



El Rincón del Residente



caso clínico interactivo
www.sepeap.org

Coordinadores: D. Rodríguez Álvarez*, M. García Boyano*,
I. Noriega Echevarría**, E. Pérez Costa*

*Residentes de Pediatría del Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

**Residente de Pediatría del Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. 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

Dolor óseo súbito en la infancia

A.C. Hernández Villarroel*, M. Hernández Carbonell*,
A.I. Valladares Díaz**, P. Del Villar Guerra**

*Médico residente de Pediatría del Hospital General de Segovia.

**Médico adjunto de Pediatría del Hospital General de Segovia



Resumen

Los dolores osteomusculares son un motivo de consulta frecuente en Pediatría. Presentamos el caso de un niño de 3 años de edad, valorado en nuestro servicio de urgencias por dolor súbito en región proximal de pierna izquierda, con limitación funcional de la cadera sin antecedente traumático.

Abstract

Musculoskeletal pain in children is a frequent reason for seeking consultation. We present the case of a three-year-old boy admitted to our emergency department due to sudden pain in the proximal region of the left leg with functional limitation of the hip and no traumatic antecedent.

Caso clínico

Anamnesis: niño de 3 años y 9 meses de edad, que acude al servicio de urgencias por presentar dolor intenso en mitad proximal de pierna izquierda, desde la cadera hasta la rodilla, de aparición súbita y que le despertó por la noche; posteriormente, presenta imposibilidad para la marcha, asociada a febrícula (máximo 37,4°C) de menos de 12 horas de evolución. Refieren cuadro autolimitado de infección respiratoria de vías altas en la semana previa. Apetito conservado. No vómitos ni diarrea. No astenia ni pérdida de peso. No refieren antecedente traumático.

Antecedentes familiares y personales: tercer hijo de padres sanos no consanguíneos. No antecedentes familiares de interés. Embarazo y parto normales. Peso RN: 3.190 g (percentil 73). Período neonatal inmediato normal. Alimentación complementaria sin incidencias. Desarrollo psicomotor normal. Episodios de broncoespasmos frecuentes y autolimi-

tados en relación con infecciones respiratorias. Calendario vacunal completo. No alergias medicamentosas conocidas. No tratamiento habitual.

Exploración física: peso: 15 kg (percentil 23). Talla: 105 cm (percentil 72). Temperatura: 36,8°C. Tensión arterial: 93/45 mmHg. Frecuencia cardíaca: 113 lpm. Frecuencia respiratoria: 24 rpm.

Moderada afectación del estado general. Irritable a la exploración, aunque se calma en los brazos de la madre. Pali-
dez cutánea, pero no de mucosas. Quejumbroso y ojeroso. Buena hidratación y perfusión periférica. No exantemas ni petequias. No rigidez de nuca, signos meníngeos negativos. Pulsos periféricos presentes y simétricos. Múltiples adenopatías cervicales y laterocervicales de hasta 2 cm de diámetro aproximadamente. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando, depresible, no doloroso, se palpa polo de

bazo sin hepatomegalia. Orofaringe eritematosa, otoscopia bilateral normal. Extremidades: actitud pasiva en flexión y rotación externa de cadera izquierda, con dolor a la movilización, tanto activa como pasiva, y dificultad para la extensión pasiva por dolor. No es posible la exploración de la marcha. No se objetivan otras anomalías en el resto de articulaciones.

1. **Ante este cuadro clínico, ¿cuál sería la actitud a seguir?**
 - a. Ecografía de cadera.
 - b. Analítica de sangre y hemocultivo.
 - c. Punción articular.
 - d. Analítica de sangre, radiografía de caderas y hemocultivo.
 - e. Antibioticoterapia empírica iv.
2. **Ante la situación descrita y para ampliar el estudio inicial, ¿qué prueba complementaria solicitaría?**
 - a. Biopsia de cadera.
 - b. Completar estudio reumatológico (factor reumatoide, ANA, ANCA, ASLO...).
 - c. Frotis de sangre periférica.
 - d. TAC cadera.
 - e. RMN de cadera.
3. **¿Cuál sería la sospecha diagnóstica?**
 - a. Sinovitis de cadera.
 - b. Leucemia aguda.
 - c. Artritis séptica de cadera.
 - d. Enfermedad de Perthes.
 - e. Osteomielitis.
4. **Con esta sospecha diagnóstica, ¿cuáles serían los estudios necesarios para completar el estudio?**
 - a. Ecografía abdominal.
 - b. Punción lumbar.
 - c. Aspirado de médula ósea.
 - d. Radiografía de tórax.
 - e. Todas las anteriores.

