

REVISIÓN - ACTUALIZACIÓN

Síndrome artritis dermatitis en niños

Mónica Patricia Velásquez Méndez¹, Luis Alberto Ramírez Gómez²

Resumen

La reumatología pediátrica es un área en la cual falta mucho por explorar. Compromete una gran serie de entidades cuya prevalencia, fisiopatología y forma de presentación puede ser diferente a la de los adultos.

Hay enfermedades cuyos signos articulares se asocian a hallazgos dermatológicos que nos pueden servir de ayuda para una aproximación diagnóstica.

Tanto enfermedades infecciosas, autoinmunes, neoplásicas como endocrinológicas se pueden presentar como síndrome artritis dermatitis, sin embargo, en el grupo pediátrico, las infecciosas e inmunológicas ocupan el mayor porcentaje. Los virus-parvovirus, rubéola, VIH, las bacterias –gonococo, meningococo–, son las causas infecciosas más frecuentes. Dentro del grupo de enfermedades autoinmunes, las vasculitis, específicamente púrpura de Henoch-Schönlein, y la enfermedad de Kawasaki, son las más prevalentes en esta edad como causa de artritis dermatitis.

Se hace una revisión de manera general de las causas de síndrome artritis dermatitis de mayor importancia en el grupo pediátrico.

Palabras clave: artritis dermatitis, infección, autoinmunes, vasculitis.

Summary

The pediatric rheumatology is a medical specialization with many areas under developed. The prevalence, physiopathology and form of presentation of the pediatric rheumatic disease are different of adults. The skin compromise in many pediatric rheumatic diseases is a helping sing for diagnosis.

The arthritis-dermatitis syndrome can be the first manifestation of many diseases as infections, tumors and endocrine diseases, but in pediatric age the immunologic and infections diseases are really important. Among infections diseases, virus (parvovirus, rubella, HIV) and bacteria (gonococcus, meningococcus) are the most important. Within the group of autoimmunes diseases the vasculitis such as Henoch-Schönlein purpura and Kawasaki disease are among the more prevalent autoimmune disease.

This is a general review about arthritis-dermatitis syndrome in pediatric age.

Key words: arthritis dermatitis, infection, autoimmunity, vasculitis.

Las enfermedades reumatológicas en la infancia incluyen desórdenes con manifestaciones de inflamación aguda y crónica del sistema músculo esquelético, vasos sanguíneos y piel. El diagnóstico diferencial de estas enfermedades necesita un conocimiento de

1 Pediatra reumatóloga. Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Medellín.

2 Internista reumatólogo. Jefe Sección de Reumatología Universidad de Antioquia.

Recibido para publicación: agosto 6/2004

Aceptado en forma revisada: octubre 27/2004

los distintos síndromes que se pueden presentar con manifestaciones similares.

El compromiso cutáneo puede estar presente en muchos de los procesos articulares y su caracterización clínica puede ser la pauta para tratar de aclarar un posible diagnóstico; esta situación es compartida a través de la vida.

Nuestro objetivo es hacer una revisión de los síndromes o enfermedades más relevantes que en la infancia comparten dicho compromiso.

Enfermedades infecciosas

Infecciones virales

Parvovirus B19 – quinta enfermedad

El parvovirus B19 es un pequeño virus DNA no encapsulado que causa una infección bifásica, incluyendo una fase virémica inicial cuya duración puede ir desde 5 a 6 días hasta varias semanas en la cual se produce una respuesta de anticuerpos (Ac) tipo IgM; muchos sujetos son asintomáticos, otros pueden presentar fiebre transitoria, malasia, cefalea y mialgias. La segunda fase se asocia con el barrido del virus y se caracteriza por la presencia de brote, artralgias y artritis.

El período de incubación es de 6 a 18 días (máximo 28), seguido de un pródromo leve con posterior inicio de las manifestaciones clínicas de la enfermedad que van desde un proceso febril inespecífico de niños mayores, un síndrome semejante a enfermedad del tejido conectivo o anemia aplásica¹.

