

SÍNTOMAS Y ANALÍTICA SUGESTIVA DE ENFERMEDAD REUMATOLÓGICA

Dr. Jordi Antón López

Unidad de Reumatología Pediátrica

Agrupació Sanitària Sant Joan de Déu – Hospital Clínic

Universitat de Barcelona

Introducción:

Los síntomas músculo-esqueléticos son un motivo frecuente de consulta en Pediatría, por otra parte la existencia de síntomas constitucionales obliga a considerar en ocasiones la posibilidad de la existencia de una enfermedad sistémica. Como ante cualquier paciente, la realización de una correcta anamnesis, con el enfermo y/o la familia, es el primer paso para intentar llegar al diagnóstico. Una historia detallada seguida de una exploración física cuidadosa nos permitirá orientar a la gran mayoría de los pacientes. Es entonces que las pruebas complementarias nos ayudarán a perfilar el diagnóstico, ayudar a la clasificación de estas enfermedades facilitando además su seguimiento, o descartar enfermedades que simulen una patología reumatológica.

Sólo una pequeña parte de los pacientes que consultan a su pediatra de cabecera presentarán una Patología Reumática tributaria de seguimiento en unidades especializadas de Reumatología Pediátrica, pero el diagnóstico y derivación precoz de estos se ha mostrado como un factor de buen pronóstico en su seguimiento.

El objetivo de esta sesión será describir de manera breve cuáles son los síntomas sugestivos de enfermedad reumatológica, centrándose con un poco más de detenimiento en el dolor músculo-esquelético, motivo de consulta frecuente para el pediatra general. También se describirán cuáles son los síntomas que deben hacer considerar la posibilidad de una enfermedad autoinmune sistémica. Posteriormente se analizará el papel que pueden tener las pruebas de laboratorio, como ayuda al diagnóstico, intentado dar una visión práctica y evitar el factor de confusión que a veces pueden suponer. Se acabará con una consideración práctica sobre cuándo se debe pedir una opinión a un reumatólogo pediátrico.

Síntomas sugestivos de enfermedad reumatológica:

Dolor músculo-esquelético:

Se calcula que entre el 7-15% de los niños en edad escolar se ven afectados por algún tipo de dolor músculo-esquelético (DME). El dolor de extremidades o de espalda es extremadamente infrecuente en niños menores de 3 años, a partir de esa edad su frecuencia aumenta con la edad, alcanzado un máximo durante la adolescencia. Un estudio prospectivo realizado en la Comunidad de Madrid, muestra como en niños mayores de 3 y menores de 15 años, hasta un 6'1% de las consultas estaban relacionadas con DME. En este y otros trabajos se identifican tres causas como responsables de casi el 80% de los casos:

- *Traumatismos: 30 - 44%*

- *Patología mecánica o por sobreesfuerzo*: 23'9 – 28% (incluyendo en este grupo la condromalacia rotula, fascitis plantar, dolor muscular por sobreesfuerzo en deportistas,...)
- *Osteocondritis y variantes normales de crecimiento esquelético*: 10'3 – 18% (Osgood-Schlatter, hipermovilidad, enfermedad de Sever,...)
- Por contra sólo un 1% eran *artritis inflamatorias*.

La etiología relacionada con el dolor músculo-esquelético cambia en relación a las poblaciones, la edad, el sexo, los hábitos de vida (deporte, sedentarismo,...), las costumbres sociales, etc. Habiéndose objetivado también cambios epidemiológicos que muestran por ejemplo aumento de patología de la espalda, o del DME relacionado con el uso de ordenadores, videoconsolas, mochilas, etc.

Al realizar la historia de un paciente con DME nos deberemos detener en una serie de puntos:

- *Edad, sexo, etnia*: Algunos trastornos tiene un predominio por sexo y edad (por ejemplo la Artritis Idiopática Juvenil oligoarticular (AIJ) es más frecuente en niñas pequeñas mientras que la AIJ poliarticular factor reumatoide positivo en niñas adolescentes), o por etnias (como la enfermedad de células falciformes en población de raza negra).

