realizado a través del panel *online* de Netquest Iberia S.L.

Posteriormente, se realizó el análisis de resultados de frecuencias y porcentajes de todas las variables del cuestionario con un error muestral del ± 1,8% y con un intervalo de confianza del 95%. Se realizaron, así mismo, cruces bivariantes de acuerdo a variables de segmentación, tales como: la edad, sexo y comunidad autónoma, al igual que otros cruces especiales *ad hoc*.

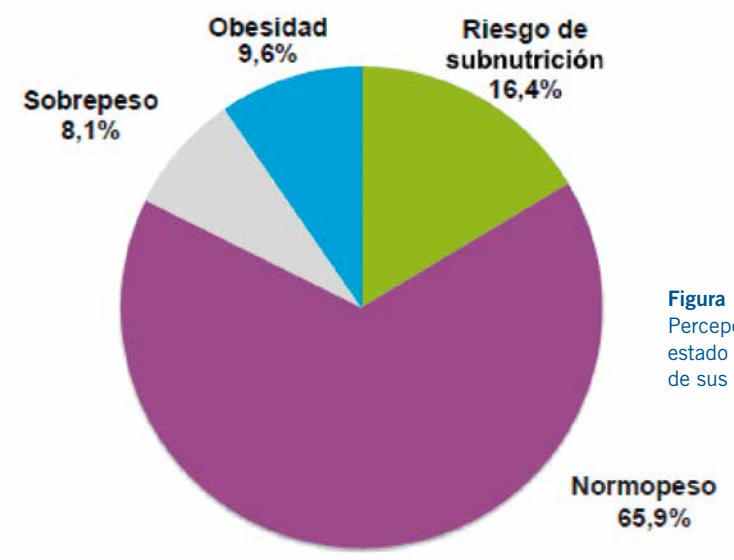


Figura 1. Percepción del estado nutricional de sus hijos.

El estudio CinfaSalud ha calculado el IMC (Índice de Masa Corporal) de los niños y niñas en base a los datos proporcionados por sus padres y madres (auto-referidos). Estos datos han sido cotejados con la tabla de percentiles oficiales marcados por las Curvas y Tablas de crecimiento de la Fundación Faustino Orbegozo[9].

Se ha definido obesidad y sobrepeso, siguiendo los criterios aceptados internacionalmente por consenso que definen la obesidad con el pc95 y el sobrepeso con el pc85 (porcentaje del pc85 al pc95)[10,11], si bien, es verdad que otros estudios bien conocidos, enKid[12], Aladino[4], usan otros percentiles de corte.

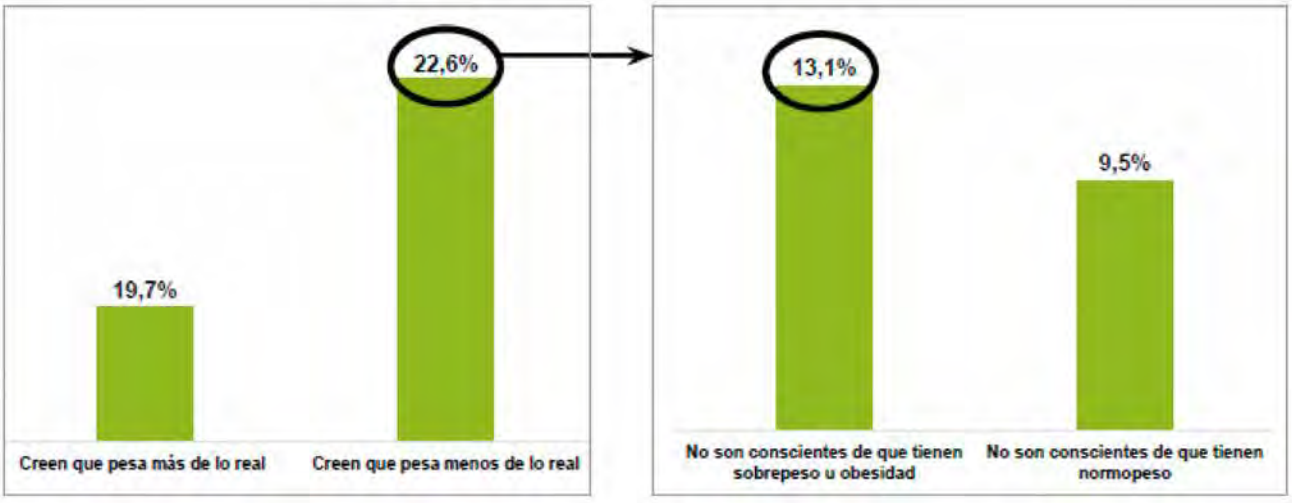


Figura 2. Percepción errónea sobre estado nutricional.

Figura 3. Medidas tomadas por los padres y madres españoles que consideran que el peso de su hijo no es el adecuado.

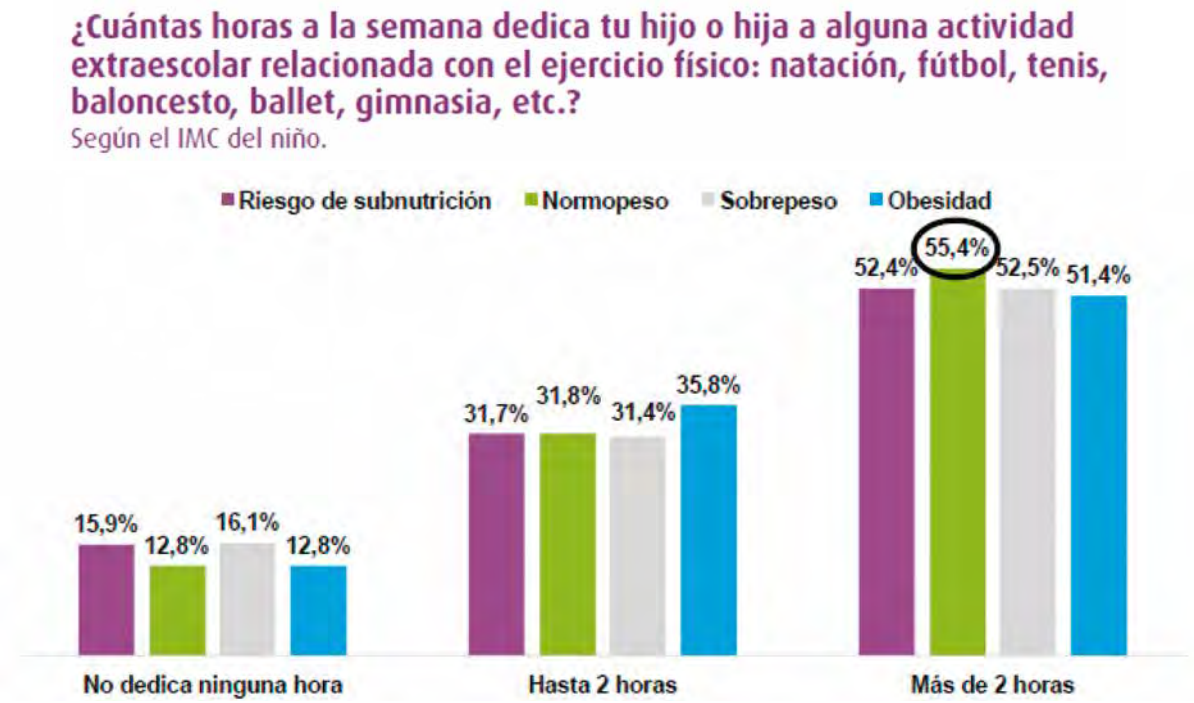


Figura 4. Actividad física y peso anómalo.

Resultados

Percepción y medidas de los padres en torno a la nutrición de sus hijos

De acuerdo a los datos proporcionados por las personas encuestadas, un 17,7% de la población infantil española se sitúa por encima del percentil 85, es decir, tiene sobrepeso (8,1%) u obesidad (9,6%). Además, según la percepción de los padres y madres, el 16,4% de los menores se encuentra en riesgo de subnutrición, mientras que un 65,9% de los niños y niñas tiene un peso normal (normopeso). En resumen, los padres solo perciben que entre 1-2 de cada 10 niños tiene un peso anormalmente alto o bajo (Fig. 1).

Sin embargo, se debe tener en cuenta que, según el estudio, un 42,3% de los padres y madres tiene una percepción equivocada del peso de sus hijos e hijas: un 22,6% piensa que pesa menos de lo real y un 19,7%, que pesa más. Además, de ese 22,6%, un 13,1% no tiene conciencia del sobrepeso u obesidad de su niño o niña (Fig. 2).

La investigación pone de manifiesto que el 43,1% de los padres y madres que declara que el peso de sus hijos e hijas es inadecuado, no toma ninguna medida para solucionar el problema. En cambio, el 40,3% lo lleva al pediatra o al médico de familia; el 3,9%, a un nutricionista; y uno de cada diez (12,7%) lo ponen a dieta ellos mismos, sin consultar a un profesional (Fig. 3).

Hábitos de vida en edad infantil

De acuerdo al estudio, nueve de cada diez niños de los encuestados (93,1%) no duermen las diez horas diarias recomendadas[13] y, de ellos, un 4,3% duerme

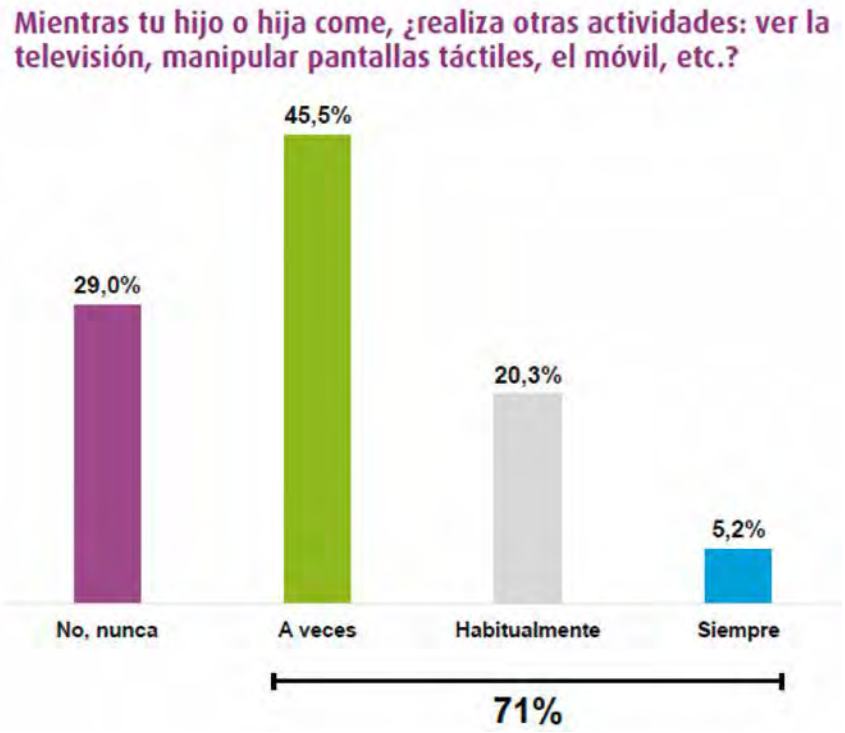


Figura 5. Frecuencia de manipulación de dispositivos tecnológicos durante la comida por parte de la población infantil española.