La presentación típica es la llamada “quinta enfermedad” que inicia con una erupción macular eritematosa roja brillante sobre las mejillas dando la apariencia clásica de cachetada (primera fase), pocos días después se desarrolla una erupción máculo-papular sobre la parte proximal de las extremidades, la cual palidece desde adentro hacia fuera produciendo característicamente un patrón reticulado o llamado en “encaje” que puede ser pruriginoso en la mitad de los casos. El tronco rara vez es comprometido. En ocasiones pueden aparecer lesiones en guantes y medias como parte del cuadro descrito; la erupción va desapareciendo en pocos días pero puede reaparecer con el ejercicio o con los baños de

agua caliente en las 4 a 6 semanas siguientes. En algunos niños se pueden presentar manchas de Koplik.

El diagnóstico diferencial es con eritema malar y livedo reticularis. Otras presentaciones de piel del parvovirus B19 incluyen vasculitis necrotizante, erupciones morbiliformes y vesiculares².

El 8% de los niños vs. el 60% de los adultos presentan signos articulares que en la mayoría son transitorios, las articulaciones son usualmente muy dolorosas y pueden estar eritematosas o purpúricas pero en desproporción con la severidad de la inflamación, aunque esto no es específico y puede ser común en otras artritis virales³.

Reacción cruzada del parvovirus B19 con queratina, colágeno tipo II, DNA de cadena sencilla y cardiolipinas, sugiriéndose como mecanismo patológico mímica molecular o epítope expandido.

La artritis es más frecuente en pacientes con HLA DR4⁴ y tiene una mayor severidad cuando se desarrollan anticuerpos contra una proteína no estructural NS1¹.

En un estudio de 307 niños y adolescentes con eritema infeccioso, las artralgias fueron encontradas en 5.1% entre el grupo de 0 a 9 años y en 11.5% entre 10 a 19 años, y la artritis fue vista en el 50% de estos niños, el 59% fueron mujeres y el 30% hombres⁵.

En adultos el patrón de presentación es artritis poliarticular simétrica de inicio agudo que compromete IFP y MCF, mientras que en niños la artropatía puede ser asimétrica y pauciarticular afectando en primer lugar rodillas, seguido de tobillos y muñecas¹, aunque en un grupo reportado por White en 1985 se encontró un compromiso simétrico de pequeñas articulaciones de manos y pies⁶.

En uno de los estudios más representativos de infección por Parvovirus, Nocton encuentra un compromiso poliarticular en el 45.4% de los niños, el 54.5% pauciarticular y el 9% monoarticular; la rodilla fue la articulación más comprometida y, llamativamente, un 33% tenían compromiso de cadera. El 63.6% tuvo una resolución antes de 4 meses y en el 27.2% los síntomas duraron un año⁷. No se han descrito casos de artritis erosiva en niños.

La artropatía y el brote frecuentemente ocurren de manera simultánea como parte de la fase posvirémica.

La prevalencia de IgG contra B19 en la población es de 2 a 15% en menores de 5 años, 40% a los 5 años y 80% después de ingresar al colegio¹.

Rubéola

Fue descrita como entidad independiente desde 1900, designándose como la “tercera enfermedad”. Es causada por un rubivirus clasificado en la familia Togaviridae. La vía de entrada es la nasofaringe, cursa con un período de incubación de 14 a 21 días, usualmente no hay pródromo, o es muy leve, manifestándose como fiebre y linfadenopatías asintomáticas².

La erupción empieza en cara y cuello con máculas y pápulas eritematosas o de color rosado tenue que se generalizan en 24 a 48 horas y desaparecen en sentido descendente 2 a 3 días después. Puede acompañarse de un enantema conocido como “manchas de Forchheimer” que consiste en petequias sobre el paladar duro².

Artralgias y artritis ocurren en la tercera parte de los pacientes con infección natural, entre uno y siete días después de la erupción, con una duración variable de semanas. Se presenta más frecuentemente en mujeres jóvenes que en los niños. Las articulaciones de los dedos y las rodillas son las más comprometidas⁸.