- *Existencia de factores desencadenantes*:

- Antecedente traumático: con frecuencia es un factor de confusión, aunque en algunas patologías puede ser de ayuda, como por ejemplo:
 - 50% de antecedente traumático en la Distrofia simpático-refleja
 - Traumatismos leves y derrame (hemofilia)
- Aumento con el movimiento y ejercicio (probablemente no se trate de un dolor reumático)
- Mejoría con la actividad (probablemente se trate de un dolor reumático).

- *Historia familiar*:

- Displasias esqueléticas
- Síndromes de dolor idiopático (tipo fibromialgia): con frecuencia hay antecedentes familiares
- Ambiente infecciosos: por ejemplo tuberculosis.

- Estado funcional:

- Impacto en la vida diaria
- Limitaciones a la vida diaria, al ejercicio físico
- Alto rendimiento escolar (mayor riesgo de cuadros de dolor crónico)

- *Origen*: Articular, partes blandas, óseo, neuropático, vascular, referido

- Localización del dolor
- Irradiación del dolor
- Características del dolor
- Relación temporal
- Síntomas asociados

Habrá también que interrogar a la familia sobre la existencia o no de otros síntomas:

- *Tumefacción articular:*

- Importante, no obstante, el concretar que definen las familias y/o los pacientes como inflamación
- Temperatura local
- Duración de la inflamación
- ¿Desde cuándo?
- ¿Ha sido en algún momento valorado por un profesional?
- ¿Fotos?

- *Rigidez y contracturas:* deberemos preguntar el predominio horario (por ejemplo la rigidez después de una inmovilidad al despertarse o después de un viaje sugiere inflamación), y las molestias al final del día son en líneas generales más sugestivas de síndromes por sobreuso.

- *Trastorno de la marcha.* La cojera es un signo poco específico pero requiere un examen cuidadoso.

El DME es pues una entidad frecuente en niños y dentro de éste el dolor crónico o recurrente obliga a un amplio diagnóstico diferencial, hay que decir no obstante que con frecuencia puede no encontrarse una causa específica. En la comprensión de este habrá que tener en cuenta la importancia de los factores psicosociales, es tan importante el diagnóstico etiológico del DME como el entender como “el dolor es percibido”.

Manifestaciones clínicas sugestivas de Enfermedad Autoinmune Sistémica

Numerosas son las manifestaciones sistémicas que pueden hacer pensar en la posibilidad de una enfermedad autoinmune sistémica (EAS). Aunque una revisión exhaustiva excede el objetivo de esta sesión deberemos considerar esta posibilidad ante cuadros generales o con afectación de órganos y/o sistemas de etiología no filiada, destacando:

1. *Síntomas/signos inespecíficos:*

- Fiebre prolongada (AIJ sistémica, LES, vasculitis)
- Síndrome constitucional, pérdida de peso (poliarteritis nodosa, Wegener)
- Poliadenopatias (AIJ sistémica)

2. *Síntomas/signos respiratorios:*

- Tos, dolor torácico, hemoptisis, disfonía
- Hipertensión pulmonar (TEP (antifosfolípido, enfermedad pulmonar intersticial, vasculitis pulmonar en Behçet, ...))

3. *Alteraciones renales:*

- Microhematuria
- Insuficiencia Renal
- HTA
- Proteinuria, edemas

4. *Síntomas/signos neurológicos:*

- SNP: trastornos sensitivos/motores
- SNC: focalidades neurológicas, psicosis

5. *Lesiones cutáneas:*

- Vasculitis, cutis marmorata,...
 - Psoriasis
 - Hemorragias (plaquetopenias)
6. *Vasculares:*
- Fenómeno de Raynaud,
 - Isquemias
7. *Musculares:*
- Pérdida de fuerza (miositis,...)
8. *Oculares:*
- Queratoconjuntivitis seca
 - Conjuntivitis
 - Queratitis
 - Episcleritis
 - Uveitis (ojo rojo, disminución agudeza visual, fotofobia,...), en AIJ, espondiloartropatías, Behçet, etc.

Interpretación pruebas reumáticas más frecuentes

Las pruebas de laboratorio nos ayudarán a perfilar el diagnóstico, aunque hay que tener en cuenta que en pocas ocasiones un diagnóstico se basará en reumatología de manera exclusiva o fundamental en un resultado.

Anticuerpos antiestreptolisinas (ASLOS).