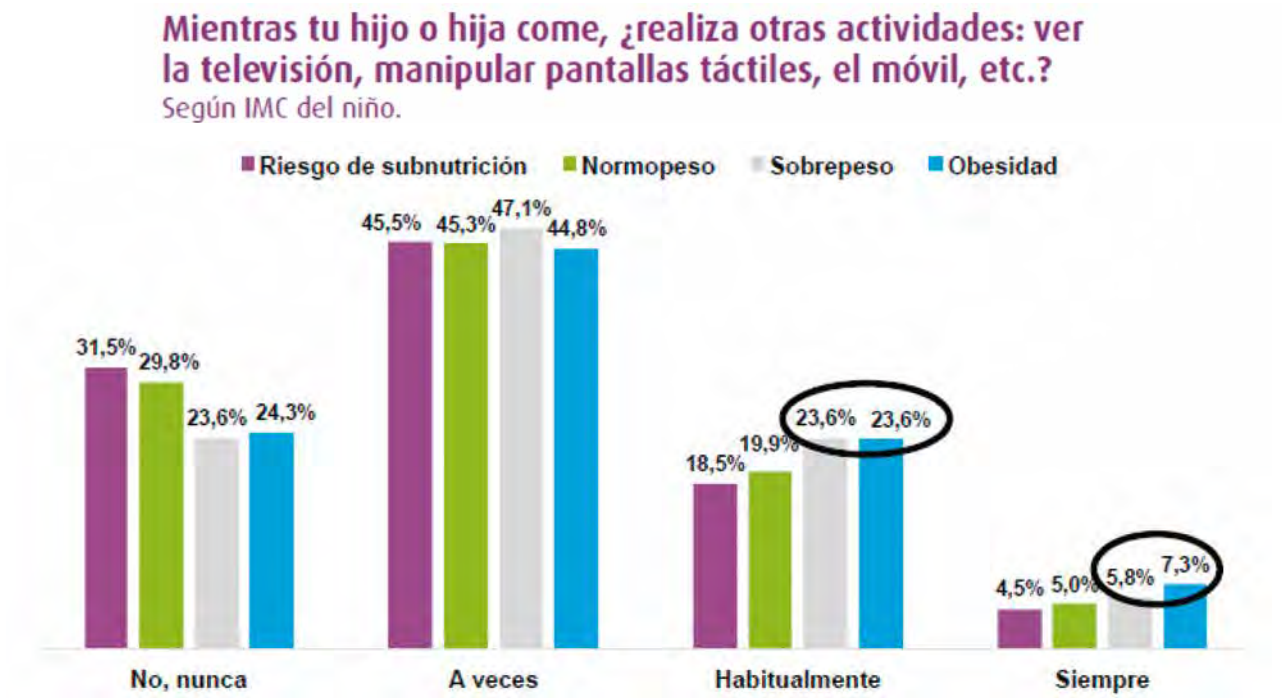


Figura 6. Relación peso sobrepeso y obesidad con uso de pantallas, mientras se come.

menos de 8 horas. Tan solo un 6,9% duerme más de 10 horas.

Casi la mitad de los menores españoles (45,7%) dedica, como mucho, dos horas a la semana a actividades físicas extraescolares. Entre estos, uno de cada diez (13,6%) no destina ni siquiera una hora a este tipo de actividades. En este sentido, destaca el dato de que los niños y niñas con un peso normal dedican más tiempo a la actividad física: el 55,4% la practica más de dos horas a la semana frente al 51,4% de los niños obesos (Fig. 4), en cambio, entre aquellos que no dedican ni una hora, es más frecuente entre los que tienen sobrepeso (16,1%) y obesidad (12,8%) respecto a los normopeso (12,8%).

La investigación ha revelado también que los dispositivos tecnológicos se utilizan con frecuencia durante las comidas: siete de cada diez niños y niñas (71%) comen al tiempo que ven la tele o manipulan una pantalla táctil o el móvil. De ellos, el 5,2% siempre come delante de una pantalla, el 45,5% lo hace, a veces, y el 20,3%, habitualmente (Fig. 5).

Según los datos ofrecidos por el estudio, los menores con este hábito sufren mayor sobrepeso u obesidad que los que no lo tienen (Fig. 6).

Por otra parte, la investigación ha constatado que solo el 37,3% de los padres españoles come habitualmente con sus hijos e hijas (al menos, diez veces a la semana), mientras que el 28,6% de los encuestados realiza con ellos menos de una comida o cena al día. Además, el 17,4% de los progenitores no toma habitualmente lo mismo que ellos a la hora de la comida o la cena (Fig. 7).

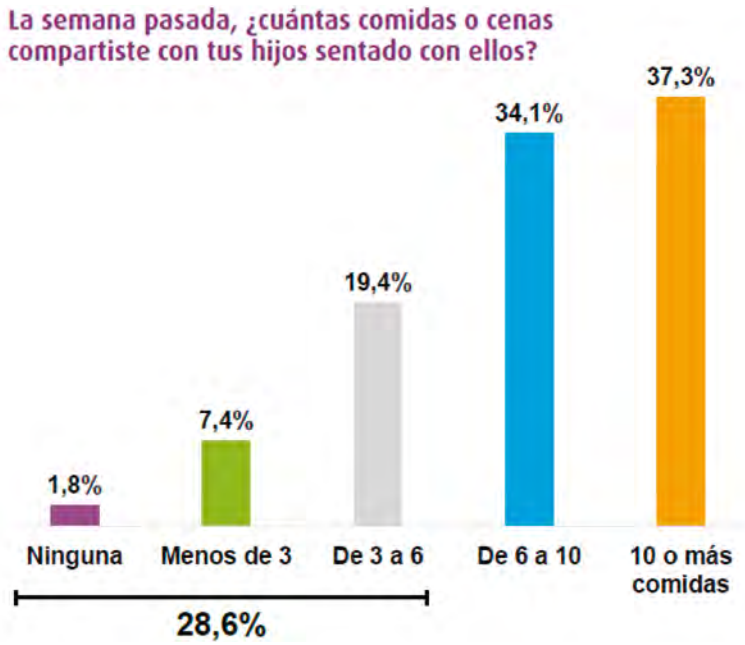


Figura 7. Acompañamiento familiar a la hora de las principales comidas.

Dieta y salud en la infancia

Otro de los datos más significativos que ha desvelado la investigación, es que ocho de cada diez (82,8%) de los escolares españoles no desayunan bien, a pesar de ser esta comida una de las más importantes del día. Además, solo uno de cada diez niños y niñas españoles toma fruta en el desayuno (11,7%) y únicamente el 17,6% bebe zumo natural (Fig. 8).

Fuente: V Estudio CinfaSalud "Percepción y hábitos de las familias españolas en torno a la nutrición infantil".

Figura 8. Composición del desayuno de los escolares españoles, de acuerdo a los resultados del estudio.

Para casi tres de cada cuatro escolares (73,1%), el bocadillo forma parte de su almuerzo o comida de media mañana, y un 45,5% toma fruta, como está recomendado. Sin embargo, un 12,2% de los niños españoles almuerza bollería industrial. En la merienda, el consumo de este tipo de repostería se duplica respecto al almuerzo (21,4%), aunque el bocadillo continúa siendo el alimento preferido también en esta comida de media tarde (70,8%).

Sobre la frecuencia de consumo de alimentos, el estudio pone de manifiesto que más de la mitad (51,9%) de los menores españoles come carne entre cuatro y siete ocasiones a la semana, aunque los expertos recomiendan hacerlo de forma ocasional. Solo uno de cada cinco niños y niñas (21,3%) toma pescado con la frecuencia indicada, más de tres veces a la semana, mientras que solamente uno de cada diez (12,1%) ingiere verdura en más de siete ocasiones semanales, como aconsejan los nutricionistas y dietistas. Además, únicamente el 30,3% toma fruta con esta misma frecuencia[14] (Fig. 9).

Por otra parte, la investigación revela que la población infantil espa-

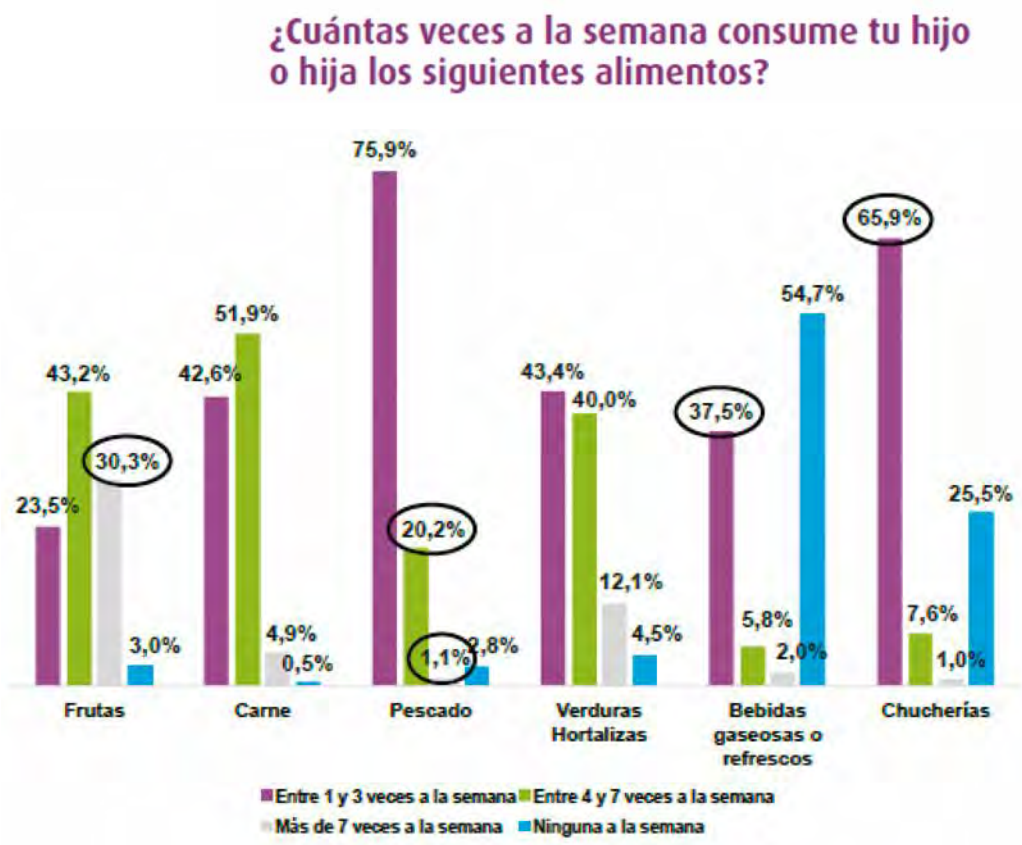


Figura 9. Frecuentación de grupos de alimentos por semana.