Discusión

La leucemia aguda linfoblástica (LAL) se caracteriza por ser un proceso oncogénico de múltiples etapas que conduce al bloqueo de la maduración y a la transformación maligna de los progenitores hematopoyéticos linfoides⁽¹⁾. Es la forma más frecuente de presentación de cáncer en la infancia, con un pico de incidencia máximo entre los 2 y los 5 años de edad, siendo más frecuente en niños. Representa el 25% de las neoplasias malignas en menores de 15 años y el 75-80% de las leucemias en edad pediátrica⁽²⁾.

Las radiaciones ionizantes, los citostáticos, los agentes alquilantes y los inhibidores de la topo-isomerasa aumentan el riesgo de desarrollo de leucemias secundarias. También se ha observado mayor incidencia en ciertas enfermedades genéticas como: el síndrome de Down, la neurofibromatosis, el síndrome de Shwachman, el síndrome de Bloom y ataxia-telangectasia⁽³⁾.

El dolor musculoesquelético, frecuente en la infancia, es la forma de presentación en el 21-38% de los casos de leucemia aguda⁽⁴⁾. Este síntoma puede deberse, bien a la infiltración directa del tumor en el hueso, las articulaciones o los músculos, o bien, a los efectos paraneoplásicos. Algunos pacientes pueden incluso presentar signos de artritis u otras afectaciones musculoesqueléticas, lo que puede conducir de forma errónea a

diagnosticarlos como una afectación reumática, habitualmente osteomielitis o artritis idiopática juvenil.

El dolor en huesos largos es el síntoma más habitual, aunque también pueden asociarse artralgiás, frecuentemente con afectación oligoarticular y asimétrica de grandes articulaciones. La rodilla es la articulación más afectada, seguida del tobillo y los codos. El dolor óseo suele ser difuso, principalmente en las metáfisis de huesos largos de las extremidades inferiores. Se inicia de forma intermitente, tendiendo a aumentar y hacerse persistente. Es descrito como un dolor insoportable, que interfiere en las actividades diarias y empeora por las noches. La fragilidad ósea también es bastante característica. A diferencia de algunas enfermedades reumáticas, la rigidez matutina no es habitual en la leucemia. Un dato importante a tener en cuenta es que el grado de afectación de la extremidad no se suele corresponder con el grado de dolor referido por el niño.

La similitud de la sintomatología musculoesquelética en la leucemia en comparación con la de las enfermedades reumáticas y la mejoría parcial de los síntomas con el tratamiento analgésico adecuado, lleva a un retraso en el diagnóstico de la leucemia y, por tanto, a empeorar su pronóstico. El retraso diagnóstico es casi el doble en aquellos pacientes que se presentan inicialmente con síntomas musculoesqueléticos en comparación con los que no los presentan⁽⁵⁾.

La hepatoesplenomegalia y las linfadenopatías (no dolorosas, adheridas a planos profundos y de gran tamaño) no siempre están presentes e incluso pueden observarse en algunas de las enfermedades reumáticas. El recuento leucocitario puede ser normal al inicio del cuadro, siendo, la disociación entre unos índices inflamatorios elevados con la presencia de normo/trombopenia o leucopenia, un dato de alarma ante la posibilidad de una leucemia⁽⁶⁾. Por otra parte, la presencia de blastos en el frotis sanguíneo, aunque no es habitual en el debut, es bastante orientativa de la enfermedad⁽⁶⁾. Los niveles de LDH se suelen encontrar elevados en la evaluación hematológica inicial⁽⁶⁾ hasta en el 63% de los pacientes que debutan con síntomas articulares⁽⁵⁾, lo que puede aportar un dato discriminatorio muy importante.