Causa frecuente de consulta a unidades de reumatología pediátrica. Se producen frente al antígeno O del estreptococo beta hemolítico del grupo A. Su positividad independientemente de su cifra sólo indica el antecedente de una infección estreptocócica. El diagnóstico de fiebre reumática deberá basarse en otros hallazgos (Criterios de Jones).

Criterios mayores

- *Carditis*
- *Poliartritis (migratorias, suelen afectar grandes articulaciones)*
- *Corea de Sydenham*
- *Eritema marginal (rash irregular en el tronco)*
- *Nódulos subcutáneos (pequeños, dolorosos, sobre superficies óseas)*

Criterios menores

- *Clínicos:*
 - *Fiebre reumática o enfermedad cardiaca reumática previa*
 - *Artralgia (dolor en una o más articulaciones sin inflamación)*
 - *Fiebre*
- *Laboratorio:*
 - *Reactantes de fase aguda: VSG, Proteína C reactiva, leucocitosis*
 - *Intervalo P-R prolongado en el ECG.*

Evidencia de infección estreptocócica

- *Incremento en los títulos de ASLO*
- *Frotis faríngeo positivo para estreptococo del grupo A*
- *Escarlatina reciente*

La presencia de 2 criterios mayores, o 1 criterio mayor y 2 criterios menores, más la evidencia de infección estreptocócica indica alta probabilidad de fiebre reumática aguda.

Anticuerpos antinucleares (ANA):

Son anticuerpos circulantes dirigidos contra estructuras nucleares, que se unen a epitopos de moléculas de ADN o ARN unidos a o no a proteínas y presentes en el nucleolo, núcleo o citoplasma.

Hay que tener en cuenta que podemos detectar ANA positivos en población sana sin que ello tenga ningún valor patológico, así podemos observar títulos bajos en población general:

- *Prevalencia de ANA en población sana:*
 - 1/40 ----- 15%
 - 1/80 ----- 7%
 - 1/160 ----- 5%
 - 1/320 ----- 2%

En cambio la prevalencia de EAS en la población general es menor al 1%. De esto podemos deducir que la mayoría de ANA no están relacionados con una enfermedad autoinmune sistémica. Son por tanto, en líneas generales, muy sensibles pero poco específicos. Además ante unos ANA positivos hay que considerar la posibilidad de toda una serie de otras posibles patologías:

- *Patologías con ANA +*
 - Endocrinopatías: *Hashimoto, Graves-Basedow*
 - Neurológicas: *Esclerosis múltiple*
 - Hepáticas: *Hepatitis autoinmune*
 - Hematológicas: *linfomas, PTI, AHA*
 - Pulmonares: *fibrosis pulmonar idiopática*
 - Infecciones: *VHC, parvovirus B19, VEB, HIV*
 - Fármacos: *hidralacina, isoniacida, metildopa, procainamida,...*
 - Neoplasias: *adenocarcinoma*
 - Familiares de 1º grado de EAS
 - Otros: *implantes de silicona*

De entre los diferentes anticuerpos destacar:

- *Anti-DNA*: hay dos tipos, el monocatenario, poco específico, y el bicatenario, muy específico en el Lupus Eritematoso Sistémico (LES), de hecho es uno de los 11 criterios para su diagnóstico, y uno de los pocos que presenta alguna correlación con la actividad de la enfermedad.
- *Anti-RNP*: criterio diagnóstico de la enfermedad mixta del tejido conectivo, aunque no es útil para la monitorización de la misma.
- *Anti-Ro / La*: útiles en el diagnóstico del síndrome de Sjogren y del Lupus neonatal.
- Otros: anti-Sm, anti-centrómero, anti-PM-Scl, anti-Jo-1, etc.

De manera práctica sobre los ANA interesa remarcar:

- No pedir nunca ANA sin sospecha clínica de EAS
- Si los ANA son positivos sin sospecha clínica de EAS hacer un seguimiento clínico, no comporta cambio de actitud el repetir los ANA.