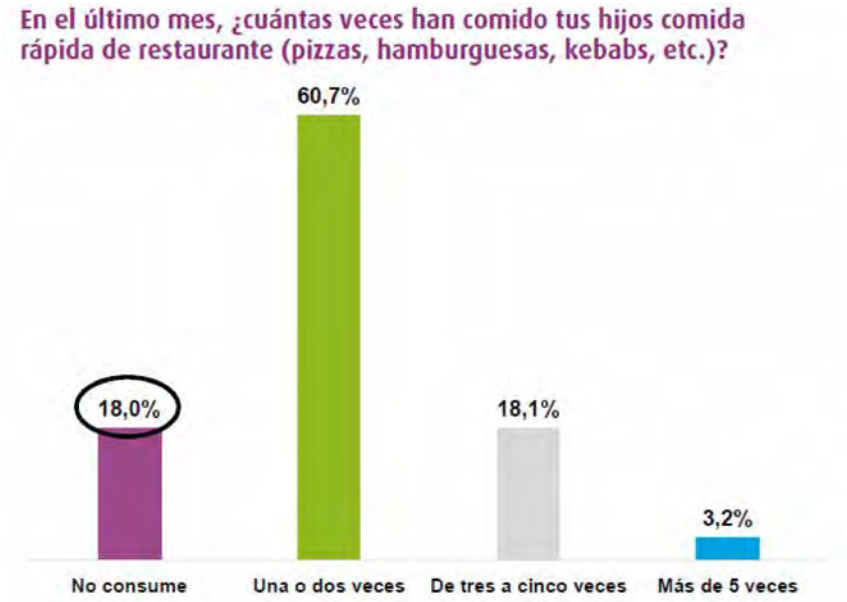


Figura 10. Frecuentación de comida rápida fuera de casa.

ñola abusa de las chucherías: tres de cada cuatro niños y niñas (74,5%) toman este tipo de alimento alguna vez a la semana, mientras que solo uno de cada cuatro (25,5%) cumple con las pautas de los expertos y no las comen nunca.

También, el consumo de comida rápida, denominada también como "comida basura", por parte de la población infantil se revela elevado: ocho de cada diez escolares españoles (82%) la toman, al menos, una vez al mes, frente al 18% que refieren que nunca la consumen (Fig. 10).

Papel de los colegios en la educación nutricional

De acuerdo al estudio, 94,6% de los progenitores españoles piensa que es necesario que se organicen actividades relacionadas con la alimentación saludable en los centros escolares, aunque solo uno de cada dos (51,9%) afirma conocer que su hijo o hija recibe esta formación.

Fuentes de consulta sobre nutrición infantil

Por último, los resultados de la investigación indican que, a la hora de informarse sobre hábitos de alimentación saludable en edad infantil, dos de cada tres padres y madres encuestados (66,1%) afirman acudir al pediatra, mientras que el 22,8% recurre a sus familiares y amigos, y el 22,4%, a Internet.

Además, el 13,9% de los padres y madres participantes en la encuesta pregunta al médico de cabecera, mientras que uno de cada diez (12,8%) no considera necesario pedir consejo sobre la nutrición de su hijo o hija (Fig. 11).

Discusión

En las investigaciones de carácter epidemiológico, es habitual utilizar cuestionarios que recogen la talla y el peso. Sin embargo, la inexactitud de los datos auto-referidos puede sesgar el resultado de la evaluación nutricional. En España, son pocos los estudios que hayan realizado una medición física del peso y la estatura para estimar la magnitud del problema. Los estudios relativos a la estimación del sobrepeso y la obesidad infantil y juvenil en España, son relativamente recientes y no muy grandes en número[2,6]. Los estudios basados en encuestas, son más sencillos, econó-

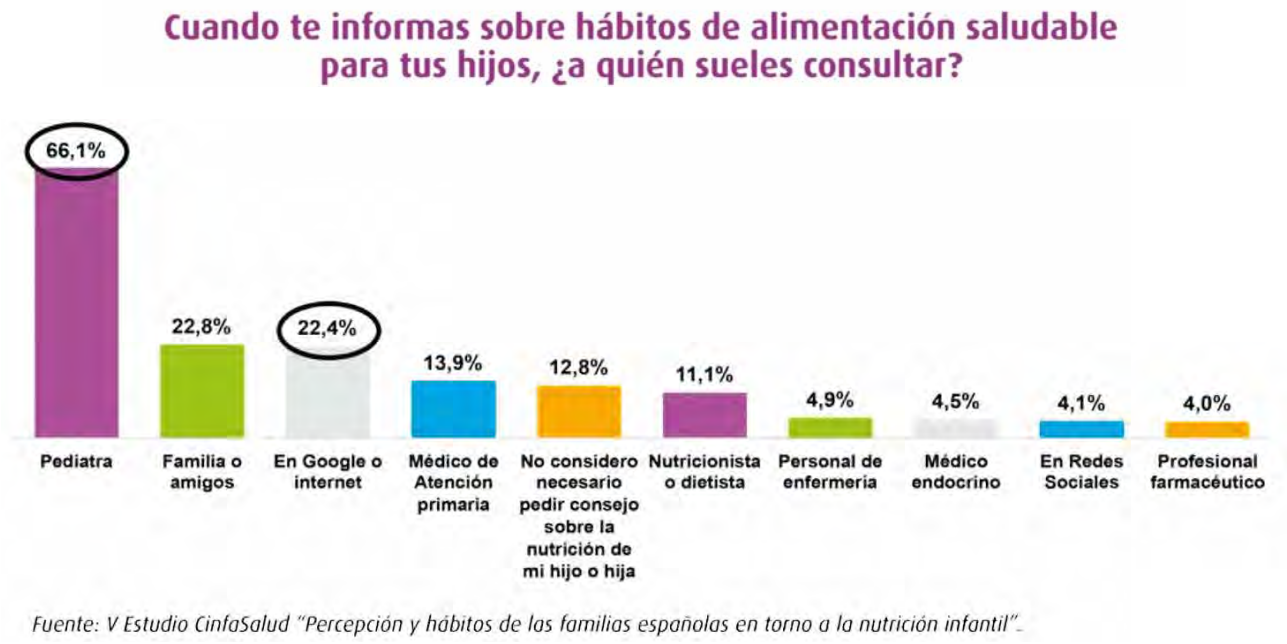


Figura 11. Fuentes de consulta sobre nutrición infantil.

micos y válidos[15,16], aunque resulta de alto interés analizar la concordancia entre estos últimos y los datos objetivos obtenidos mediante antropometría.

Este estudio V CinfaSalud, avalado por la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), consiste en un estudio observacional y transversal sobre una muestra probabilística de base poblacional mediante encuesta *on line,* como se ha comentado, con similar metodología a otras realizadas[17]. Para la definición de subnutrición, normopeso o peso excesivo (sobrepeso y obesidad), se han considerado las referencias utilizadas en trabajos internacionales[10,11] que usan los percentiles de peso pc85 para definir el sobrepeso, y pc95 para la obesidad, mejorando la sensibilidad del estudio. En otras investigaciones, donde se realiza valoración física del peso y talla como enKid[12] o ALADINO[2,4], utilizan otros criterios a la hora de definir obesidad, pc 97 o +2D de la media (que corresponde con pc 97,5) respectivamente, y delgadez o subnutrición como -2D (que corresponde con pc 2,5).

Los padres perciben a sus hijos con normopeso en el 65,9% de los casos, con exceso de peso en el 17,7% y como delgados o subnutridos en el 16,4%. Sorprende que el resultado de subnutrición sea similar al obtenido en un estudio realizado en niños y adolescentes ingresados en un hospital español en el año 2003, con edades comprendidas entre los 1 y 19 años, con diversas patologías, y no exclusivamente crónicas[18], y al de una zona básica de salud de Estella, desarrollado en el año 2000, en niños entre 10-14 años[19], utilizando como criterio de subnutrición pc10. Concretamente, observan una prevalencia del 17,2% y del 10,3%, respectivamente, muy próxima a la reflejada en nuestra encuesta, lo que denota una mayor preocupación de los padres por la delgadez.

El exceso de peso en la Encuesta Nacional de Salud del 2011/2012 se cifraba, en niños entre 2 y 17 años, en un 27,8%[17]; en el estudio ALADINO 2013, en el 43% entre los niños de 7 y 8 años[4]; y en el estudio enKid[12], en niños y jóvenes entre 2 y 24 años, en el periodo 1998-2000, en el 26,8%. Aunque estos estudios utilizan criterios de definición de obesidad y sobrepeso diferentes y son difícilmente comparables, dado que los grupos de edad y el momento en que se han realizado son distintos. El empleo de diferentes puntos de corte o referencia para definirlos pueden ser los responsables de las diferencias que se presentan en los diferentes estudios epidemiológicos sobre obesidad realizados y coincidimos con otros trabajos en que es fundamental establecer estos puntos de corte, así como las curvas de referencia para adoptar en España[6]. Lo que sí que podemos deducir que los padres, en nuestra encuesta, propenden a menospreciar el exceso de peso como problema de salud, ya que, por lo general, en los estudios auto-referidos, se tiende a subestimar el peso y a sobrevalorar la talla[2]. De hecho, observamos que el 42,3% de los padres y madres tienen una percepción equivocada del peso de sus hijos e hijas. El 13,1% de los progenitores no es consciente de que sus niños tienen sobrepeso u obesidad. Esto empeora la situación, dado que no van a tomar ningún tipo de medidas al no percibir el problema. Por otra parte, la investigación pone de manifiesto que el 43,1% de los padres y madres que declara que el peso de sus hijos e hijas es inadecuado, no toma ninguna medida para solucionar dicha situación. En cambio, el 40,3% lo lleva al pediatra o al médico de familia y el 3,9% a un nutricionista, constatando que mantienen mayoritariamente la confianza en los profesionales, similar a lo detectado en otros estudios[17]; pero uno de cada diez (12,7%) los ponen a dieta ellos mismos sin consultar a un profesional, una medida que, según los autores, puede también entrañar riesgos para la salud del menor y que puede ser aún más inadecuado que el ignorarlo a la vista de las alteraciones nutricionales más o menos graves y emergentes producidas por dietas incorrectas y caprichosas, generando déficits vitamínicos y de elementos traza con consecuencias, en ocasiones, muy negativas[20].