En el caso que presentamos, era destacable el dolor referido por el niño en comparación con el grado de afectación de la extremidad, así como la presencia de adenopatías sugerentes de malignidad y la afectación del estado general, datos que nos permitieron sospechar este tipo de patología y solicitar pruebas específicas, como el frotis de sangre periférica, donde se pudo demostrar la presencia de blastos, permitiéndonos enfocar el caso hacia una neoplasia hematológica. Un patrón atípico de enfermedad articular con dolor nocturno significativo, dolor desproporcionado en relación a la afectación de la articulación y especialmente la presencia de manifestaciones sistémicas como: fiebre, linfadenopatías o hepatoesplenomegalia, así como alteraciones en el hemograma (anemia, trombopenia) o elevación de LDH, fueron claves para la sospecha diagnóstica. Todo niño, en el cual se sospeche un proceso neoplásico, debe ser remitido a un centro especializado para completar el estudio.

Se puede hacer un diagnóstico precoz, iniciar un tratamiento apropiado y mejorar el pronóstico, si ante la presencia de síntomas musculoesqueléticos atípicos permanecemos alerta a la posibilidad de una neoplasia oculta.

Respuestas correctas

Pregunta 1.

Respuesta correcta: d. Analítica de sangre, radiografía de caderas y hemocultivo.

Comentario

Inicialmente, se sospechó cuadro incipiente de artritis séptica, por lo que se decide solicitar analítica de sangre, con los siguientes hallazgos: hematíes: 3.930.000/mm³, hemoglobina: 11,1 g/dl, hematocrito: 33%, VCM: 84fL, leucocitos: 27.910/mm³ (neutrófilos: 8%, linfocitos: 65%, monocitos: 12%, eosinófilos: 4%), plaquetas: 52.000/mm³. VSG: 50 mm/h. Glucosa: 99 mg/dl, creatinina: 0,4 mg/dl, urea: 31 mg/dl, sodio: 140 mmol/L, potasio: 4,3 mmol/L, bilirrubina total: 0,15 mg/dl, GOT: 32 U/L, GPT: 9 U/L, LDH: 2.519 U/L, proteínas totales: 8 g/dl. PCR: 2 mg/dl, PCT: 0,27 ng/ml.

Destaca la presencia de leucocitosis con predominio de linfocitos, sin alteración significativa del resto de biomarcadores de infección, así como elevación de lactato deshidrogenasa (LDH).

Dentro del estudio inicial, se solicita radiografía de caderas que resulta normal, lo que permite descartar otras alteraciones, como fracturas o tumoraciones (Fig. 1). También se solicita hemocultivo, planteándose el inicio de antibioticoterapia empírica. Se valora la posibilidad de realizar ecografía de cadera para descartar derrame articular y plantear la necesidad de punción articular, indicada precozmente en caso de artritis séptica con finalidades tanto diagnóstica como terapéutica; sin embargo, en vista de la discrepancia entre el estado general del paciente, los hallazgos analíticos y la sospecha clínica inicial, se decidió descartar otro tipo de patologías.

Pregunta 2.

Respuesta correcta: c. Frotis de sangre periférica.

Comentario

La presencia de leucocitosis con linfocitosis y la elevación de lactato deshidrogenasa, sin alteración del resto de parámetros infecciosos en un paciente con afectación del estado general y múltiples adenopatías (de hasta 2 cm), obliga a descartar un proceso linfoproliferativo, por lo que se solicitó un frotis de sangre periférica, con los siguientes hallazgos: neutrófilos: 8%, linfocitos: 65%, monocitos: 12%, eosinófilos: 4%, blastos: 11%, promonocitos: 5%, cayados: 3%, eritroblastos (por 100 leucocitos): 2%. Reticulocitos en médula ósea: 15% (Fig. 2).

La biopsia de cadera con aspiración de médula ósea es necesaria como parte del estudio de procesos neoplásicos, pero no en una valoración inicial.

El TAC y la RMN de cadera estarían indicados tras la realización de la ecografía, en casos de artritis de difícil diagnóstico.



Figura 1. Radiografía sin hallazgos patológicos. En pacientes con leucemia, aunque por lo general es normal, pueden hallarse: signos de osteopenia difusa, lesiones osteolíticas, bandas metafisarias transversas radiotransparentes y/o datos de osteosclerosis.