- Si los ANA son negativos con o sin sospecha clínica de EAS no hace falta repetirlos de nuevo excepto si se produce un cambio clínico
- La capacidad patogénica de los ANA solo está confirmada para los antiDNA (en la glomerulonefritis del LES) y los antiRo (en el bloqueo auriculo-ventricular congénito)
- Los ANA son criterios diagnóstico en LES (ANA, aDNA(aSm), enfermedad mixta del tejido conectivo (anti-RNP), y síndrome de Sjogren (anti-Ro/La)
- Los ANA positivos a un título bajo y/o patrón homogéneo, sin sospecha de EAS tienen poco valor.
- Ante ANA a títulos mayores a 1/160, y patrón no homogéneo es más posible que nos encontremos ante una EAS
- Los patrones de inmunofluorescencia indirecta que se asociarán más a EAS son el refuerzo periférico, centromérico, nucleolar y moteado

Factor reumatoide:

Es un anticuerpo anti-IgG. No es habitual en las formas de AIJ en pacientes más jóvenes, pero podemos encontrarlo en niñas adolescentes en aquellas formas de AIJ poliarticular, similares a la Artritis Reumatoide del adulto.

Antígenos de histocompatibilidad:

Se han descrito diversas asociaciones entre los HLA y enfermedades reumáticas, aunque a efectos prácticos destacaríamos el HLA-B27, asociado a las espondiloartropatías, artritis psoriáticas y enfermedad inflamatoria intestinal.

Reactantes de fase aguda:

La VSG es una prueba sencilla y objetiva aunque inespecífica. En muchas de las artritis inflamatorias y de las EAS observaremos un aumento de la VSG. Otro parámetro de inflamación es la PCR, que suele aumentar en la AIJ poliarticular factor reumatoide positivo. En cambio los valores de PCR no suelen aumentar mucho en el lupus, esclerodermia y dermatomiositis.

En los enfermos reumatológicos es frecuente encontrar anemia, bien por el propio proceso inflamatorio (como en la AIJ sistémica), como por anticuerpos (anemia hemolítica autoinmune del LES). La leucopenia y trombopenia son hallazgos frecuentes en el LES, en cambio en procesos como la AIJ sistémica encontraremos leucocitosis y trombocitosis.

Criterios de derivación a un pediatra reumatólogo

Las enfermedades reumáticas en los niños tienen una variable forma de presentación y también un amplio espectro pronóstico, que va desde cuadros autolimitados hasta potencialmente fatales. La atención de los pacientes en unidades especializadas permite:

- 1- *Un mejor y más rápido diagnóstico:* El diagnóstico de las enfermedades reumáticas en los niños es complejo y en ocasiones requiere de una formación especializada
- 2- *Una mejor atención:* La aproximación multidisciplinar al manejo de las enfermedades crónicas reumatológicas en unidades de reumatología pediátrica

permite una aproximación multidisciplinar (rehabilitación, hospitales de día, ortopedas...)

- 3- *El uso de nuevos tratamientos*: Los cambios en los tratamientos convencionales y la aparición de nuevos tratamientos (fundamentalmente los biológicos) abre grandes posibilidades terapéuticas.
- 4- *La participación en estudios colaborativos internacionales*: única forma de mejorar en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de estos pacientes con patologías poco frecuentes.

En nuestra práctica diaria deberemos plantearnos cuando deberíamos remitir a un paciente a un pediatra reumatólogo. De manera práctica podríamos concluir que ante:

- El niño con sospecha de inflamación articular
- El niño con sospecha de enfermedad multisistémica
- El niño con síntomas músculo-esqueléticos no explicados.
- El niño con trastornos autoinmunes y músculo-esqueléticos asociados con otras enfermedades primarias.
- El niño con riesgo de osteoporosis

BIBLIOGRAFÍA:

- De Inocencio J. Musculoskeletal pain in primary pediatric care: analysis of 1000 consecutive general pediatric clinic visits. *Pediatrics*. 1998;102(6): E63.
- De Inocencio J. Epidemiology of musculoskeletal pain in primary care. *Arch Dis Child*. 2004;89(5):431-4.
- Semiología clínica en Reumatología Pediátrica. En: Manual práctico de Reumatología Pediátrica. González P. E. Ed mra SL. Barcelona. 21-48.
- Athreya Balu H. 2001. A general approach to management of children with rheumatic diseases. En: *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Fourth Ed. Saunders Company. Cassidy-Petty. 189-211.
- Foster H, Khawaja K. When to request a paediatric rheumatology opinion?. *Current Pediatrics* 2005; 15: 1-8.