En cuanto a los hábitos de vida saludable, se observa que nueve de cada diez niños (93,1%) de la encuesta no duermen las diez horas diarias recomendadas[21], un 4,3% no llega a las 8 horas y un 6,8% lo hace más de 10 horas. Estos resultados difieren de los determinados en el estudio ALADINO 2013[4], en la que la mayoría de los niños entre 7 y 8 años sí dormía entre 9 y 10 horas diarias, debido posiblemente a que en nuestro estudio, la edad de estos es mayor (6-12 años) y, por tanto, duermen menos. Numerosos estudios evidencian una estrecha relación entre las horas de sueño y la presencia de obesidad en niños, adultos y personas mayores, comprobando que los niños obesos duermen menos que aquellos que tienen un peso normal[5]. Dormir una media de menos de ocho horas al día es claramente insuficiente para un niño de menos de 12 años. Al contrario, los niños que más duermen durante sus primeros 11 años de vida tienen un menor riesgo de ser obesos en la edad adulta. En niños, se considera que dormir 5 o menos horas duplica casi el riesgo de ser un adulto obeso, influyendo negativamente sobre otros hábitos de vida saludable, actividad física o incluso ingesta desequilibrada, como queda corroborado en multitud de trabajos[22].

Un aspecto importante que se detecta, es que los niños de peso normal dedican más tiempo a la actividad física: el 55,4% se ejercita más de dos horas a la semana frente a los obesos que lo hacen con menos frecuencia. Solo el 45,7% de los obesos dedica como mucho dos horas a la semana a actividades físicas extraescolares, mientras que un 13,6% no destina ni una hora a la semana a estas actividades. Si tenemos en cuenta que esto es el reflejo de lo que hacen los adultos, mal ejemplo están recibiendo estos niños, ya que según la Encuesta Nacional de Salud de España (ENSE) 2011/12, el 41,3% de los hombres y el 46,6% de las mujeres se declaran sedentarios[17]. Solo uno de cada dos niños realiza actividad física diferente a la que estrictamente se practica en las clases de educación física, datos parecidos a los detectados por el estudio sobre hábitos de consumo del Instituto Nacional de Consumo a través de la Confederación Española de Consumidores y Usuarios (CECU)[23] del 2005, en un total de 850 niños entre 9 y 16 años. En este solo, el 44,62% practicaba algún deporte y el 31,59% se declaraba sedentario. Análogamente, el estudio ALADINO 2013[4] arroja que solo el 43,3% acude dos veces a la semana a actividades extraescolares y un número reducido, el 23,3%, tres veces. Esto indica una actividad física deficitaria, en un porcentaje no despreciable de niños, de acuerdo con las recomendaciones de la OMS que ha

de ser de, al menos, 60 minutos diarios para edades entre 5 y 17 años[1,8]. Los resultados ponen de relieve la importancia de fomentar más la práctica de actividad física (deportiva u otras al aire libre) como estrategia para mejorar la salud, en general, y reducir la obesidad infantil, en particular.

La utilización o visualización de pantallas (TV, móvil, *tablet*), mientras se come se detecta en el 71% de los niños, y de ellos el 20,3% lo hace habitualmente y un 5,2% siempre, siendo los niños andaluces los que más los utilizan comiendo, 82%, y los navarros los que menos, 53,3%. Además, según los datos ofrecidos por el estudio, los menores con este hábito sufren mayor sobrepeso u obesidad que los que no lo tienen o usan. Es un hecho contrastado, la relación directa entre el número de horas que los niños pasan delante de pantallas y la mayor incidencia de obesidad. En un estudio del 2011, con 366 escolares entre 6 y 9 años de edad del norte de Granada, se constató que el 70% veía diariamente la televisión más de 2 horas y el 34% pasaba 2 horas o más al día jugando con las videoconsolas o similares[24]. En el estudio ALADINO[4] 2013, el 69,4% de los niños ven TV una media de una hora diaria que llega a ser del 78,7% y hasta de dos horas los fines de semana, y el 38,4% dedican más de tres horas al día, encontrando una clara relación entre el exceso ponderal y el mayor número de horas ante la pantalla. De modo similar, el estudio enKid[12] observa una mayor prevalencia de obesidad en aquellos niños que están ante una pantalla dos o más horas diarias. En nuestro estudio valoramos este aspecto, mientras se come, al ser un elemento distractor nada recomendable, pues hace perder la noción de la cantidad que se come, así como de los sabores y textura y, por otra parte, se pierde la oportunidad de fomentar el diálogo familiar que favorezca la comida sana y participativa, como recomiendan todas las sociedades científicas dedicadas a la nutrición. Para ello, es preciso que alguno de los padres acompañe a los niños en sus principales comidas; detectamos que solo el 37,3% de los progenitores come habitualmente con sus hijos (al menos, diez veces a la semana), mientras que un 28,6% realiza con ellos menos de seis comidas por semana, es decir, menos de un almuerzo o cena al día. Curiosamente, los canarios son los que menos comidas comparten con sus hijos, el 20% lo hace menos de 3 veces a la semana. Insistimos, por ello, en que los padres son los modelos a seguir y son los que deben promover buenos hábitos, tanto de educación y conducta como, también: higiénicos, dietéticos y de sueño saludables. Los pequeños observan e imitan los hábitos de los mayores y aprenden de ellos; por ello, es fundamental comer en familia, para ello, es importante organizar los horarios para poder comer juntos, al menos, una vez al día.

En la encuesta de la CECU[23], el 70,99% de los niños realizan el almuerzo en casa; y en el estudio ALADINO[4] 2013, 95,1% y 59,4% desayunan y almuerzan en casa, respectivamente. Sin embargo, no se encuentra una asociación significativa entre el sobrepeso y la obesidad, y el lugar donde los niños hacen la comida principal[4].

En cuanto a los desayunos, el 82,8% de los escolares de nuestro estudio no desayunan satisfactoriamente, al no incorporar los tres tipos de alimentos recomendados (lácteos, cereales y fruta), incluso, el 0,6% reconoce ir al cole sin desayunar nada. Solo el 11,7% toma fruta y, únicamente, el 17,6% zumo natural. En el programa CASERIA[24], el 96,7% desayuna antes de ir al colegio, siendo los lácteos el producto más consumido y la bollería industrial muy utilizada, tanto en el desayuno (7,4%) como en el recreo (16,9%). En ALADINO 2013, un 0,3% de los niños acude al colegio sin desayunar habitualmente, toman desayuno adecuado el 4,6% y el 85,1% ingiere solo lácteos o lácteos con cereal, pero sin fruta, similar a nuestros hallazgos. Sin embargo, en la encuesta CECU, es mayor el porcentaje de niños que acude sin desayunar al colegio, 7%, y mayor el que realiza un desayuno correcto, 40,34%, y solo el 45,28% lo hace tomando únicamente lácteos o zumos con o sin cereales. Tanto en el almuerzo como en la merienda, los niños que toman bocadillos representan el 73,1% y el 70,8%, respectivamente; y, de igual modo, sucede con la bollería industrial, 12,2% y 21,4%; y solo un 45,5% ingiere fruta. Son los vascos los que menos bollería usan, 26,7%, y los gallegos los que más fruta toman en la merienda, 74%. Esto evidencia desayunos poco adecuados al faltar la fruta o los cereales, y almuerzos donde la bollería industrial y los bocadillos contribuyen inapropiadamente al aporte energético. Los desayunos inadecuados[4,12] y los mayores aportes de azúcares y grasas en las comidas, han demostrado ser un factor determinante para el desarrollo de la obesidad infantil[5,12].

Sobre la frecuencia de consumo de grupos de alimentos, el 51,9% de los menores come carne en cuatro a siete ocasiones a la semana, el 21,3% pescado menos de tres veces a la semana y solo ingieren verdura o fruta más de siete veces por semana, como es deseable, el 12,1% y 30,3%, respectivamente. Se evidencia el exceso de consumo de carnes, que no debería ser de más de 2-3 veces por semana; el bajo consumo de pescado, recomendable de 3 a 5 veces por semana; y lo más llamativo y dramático, el escaso consumo regular de verdura y fruta por parte de la gran mayoría de nuestros niños. En el estudio CASERIA[24], solo tomaban fruta con la frecuencia recomendada el 35% de menores; de igual forma, se evidenció que gustaban más las carnes y poco los pescados, verduras y frutas. En el estudio enKid, se observa una mayor prevalencia de obesidad en los niños de 6-14 años por exceso de aporte de grasa (>40% Kcal) y, sobre todo, por el predominio en la ingesta de derivados cárnicos (embutidos), que se repite en los mayores de 14 años que abusan también de bollería y refrescos azucarados, y con menor prevalencia en niños y jóvenes que comen 4 o más raciones de fruta o verdura al día[12]. En la encuesta CECU del INC[23], no toman nunca verduras y ensaladas un 15% y un 51%, respectivamente, y solo un bajo porcentaje las ingieren regularmente, 45,7%; sin embargo, más del 60% de los niños comen de forma frecuente (2-3 veces por semana) carne o pollo y se detecta un bajo consumo de pescado, hasta un 20% no lo toma nunca y solo un 38% lo hace 2-3 veces por semana. En cuanto a las pastas, arroz y patatas, se observa que un 23,7% de los niños los consumen una vez por semana, solo el 14,25% lo hacen diariamente y el resto 2-3 veces por semana. Respecto al consumo de legumbres, un 18,85% de los niños no las incluyen entre sus alimentos, las toman esporádicamente un 50,35% y solo un 29,54%, al menos, 2-3

veces por semana, datos todos ellos similares a los recogidos en nuestro estudio. Así mismo, observamos una frecuentación cada vez mayor del uso de comida rápida fuera del hogar, lo hace el 82% de los escolares, al menos, una vez por mes frente al 18% que no la consume nunca. Andalucía es la comunidad que lo hace en mayor porcentaje, 88%, frente al 29% de Castilla y León que no acostumbra hacerlo nunca. No siendo España uno de los países donde más comida rápida se consume, Italia lo hace 1,8 veces más y EE.UU. 51, sí se ha incrementado en un 14,5% el uso de la misma, siguiendo la tónica mundial que ha sido del 20%. Este tipo de comida se caracteriza por su elevada densidad calórica, su alto contenido en grasas saturadas, sal, azúcares y otros aditivos potencialmente nocivos[23].