Pregunta 3.

Respuesta correcta: b. Leucemia aguda.

Comentario

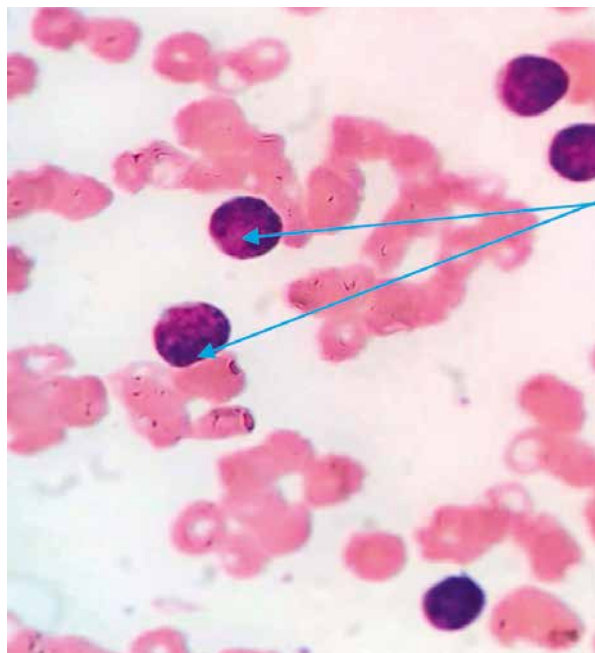
Los hallazgos en el frotis de sangre periférica con presencia de blastos nos hacen sospechar la presencia de un proceso linfoproliferativo tipo leucemia aguda.

Pregunta 4.

Respuesta correcta: e. Todas las anteriores.

Comentario

Se decidió remitir a un centro especializado de referencia para completar estudio y tratamiento. Se le realizó aspirado



Blastos pequeños con cromatina nuclear homogénea, núcleo grande y citoplasma escaso con pocos gránulos.

Figura 2.

de médula ósea, confirmándose infiltración por población blástica leucémica del 80%, con inmunofenotipo de leucemia aguda linfoblástica B-común, sin translocaciones conocidas, hiperdiploide (índice ADN 1,13) y sin afectación del sistema nervioso central (LCR negativo para células malignas). En la ecografía abdominal, se identificaron múltiples adenopatías y conglomerados adenopáticos en: hilio hepático, hilio esplénico, paraaórticas, inguinal bilateral y raíz mesentérica, que sugieren proceso linfoproliferativo. Radiografía de tórax sin alteraciones.

Tras confirmación del diagnóstico, se inició tratamiento quimioterápico según protocolo SEHOP-PETHEMA grupo de riesgo intermedio (>20.000 leucocitos al diagnóstico), con buena respuesta. Previo a la fase de consolidación, presenta datos de remisión en aspirado de médula ósea con 2% de blastos y EMR 0,00%. Actualmente, se encuentra en fase de mantenimiento, con adecuado control y buena evolución.

Palabras clave

Dolor musculoesquelético; Artralgia; Leucemia; Musculoskeletal pain; Arthralgia; Leukemia.

Bibliografía

1. Genesca E, et al. Leucemia aguda linfoblástica de precursores T: de la biología a la clínica. *Med Clin*. 2015; 144: 223-9.
2. Lassaletta Atienza A. Leucemias. Leucemia linfoblástica aguda. *Pediatr Integral*. 2016; XX: 380-9.
3. Cruz M. Tratado de Pediatría, 10ª ed. Madrid: Ergon; 2011.
4. Horton T, Steuber P. Overview of the presentation and diagnosis of acute lymphoblastic leukemia in children and adolescents. In: *UpToDate*, Section Editor Julie R Park (Ed), *UpToDate*. (Disponible en: Diciembre 2015).
5. Brix N, et al. Arthritis as presenting manifestation of acute lymphoblastic leukaemia in children. *Arch Dis Child*. 2015; 100: 821-5.
6. Trapani S, et al. Incidence of Occult Cancer in Children Presenting with Musculoskeletal Symptoms: A 10-Year Survey in a Pediatric Rheumatology Unit. *Semin Arthritis Rheum*. 2000; 29: 348-59.



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".