Por otra parte, la investigación revela que la población infantil española abusa de las chucherías (fritos, bollería, dulces y *snacks*) que deben constituir una excepción. Así lo confirma el dato, de que tres de cada cuatro niños y niñas españoles (74,5%) toman chucherías alguna vez a la semana, mientras que solo uno de cada cuatro (25,5%) cumple con las recomendaciones y no las come nunca.

En resumen, observamos un cambio importante de los hábitos de alimentación y de vida saludable de nuestros niños, que nos aleja del patrón de oro de la dieta mediterránea, con un abuso en el consumo de carnes en detrimento del pescado, los cereales, sobre todo, legumbres, y escaso consumo de frutas y verduras. A la vez, se han introducido otras prácticas, producto de la globalización de la alimentación, con un uso cada vez más creciente de la bollería industrial, *fast food*, sedentarismo, abuso de pantallas en las comidas, así como pérdida de horas de sueño, que están contribuyendo a una alarmante epidemia de obesidad infantil y otras comorbilidades que aparecen cada vez en la población más joven, constatándose estos mismos cambios de hábitos alimentarios en la población adulta[25,26], que son el referente de nuestros niños.

El pediatra sigue siendo el profesional al que más consultan los padres sobre hábitos de alimentación saludable, 66,1%, y el farmacéutico al que menos, 4%. Otras fuentes de información son: Internet, 22,4%, y familiares y amigos, 22,8%. Los canarios son los que más consultan Internet, 31%, y los riojanos los que menos, 14%. Un 12,8% considera que no es necesario pedir consejo sobre la nutrición de sus hijos. La consulta a profesionales constituye una fortaleza para favorecer y promocionar los hábitos saludables y se precisa de una mayor implicación de las instituciones, como concluye C. Díaz Méndez en su estudio[7], evidenciando que siguen siendo estos, y concretamente los pediatras, los agentes idóneos para vehiculizar dicha información, orientando sobre las páginas adecuadas de consulta en Internet, dada la facilidad de accesibilidad de las mismas y la gran diversidad de información, no siempre científicamente correcta, que lejos de ayudar puede confundir y empeorar la situación. El posible sesgo de selección al incluir solo aquellos tutores internautas en la población a estudiar, podría haber influido en que Internet presente un mayor porcentaje como fuente de información, aunque consideramos que la influencia de este condicionante es muy reducida, dada la penetración existente del uso de las nuevas tecnologías, y concretamente el uso de Internet en las familias con niños escolares de este rango de edad que se ha querido estudiar. Igualmente, como en otros trabajos[6], partimos de la idea de que, en nuestro estudio, los datos antropométricos y características de las diferentes poblaciones evaluadas son comparables y agrupables entre sí, considerando la población española actual como una población homogénea, aunque posteriormente hayamos apreciado pequeñas diferencias entre las distintas comunidades autónomas que la conforman.

Además, se constata que el 94,6% de los padres cree necesario que se organicen actividades relacionadas con la alimentación saludable en los centros escolares, aunque solo el 51,9% conoce que su hijo recibe dicha educación. De hecho, la OMS considera a los centros educativos como el espacio adecuado para la adquisición de conocimientos teóricos y prácticos sobre salud y nutrición y pueden convertirse en uno de los pilares básicos en la prevención de la obesidad, incidiendo sobre la modificación de los hábitos alimentarios inadecuados que están instalándose en la sociedad[1]. Por ello, se ha desarrollado un plan denominado genéricamente, Estrategia NAOS, para la nutrición, actividad física y prevención de la obesidad, por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad del Gobierno de España, coordinado por la Agencia Española de Consumo, Seguridad Alimentaria y Nutrición (AECOSAN). La Estrategia NAOS tiene como objetivo sensibilizar a la población del problema que la obesidad representa para la salud, la promoción de la salud a través de los hábitos alimentarios saludables y de actividad física, y reunir e impulsar aquellas iniciativas, tanto públicas como privadas, que contribuyan a lograr que los ciudadanos y, especialmente, los niños y jóvenes, adopten dichos hábitos saludables a lo largo de toda la vida[27].

Conclusiones

Los resultados del estudio, expuestos anteriormente, llevan a concluir que los hábitos nutricionales de los niños españoles no son adecuados, así como tampoco el grado de concienciación de sus padres.

En primer lugar, los hábitos alimenticios de los escolares de nuestro país se alejan cada vez más de la dieta mediterránea y de la pirámide alimentaria, que incluye todos los grupos de alimentos en la frecuencia y cantidad adecuada: toman más carne de las indicadas y, en cambio, menos verdura, pescado y fruta. Además, cada vez es más frecuente por parte de la población infantil, el consumo de dulces y comida rápida, a pesar de estar claramente desaconsejado, debido a su escaso valor nutricional y a las cantidades excesivas de azúcares y grasas saturadas, colesterol, sal y energía que contienen.

Tampoco las horas dedicadas al sueño y al ejercicio físico son suficientes, a pesar de que ambos son factores cruciales en la prevención de la obesidad y enfermedades asociadas. Por otra parte, resulta preocupante el elevado porcentaje de escolares que comen, mientras ven la tele o manipulan el móvil u otro tipo de pantalla táctil en nuestro país. Este hábito no permite a los niños disfrutar de las texturas y sabores de los alimentos, además de impedir a los progenitores inculcarles hábitos saludables en la mesa.

Por otro lado, los padres españoles encuestados tampoco se muestran concienciados de la necesidad de sentarse a la mesa con sus hijos, con el fin de ense-

ñarles a alimentarse correctamente, o de la necesidad de consultar a un profesional –nutricionista o pediatra–, a la hora de regular el peso de sus niños, cuando perciben que este no es el adecuado. Se debe recalcar también que un elevado porcentaje de padres no sabe reconocer cuándo su hijo sufre sobrepeso u obesidad, dada la tendencia a menospreciar el peso y supra-valorar la talla; y, sin embargo, tienen mayor percepción de la subnutrición. En este sentido, resulta también preocupante el hecho de que uno de cada diez padres no considere necesario pedir consejo a ningún profesional de la salud sobre la nutrición de sus hijos.

Circunstancias, como las anteriormente descritas, parecen estar contribuyendo al aumento del sobrepeso y la obesidad en España, así como al de la prevalencia de enfermedades asociadas. En consecuencia, se hace necesario poner en marcha en nuestro país más estrategias para mejorar la educación alimentaria en la población infantil, como vía de prevención de problemas de salud relacionadas con la alimentación, así como para fomentar una rutina adecuada de sueño y actividad física. Gran parte de estas iniciativas, deben estar directamente dirigidas a los progenitores, al igual que a la puesta en marcha de actividades educativas en el entorno escolar.

Agradecimientos

Expresamos nuestro agradecimiento a Gemma Artica, Saioa Aldaya, Edurne Miranda, Belén Alonso y Cristina Ochoa por su contribución en la gestión y organización de este proyecto.

Bibliografía

1. Organización Mundial de la Salud (OMS). "Estrategia mundial sobre régimen alimentario, actividad física y salud. Sobrepeso y obesidad infantiles". OMS 2016. [Acceso: 21 de septiembre de 2016]. Disponible en: http://www.who.int/dietphysicalactivity/childhood/es/.
2. Sánchez-Cruz JJ. Prevalencia de obesidad infantil y juvenil en España en 2012. Rev Esp Cardiol. 2013; 66: 371-6.
3. Marie NG, et al. Global, regional and national prevalence of overweight and obesity in children and adults during 1980–2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. Lancet. 2014; 384(9945): 766-81.
4. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, Gobierno de España. Estudio de prevalencia de la obesidad infantil. Estudio ALADINO (Alimentación, Actividad física, Desarrollo Infantil y Obesidad). Estrategia NAOS. [en línea] [consultado el 13.01.2017]. Disponible en: http://www.ciberobn.es/media/434027/estudio_aladino_2013.pdf.
5. Güemes-Hidalgo M, Muñoz-Calvo M.T. Obesidad en la infancia y adolescencia. Pediatr Integral. 2015; XIX (6): 412-27.
6. Coronel Rodríguez C, Del Castillo Aguas G, Malmierca Sánchez F, Díaz Martín JJ, Gorrotxategi Gorrotxategi P, Gallego Iborra A, et al. Influencia de la utilización de la curva de crecimiento sobre los diferentes estándares de crecimiento en el diagnóstico de obesidad y/o sobrepeso de los niños españoles. SOBRINI.
7. Díaz-Méndez C. Estabilidad y cambio en los hábitos alimentarios de los españoles. Acta Pediatr Esp. 2016; 74(1): 29-34.
8. Programa PERSEO; iniciativa del Ministerio de Sanidad y Consumo en colaboración con el Ministerio de Educación y Ciencia, el Centro de Investigación y Documentación Educativa (CIDE), la Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición (AESAN) y la Sociedad Española de Nutrición Comunitaria. [en línea] [consultado el 13.01.2017]. Disponible en: http://www.aecosan.msssi.gob.es/AECOSAN/docs/documentos/nutricion/educanaos/estilo_vida_saludable.pdf.
9. Hernández M, Castellet J, Narvaiza JL, Rincón JM, Ruiz I, Sánchez E, et al. Curvas y tablas de crecimiento. Instituto sobre Crecimiento y Desarrollo Fundación F. Orbegozo. Madrid: Editorial Garsi, 1988.
10. Troiano RP, Flegal KM. Overweight children and adolescents: description, epidemiology and demographics. Pediatrics 1998; 101(Suppl): 497-504.
11. Livingstone B. Epidemiology of childhood obesity in Europe. Eur J Pediatr. 2000; 159 (Suppl1): 14-34.
12. Serra Majem L, Ribas Barba L, Aranceta Bartrina J, Pérez Rodrigo C, Saavedra Santana P, Peña Quintana L. Obesidad infantil y juvenil en España. Resultados del Estudio enKid (1998-2000). [Childhood and adolescent obesity in Spain. Results of the enKid study (1998-2000)]. Med Clin (Barc). 2003; 121: 725-32.
13. Bell JF, Zimmerman FJ. Shortened nighttime sleep duration in early life and subsequent childhood obesity. Arch Pediatr Adolesc Med. 2010; 164: 840-5.
14. Pirámide de la Alimentación Saludable SENC. 2015. [Acceso 21 de septiembre de 2016]. Disponible en: http://www.nutricioncomunitaria.org/es/noticia/piramide-de-la-alimentacion-saludable-senc-2015.
15. Basterra-Gortari FJ, Bes-Rastrollo M, Forga L, Martínez JA, Martínez-González MA. Validación del índice de masa corporal auto-referido en la Encuesta Nacional de Salud. An Sist Sanit Navar. 2007; 30: 373-81.
16. Stommel M, Schoenborn CA. Accuracy and usefulness of BMI measured based on self-reported weight and height: findings from the NHANES&NHIS 2001-2006. BMC Public Health. 2009; 9: 421.
17. Encuesta Nacional de Salud de España 2011/12 (ENSE 2011/12), Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad – Instituto Nacional de Estadística. [en línea] [consultado el 13.01.2017]. Disponible en: https://www.msssi.gob.es/estadEstudios/estadisticas/encuestaNacional/encuesta2011.htm.
18. Moreno Villares JM, Oliveros Leal L, Pedrón Giner C. Desnutrición hospitalaria en niños. Acta Pediatr Esp. 2005; 63: 63-9.
19. Durà Travé T, Mauleón Rosquil C y Gúrpide Ayarra N. Valoración del estado nutricional de una población adolescente (10-14 años) en atención primaria. Estudio evolutivo (1994-2000). Aten Primaria. 2001; 28: 590-4.
20. Plaza López de Sabando D. Vegetarianismo y anemia por déficit de vitamina B12. An Pediatr Contin. 2012; 10: 359-65.
21. Iglowstein I, Jenni OG, Molinari L, Largo RH. Sleep duration from infancy to adolescence: reference values and generational trends. Pediatrics. 2003; 111: 302-7.
22. Soto Insuga V, Merino M, Losada del Pozo R, Castaño de la Mota C, Pérez Villena A, Prados Álvarez M. Sueño y obesidad en la infancia. Acta Pediatr Esp. 2013; 71: 191-8.
23. Estudio sobre hábitos de consumo. Instituto Nacional de Consumo. [en línea] [consultado el 13.01.2017]. Disponible en: http://cecu.es/campanas/alimentacion/informehabitos.pdf.
24. Rodríguez Huertas E, Solana Moreno MI, Rodríguez Espinosa F, Rodríguez Moreno MJ, Aguirre Rodríguez JC, Alonso Ródenas M. Programa CASERIA (Cuestionario hábitos Saludables en Primaria). Respuestas de escolares de 6 a 10 años de edad. Semergen. 2012; 38: 265-77.
25. Varela-Moreiras G, Ruiz E, Valero T, Ávila JM, del Pozo S. The Spanish diet: an update. Nutr Hosp. 2013; 28 (Supl.5): 13-20.
26. Varela Moreiras G. La Dieta Mediterránea en la España actual. Nutr Hosp. 2014; 30(Supl.2): 21-8.
27. Estrategia NAOS de la Agencia española de Consumo, Seguridad alimentaria y Nutrición. [en línea] [consultado el 13.01.2017]. Disponible en: http://www.aecosan.msssi.gob.es/AECOSAN/docs/documentos/nutricion/estrategianaos.pdf.

Representación del niño en la pintura española

Zabaleta, el pintor de los niños campesinos

J. Fleta Zaragozano

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria
Facultad de Ciencias de la Salud.
Universidad de Zaragoza

Pediatr Integral 2017; XXI (3): 222.e1 – 222.e4

La obra de Zabaleta se ha incluido dentro de la línea denominada "Realismo Expresionista Español", que arranca con Goya y sigue con Isidro Nonell y Gutiérrez Solana. Es un pintor metódico y perfeccionista. Su estilo varía desde el Expresionismo sombrío, en su primera época, al Expresionismo rutilante, llevado hasta un Postcubismo con influencias picassianas a partir de 1950 y que le confiere su identidad. Actualmente, sus cuadros se exponen en los más prestigiosos museos del mundo.

Vida y obra

Rafael Zabaleta Fuentes nació en Quesada (Jaén) en 1907. Desde 1913 a 1916 asiste a la escuela nacional de niños de Quesada, donde manifiesta por primera vez su afición por la pintura. Cuando termina en la escuela, ya huérfano de padre, ingresa en el colegio de Sto. Tomás de Jaén, donde estudia el bachillerato y posteriormente inicia los estudios en la Escuela de Bellas Artes de San Fernando. Su estilo empieza a ser el realismo y su obra se divide en 3 etapas, que se describen a continuación.

En la primera etapa, se ve influenciado por la pintura estilística propia de la Escuela donde está. Allí, aparte de otras actividades, se dedica a realizar desnudos y copias de cuadros de otros pintores. En 1932 participa en una exposición de dicha Escuela a la que presenta el cuadro *Blanco y Negro,* en el cual demuestra sus cualidades, dignas de ser tomadas en serio. Durante los años de la dictadura vive en Madrid y conoce a artistas y literatos, como Ramón Gómez de la Serna, Federico García Lorca y José Ortega y Gasset, entre otros.

Tenía un carácter tímido para hablar y relacionarse con cualquier extraño. Era muy fino en la expresión y, salvo entre amigos de mucha confianza, hablaba siempre con sometimiento a la norma y sin permitirse mayores lujos y licencias léxicas. Su atracción por la pintura le lleva a París en 1935, lo cual influye mucho en su vida y en su obra. Una vez allí, estudia los maestros de la pintura contemporánea.

París y Quesada eran los dos lugares más admirados por el pintor: dos polos opuestos en su pasión. Durante la Guerra Civil, Zabaleta pierde sus propiedades agrícolas y tiene que comenzar a vivir de su pintura. Reside en Quesada, Jaén, Baza y Guadix. Una vez allí, pinta una colección de dibujos con escenas de aquella época. Al terminar la guerra, fue denunciado y encarcelado en Madrid y la colección desaparece.

A partir de 1940, comienza una nueva etapa en su vida y en su pintura. Es un periodo nuevo, más original y, aunque menos influenciado por la pintura académica, sí lo está por pintores de su época, como Picasso. Se presentó en 1942 en la sala Biosca de Madrid, el mismo año en que la Exposición Nacional de Bellas Artes le rechazó un cuadro. Eugenio d´Ors, en cambio, valoró su obra, y desde el año siguiente el pintor pasó a formar parte de los "Salones de los Once", que eran exposiciones anuales de once pintores ya reconocidos. Pinta campesinos quesadeños, campos andaluces y fiestas populares.

Durante todo el tiempo que dura esta etapa, pinta y participa en bastantes exposiciones. También participa en muchos concursos y homenajes, el más importante de ellos es el titulado "Homenaje a Solana". En esta fase domina el expresionismo. Pone una gran fuerza en formas y colores. En sus cuadros predominan los colores fríos.

En la última etapa de la obra de Zabaleta que va desde 1950 a 1959 sobresalen los temas campesinos y serranos, pinta escenas de caza y los colores son más puros, sin tantas mezclas. Le gusta pintar bodegones y animales, ya sean domésticos o salvajes. Depuró el estilo anterior, alcanzando el suyo más característico, basado en un rigor compositivo logrado a base de dibujar las líneas maestras, con pinceladas largas y oscuras, que encierran colores vivos. En la XXX Bienal de Venecia (1960) fue presentada una importante selección de su obra.

En 1960, muere en su casa a consecuencia de una hemorragia cerebral, junto a sus dos asistentas, Juana y María. Su particular expresionismo, estilizado y rústico, alcanzó a ser uno de los mayores exponentes de un arte español, suficientemente renovado y neutro, para no causar alarma entre los ambientes artísticos recién salidos de la cerrazón estética de la inmediata postguerra. Su obra se conserva, en gran parte, en el Museo Español de Arte Moderno de Barcelona, en el Museo Español de Arte Contemporáneo (Madrid) y en diversas colecciones particulares.

Figura 1. Muchacho que se sienta con una gallina en su regazo.

Sus cuadros de niños

Zabaleta ha pintado como pocos artistas al niño del pueblo y al niño campesino, en su más auténtico medio rural, en solitario, en grupo, con su madre y en familia, en burro, en carro y, en ocasiones, practicando múltiples labores propias del campo.

En el cuadro *Muchacho que se sienta con una gallina en su regazo* muestra el pintor este ambiente rural. Aparece un niño de unos siete años, con una actitud seria, sentado en una silla y con una gallina en su regazo. El autor juega con los tamaños y las proporciones: la gallina parece excesivamente grande. Es un interior con colores cálidos y un fondo que puede corresponder al campo en primavera. Puede ser una muestra del periodo post-impresionista del pintor. Es un óleo sobre lienzo de 81 por 65 cm y data de 1943 (Fig. 1).

Figura 2. Niña sentada y niño de pie con sombrero.

En esta composición, *Niña sentada y niño de pie con sombrero*, el pintor muestra su tendencia expresionista. No es un ambiente rústico, se trata de un interior, pero las figuras representadas en tres cuartos, niños, en primer plano, van ataviados a la usanza rural de la época. Los ojos de ambas figuras, como es habitual en el artista, son grandes y oscuros, con caras redondeadas y tez morena. Colores fríos, blancos en diferentes tonalidades. Es un óleo sobre lienzo de 80 por 65 cm y data de 1943 (Fig. 2).

Figura 3. Joven sentada.

Figura 4. Maternidad.

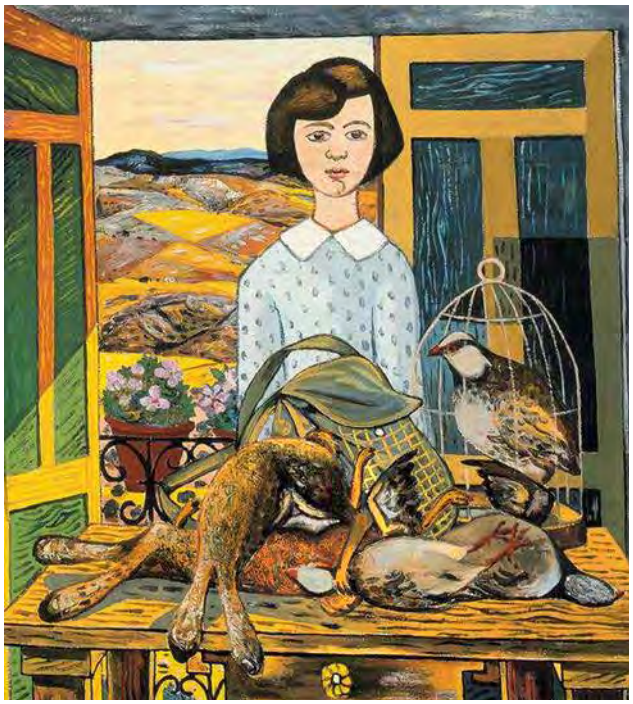


Figura 5. Muchacha con la naturaleza muerta.

En *Joven sentada* se observa a una adolescente sentada en una silla en un balcón. Está de lado, mirando hacia la derecha. Ataviada con jersey naranja y falda azul con reflejos blancos. Está en actitud hierática, rígida y nada expresiva. Al fondo, el mismo paisaje descrito en otras obras del pintor: posiblemente los olivares de su pueblo, con almendros en flor. Es un óleo sobre lienzo de 81 por 65 cm, realizado en 1949 y pertenece a una colección particular (Fig. 3).

En *Maternidad* ya se adivina la obra futura de este artista. Su trazado va a ser muy común en sus sucesivos cuadros. En un ambiente rural y despejado y sobre un montón de piedras, aparece una madre sentada que está dando de mamar a un niño, varón, de corta edad y completamente desnudo, en una estructura típicamente piramidal. Hemos de advertir que el tamaño del niño no se corresponde con el de un lactante, más bien su físico podría corresponder a un niño de 4 o 5 años. Los colores son cálidos, con predominio del amarillo y diferentes tonalidades de marrones y grises. Es un óleo sobre lienzo pintado en 1952 (Fig. 4).

De nuevo muestra el pintor una escena interior, pero con vistas al campo en *Muchacha con la naturaleza muerta*. Se muestra a una adolescente de pie en una habitación tras una mesa que contiene piezas de caza: dos perdices, dos liebres y un morral. También hay una jaula con otra perdiz viva en su interior. El balcón está abierto y se ve a lo lejos el campo que tanto aprecia el autor. La niña mira al frente y lleva un vestido azul. Es un óleo sobre lienzo de 100 por 80 cm y fue pintado en 1953 (Fig. 5).

En otra *Maternidad,* pintada poco después, aparece la misma madre y el mismo niño, pero posiblemente dos años después. La madre va ataviada con vestidos parecidos a los de la madre del cuadro anterior. También es común en las representaciones de mujeres el que estas vayan cubiertas con

Figura 6. Maternidad.

un pañuelo en la cabeza, a modo de costumbre de las mujeres del mundo rural que vivió el artista en su tierra natal. Los detalles anatómicos de las manos de la madre nos muestran la tosquedad que el pintor ha querido atribuir a la figura. Los mismos colores, fondos y celajes. Se trata de un óleo sobre lienzo, de 100 por 80 cm, pintado sobre 1954 (Fig. 6).

En esta *Familia campesina* aparecen los padres y sus tres hijos. Apenas hay espacio para representar los fondos, aunque también se advierte que estamos en el campo. El padre, al que solo se le ve el busto, es el típico lugareño, con su color oscuro en la piel, sus arrugas, ojeras y barba rala, que más parece un abuelo; la madre, en un primer plano, aparentemente más refinada y arreglada, se ha preparado para la pose del retrato; sus pechos han sido dibujados por el artista con dos simples curvas que sobresalen a través del vestido. El pintor ha querido

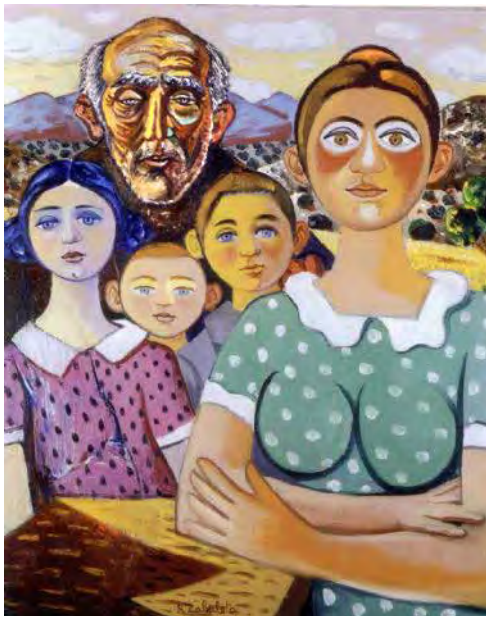


Figura 7. Familia campesina.

Figura 8.
El carro.

Figura 9.
Niños.

exagerar los colores de la cara de la madre con rojo, marrón y blanco. Los niños aparecen en un segundo plano, con sus típicas caras redondeadas, grandes ojos y mirando al espectador. Es la pose familiar para hacerse una fotografía. Fondo del paisaje andaluz, que bien pudieran ser los olivares de Jaén. Es un óleo sobre lienzo pintado en 1957 (Fig. 7).

En *El carro*, se representan algunas figuras ya descritas y con características similares, aunque aquí Zabaleta incluye dos mulas y un carro. En un evidente mundo rural aparecen las figuras de una abuela, en el centro de la imagen; los padres, a ambos lados, una niña de unos cuatro años y un niño de corta edad y desnudo: se trata de un cuadro con una gran simetría. Los colores son cálidos y muy variados. Las líneas se combinan en sus trazos y se mezclan las rectas con las curvas. Es un óleo sobre lienzo de 100 por 81 cm, data de 1958 y pertenece a una colección particular (Fig. 8).

Figura 10.
Niñas.

En *Niños* se ven a dos niñas en la escuela en un primer plano. Están sentadas en su pupitre. En este caso, no se trata de un exterior, sino un aula. Una de las niñas lee y la otra escribe. En este caso, hay un predominio de la línea recta, con respecto a otros cuadros de Zabaleta. Se intercalan colores cálidos y fríos, con predominio del rojo y del azul. Es un óleo sobre lienzo de 81 por 65 cm y data de 1959. Pertenece al Museo Zabaleta, en Quesada, Jaén (Fig. 9).

Niñas es otro cuadro en el que se representan, posiblemente, las niñas de la obra anterior, de cuerpo entero, algo más crecidas y en un ambiente interior. Una está de pie con las manos cogidas sobre su vestido y la otra, sentada en una silla, en un primer plano, con una flor en la mano derecha. Los colores son: blanco, marrón y gris, con fondos oscuros de diferentes tonalidades. Las niñas miran al frente con miradas tristes. Se trata de un óleo sobre lienzo de 75 por 64 cm y data de 1959 (Fig. 10).

Bibliografía

- Guzmán M. Rafael Zabaleta, estudio catalográfico. Instituto de Estudios Giennenses. Jaén, 2010.
- VV.AA. Zabaleta, Rafael (1907-1960). Bilbao Bizkaia Kutxa Fundazioa. Bilbao, 2001.
- Ureña G. Rafael Zabaleta: homenaje. Diputación Provincial. Instituto de Cultura. Jaén, 1984.
- Bozal V. Pintura y Escultura españolas del siglo XX. Summa Artis. Vol. XXXVI. Espasa Calpe. Madrid, 1992.
- Gaya Nuño JA. La pintura española del siglo XX. Ibérico Europea de Ediciones. Madrid, 1970.

Necrológica

EL PROFESOR CRESPO, UN UNIVERSITARIO PLENO

En su domicilio de Oviedo, víctima de una larga y cruel enfermedad que le aquejó dolorosamente en los últimos meses, falleció a primera hora de la noche del pasado miércoles 19 de abril el Profesor don Manuel Crespo Hernández. Nacido en Carbajosa de la Sagrada, en pleno corazón del Campo de Salamanca y el Campo Charro, el pasado 29 de diciembre había cumplido 80 años. Fruto de su matrimonio con doña María Rosa Marcos deja cuatro hijos y ocho nietos.

Quedaría fuera de lugar hacer ahora una dilatada recensión de sus enormes méritos profesionales, del mismo modo que sería injusto referirse a él en este medio sin ofrecer a los lectores lo que pueda ser una somera relación de su trayectoria y una aproximación a su verdadera dimensión. Don Manuel se licenció en 1962 con Premio Extraordinario en la Universidad de Salamanca, donde dos años después leyó su Tesis Doctoral calificada como Sobresaliente *cum laude*. Se formó como especialista en el Hospital Clínico de la ciudad castellana y con solo veintiocho años obtuvo por concurso-oposición y con el número uno la difícil plaza de Médico Puericultor del Estado. Desde ese momento inicia una trayectoria de velocidad acelerada, con una decidida voluntad de dar siempre un paso más en su carrera profesional. En el curso 68-69 fue becado por concurso nacional de méritos para una estancia en la Universidad de Zürich. Y desde su doctorado, tras su paso por Valladolid y Sevilla, y a través del escalafón ya desaparecido de profesor agregado que ocupa en 1972, pasan sólo 8 años hasta que logra la Cátedra en la Universidad de Oviedo y la Jefatura del Servicio de Pediatría de la Residencia Sanitaria de Asturias. De los puestos docentes y cargos académicos desempeñados en nuestra Universidad cabe destacar el de Decano de la Facultad, Director del Departamento de Medicina, Claustral electo y miembro de su Junta de Gobierno, además de integrante de sucesivas y numerosas comisiones y grupos de trabajo.

A lo largo de su casi medio siglo como pediatra sus temas de interés han ido cambiando desde lo más concreto a lo más general; de lo práctico a lo teórico, sin abandonar ni un solo momento su vocación docente. A su primer artículo, un caso clínico firmado en 1963 (Enfermedad de Gaucher de forma juvenil), le siguieron rápidamente otros, dando cuenta de su capacidad de trabajo que el año de su doctorado firmase 10 publicaciones, a las que cada año se van sumando otras hasta las 333 que alcanza en 2007, justo al cumplir 45 años de ejercicio y firmada junto al equipo liderado por el profesor Carlos Bousoño, uno de sus más brillantes discípulos. Ha publicado libros y capítulos de libros con un total de 78 títulos, algunos verdaderamente magistrales por la pulcritud de su estilo y la claridad de su exposición. Sus trabajos sobre temas profesionales y de formación médica, en los últimos años firmados con su hijo David, también pediatra, son repetidamente citados por estudiosos nacionales y extranjeros. Fue miembro del comité editorial de las principales revistas pediátricas y destacado director del Boletín de Pediatría. Dirigió cuarenta Tesis doctorales, dieciséis Tesinas de Licenciatura, quince proyectos de investigación con financiación oficial, además de haber realizado cientos de ponencias, conferencias y comunicaciones a congresos. Ha sido el principal responsable de la formación de tres Catedráticos de Universidad, siete Profesores Titulares y cerca de dos centenares de especialistas en pediatría.

Dentro y fuera de nuestra región gozaba de un gran prestigio y de respeto incontestable, fundamentados en su larga labor docente y en el decisivo impulso que junto a un gran plantel de profesores y catedráticos –los doctores Pérez Casas, López Arranz, Arribas Castrillo, entre otros– dio a la fundación y desarrollo de nuestra Facultad. Con ellos, sus "mejores amigos", reconocía haber compartido "muchas inquietudes universitarias, hospitalarias y personales". Designado por el Ministerio, desde 1991 y hasta su jubilación fue Presidente de la Comisión Nacional de la especialidad, desde donde fue testigo y protagonista de grandes cambios en la organización de la asistencia pediátrica y de la medicina, manifestándose en algunos de sus escritos y declaraciones especialmente crítico frente a políticos y gestores de ocasión, frente a algunos compañeros más jóvenes que tras una imparable y necesaria idea de renovación transmitían una desmedida "impaciencia y precipitación", cuando no buscaban la justificación y el logro de intereses particulares. En 1997 ingresa como Académico de Número de la Real Academia de Medicina del Principado de Asturias con un discurso titulado "Pediatría en la frontera de dos siglos. Cambios necesarios en el quehacer y el enseñar", respondido por el Profesor López Arranz y en el que señalaba con gran clarividencia algunas de las dudas y conflictos que actualmente plantea la medicina infantil de nuestro país. Precisamente en la Academia y en el Real Instituto de Estudios Asturianos, en cuyas sesiones coincidíamos regularmente, y en algunos viajes a las reuniones de nuestra sociedad regional (la SCCALP), he podido tratar más y conocer mejor su faceta más humana y personal, aunque mi relación con él se inició como alumno de pediatría, asignatura en la que exponía una extensa parte del temario, haciéndolo con gran seriedad y una brillantez inusual en nuestra facultad. Para mí luego siguieron cuatro años de especialidad y once más vinculado a la Unidad de Hemodiálisis infantil del Departamento que él dirigía, con cambios de guardia y puntuales sesiones clínicas matutinas en las que el respeto a su persona y la atención prestada se advertía en el silencio y la compostura de todos los presentes. Don Manuel se sentaba en la primera fila de la sala, junto a don Jorge Valdés Hevia, a quien en la que quizá fue su última alocución pública reconocía como la persona "a quien más debía en su vida hospitalaria"; "su colaboración, añadía, intensísima y desinteresada siempre, ha sido un pilar fundamental" en su vida profesional.

A su lado se han formado profesores excepcionales de los que las recientes generaciones de médicos asturianos hemos podido

recibir amplias enseñanzas y un ejemplo generoso. Hoy permanecen en esos puestos los doctores Carlos Bousoño y Fernando Santos, este último ahora como sucesor directo y responsable, según pude oírle, de haber puesto con su vocación investigadora la pediatría asturiana en un ámbito nuevo y superior. Ha de insistirse en que la interpretación que se haga de sus discípulos no carece de valor a la hora de reflejar la imagen de su personalidad y juzgar su ejecutoria. Porque para poder interpretar de manera justa su figura habrá que resaltar que Don Manuel fue un universitario pleno que motivado por el ejemplo de su amigo y maestro don Ernesto Sánchez Villares, asumió de modo decidido su vocación. Así, el doce de junio de 2014, en el curso de una emotiva sesión de homenaje que le dedicaba la Real Academia de Medicina, declaraba que la vida le había permitido dedicarse plenamente a su vocación prioritaria, frente a otras opciones profesionales. "Intenté trabajar, decía, con el deseo sincero de transmitir mi saber a otros y hacerlo con eficiencia y estilo académico"; estilo académico y eficaz que todos los pediatras hemos conocido y del que nos hemos beneficiado. Esa labor, exponía más adelante, no hubiese sido posible "sin el estímulo y apoyo de los componentes del Departamento de Pediatría de la Universidad y del Hospital Universitario Central de Asturias: profesores, médicos de plantilla, médicos residentes que se han formado en él y miles de alumnos licenciados en nuestra Facultad". El gran patriarca vivo de la medicina infantil española, don Manuel Cruz Hernández, disertaba en el año 2007 sobre el significado del doctor Crespo en la pediatría española, definiéndolo como "símbolo elocuente de la estrecha unión entre dos escuelas pediátricas", como "puente entre dos épocas", la que por un lado se apoyó en los pilares que dejaron Guillermo Arce y Ernesto Sánchez-Villares y, estableciendo, por otro, "el sólido pedestal de una nueva escuela de pediatría moderna donde destacan las principales subespecialidades". Resaltaba que había sido un docente "especialmente dotado para la enseñanza"; destacaba "su estilo difícilmente superable; su tono firme y didáctico, su dicción perfecta y adaptada a cualquier auditorio".

Don Manuel ha sido un hombre estudioso, inteligente y reflexivo, de mente completamente organizada, de gran memoria. Ha sido sin ninguna duda uno de los grandes nombres de la pediatría española del último medio siglo. Gracias a su influencia directa, la de sus discípulos o a través de sus textos, en mayor o menor medida todos los pediatras somos sus herederos y deudores. Y al hacer esta rápida semblanza de su vida debe añadirse que entre sus numerosos méritos y reconocimientos quizá sean los que más gratos le hayan resultado la Medalla del XX Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares, de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León, la distinción como Asturiano del año en 2007 y su nombramiento como Catedrático Emérito de nuestra Universidad; consecuencia justa de su lealtad a maestros y amigos, su compromiso con la comunidad en la que decidió trabajar y del ejercicio sobresaliente y entregado a los valores lógicos y útiles de la enseñanza universitaria.

Venancio Martínez Suárez
Pediatra y Presidente de la SEPEAP

Crítica de libros

Carlos Marina
Pediatra y Médico Puericultor
del Estado

SELECCIÓN DE BUENOS ALIMENTOS Y TAMAÑO DE LAS RACIONES PARA NIÑOS DE 1 A 4 AÑOS

Primeros pasos en una Nutrición de confianza

Dra. Helen Crawley. First Steps Nutrition Trust, 2016. Edited by Wordworks. www.firststepsnutrition.org

Estimulados por el firme convencimiento de la importancia y trascendencia de una adecuada alimentación durante los primeros cinco años de vida, se edita en el Reino Unido una interesante y original GUÍA destinada expresamente a facilitar el "comer bien" de los niños entre 1 y 4 años de edad, valorando no solo la mejor *calidad* de los alimentos a ofrecer, sino también la *cantidad* recomendable en cada ración.

El que una adecuada nutrición durante los primeros años de vida va a ser esencial no solo para el mejor crecimiento, sino también para el oportuno desarrollo físico y mental de estos niños, es un hecho incontrovertible. El estimular y facilitar unos buenos hábitos nutritivos va a ser una importante tarea a desarrollar. La salud del niño como del futuro adulto están en juego. Este es el objetivo de esta GUÍA tan detalladamente elaborada.

Llama la atención del lector interesado, la enorme riqueza en imágenes de todo lo expuesto. Valiosas fotografías a todo color, tanto de los alimentos recomendados como de los platos o envases en que han de ser ofrecidos al niño, enriquecen y facilitan con gran amenidad cuanto ha de ser tenido en cuenta.

La GUÍA va a proporcionar los más adecuados alimentos en las cantidades o raciones recomendadas en cada comida. Su objetivo: conseguir el balance o equilibrio necesario entre los diferentes componentes alimenticios ofrecidos para cubrir las necesidades energéticas y nutritivas de los niños en este grupo de edad (1-4 años).

El tamaño de cada ración o comida ofrecida se basa en el valor medio calculado para estos niños. Algunos comerán más, otros menos. Sin embargo, siempre será útil tener una idea clara de la calidad y cantidad medias de alimentos a preparar en cada jornada.

La GUÍA va a ser de utilidad manifiesta no solo para los familiares y cuidadores del niño, sino muy especialmente para los responsables de los comedores escolares, profesionales clave de los alimentos a cocinar y servir en la cantidad y calidad requeridas.

Todo ello, como siempre, bajo la supervisión del Pediatra.

Visita nuestra web

Director: Dr. Antonio Iofrío

www.sepeap.org

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de Pediatría Integral.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de Pediatría Integral.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: www.sepeap.org ¡Te espera!

Pediatría Integral número anterior

Volumen XXI, Número 2

"Psicopatología y Psiquiatría II"

1. Trastornos del comportamiento
   P.J. Rodríguez Hernández
2. Trastornos del comportamiento alimentario
   M.A. Salmerón Ruiz, C. Román Hernández, J. Casas Rivero
3. Los trastornos del espectro autista (TEA)
   A. Hervas Zúñiga, N. Balmaña, M. Salgado
4. Los tics en Pediatría
   M.A. Fernández Fernández, M.D. Morillo Rojas
5. Depresión y suicidio en la infancia y adolescencia
   J. Royo Moya
6. Psicofarmacología
   M.A. Javaloyes Sanchís

Regreso a las Bases
Utilización de cuestionarios/test psicométricos en Pediatría de Atención Primaria
P.J. Rodríguez Hernández, E. Pérez Hernández
(Pediatr Integral 2012; XVI(10): 810.e1-810.e7)

Temas del próximo número

Volumen XXI, Número 4

"Patología adolescente (I)"

1. Desarrollo durante la adolescencia. Aspectos físicos, psicológicos y sociales
   M. Güemes-Hidalgo, M.J. Ceñal González-Fierro, M.I. Hidalgo Vicario
2. Problemas de salud en la adolescencia. Patología crónica y transición
   M.A Salmerón Ruiz, J. Casas Rivero, F. Guerrero Alzola
3. La conducta violenta en la adolescencia
   C. Imaz Roncero, A. Pérez Cipitria, J.M. Martínez, M.T. Barbero Sánchez, A. Elúa Samaniego
4. El adolescente y su entorno: familia, amigos, escuela y medios
   L. Rodríguez Molinero
5. Problemas escolares en la adolescencia
   J.Valdés Rodríguez, N. Bolufer Vigrana

Regreso a las Bases
La sexualidad en la adolescencia
F. López Sánchez

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".