En 1991 se reportó por primera vez una reacción causal entre el uso de vacuna de rubéola y la artritis crónica o aguda. La artritis franca ocurre en 9% de los casos, comprometiéndose en orden de frecuencia articulaciones interfalángicas de las manos, rodillas, muñecas, codos, tobillos, cadera, interfalángicas de los pies; se puede ver también síndrome de túnel del carpo, el cual se presenta 11 a 28 días después de la vacunación^{9, 10}.

Los diagnósticos diferenciales de la infección por Rubéola son todos los exantemas virales principalmente los producidos por enterovirus.

VIH

La vía de transmisión más importante en niños es a través de la madre, aproximadamente el 30% de los hijos de madres afectadas son VIH positivos.

Un amplio espectro de manifestaciones reumáticas ha sido descrito en esta población: artralgias, síndrome articular doloroso, artritis reactiva, síndrome de Reiter, artritis psoriásica, espondiloartropatía indiferenciada, vasculitis, dermatomiositis y artritis infecciosa, aunque no hay estudios específicos en la edad pediátrica.

Las artralgias son la manifestación reumática más común asociada a VIH, presentándose entre 12 y 45% de los casos la forma más común es la oligoarticular, de intensidad leve a moderada y ocurre en cualquier estado de la enfermedad. El síndrome articular doloroso descrito por Berman consiste en un dolor severo intermitente que compromete menos de 4 articulaciones sin evidencia de sinovitis y es de corta duración (menos de 24 horas), ocurriendo principalmente en estados tardíos¹¹. La artritis (no asociada a espondiloartropatías) se ve aproximadamente en el 10% de los pacientes, siendo las más comprometidas rodilla y tobillos. En otro estudio realizado por Berman en población adulta (16-56 años), se encontró una prevalencia de artritis de 7.8%, 47% oligoarticular, 38% monoarticular y 15% poliarticular (10% asimétrica, 5% simétrica); tenían un curso autolimitado con un promedio de duración de dos semanas y ninguno presentaba cambios erosivos¹². Dentro del espectro clínico de la artropatía por VIH siempre se deberá tener en cuenta el origen infeccioso (figura 1).

De las lesiones en piel, se ha descrito una erupción cutánea generalizada pápulo escamosa o morbiliforme de 2 a 3 semanas de duración que se presenta en la fase aguda de la infección asociada a seroconversión, muy frecuente en adultos jóvenes y menos en la población pediátrica.

La dermatitis atópica es frecuente en niños con VIH, al igual que la dermatitis seborreica, comportándose con mayor severidad (figura 2). La psoriasis puede desarrollarse de nuevo o tornarse en una forma más severa.

Los niños con VIH tienen un riesgo mayor para desarrollar reacciones cutáneas medicamentosas, principalmente por trimetoprim sulfá (16%) con lesiones maculares, papulares o morbiliformes.

La vasculitis leucocitoclástica crónica, en un niño con púrpura palpable crónica, fue la única manifestación de la enfermedad¹³.

Lesiones más específicas de la enfermedad, como sarcoma de Kaposi, son raras en la edad pediátrica aunque pueden verse en adolescentes (figura 3).

Infecciones bacterianas

Infección por gonococo

Aunque las enfermedades venéreas son raras en la práctica pediátrica, la artritis causada por *Neisseria gonorrhoeae* ocurre en el adolescente y ocasionalmente en el neonato, siendo más común en niñas que en niños (1:4). En adultos los picos de incidencia son: en hombres 20 a 24 años y en mujeres 15 a 19 años. En niños la infección se adquiere por vía perinatal, contacto íntimo entre adolescentes o abuso sexual.

En neonatos la artritis es la manifestación más común de la infección sistémica, presentándose aproximadamente entre una y cuatro semanas después del parto, usualmente es poliarticular y compromete muñecas, rodillas y hombros.

En niños mayores se puede presentar el síndrome de Fitz-Hugh-Curtis con cervicitis, infección gonocócica diseminada, perihepatitis, salpingitis y ocasionalmente proctitis. La infección diseminada es más común durante los primeros días de la menstruación y embarazo¹⁴ y ocurre entre el 0.5 y 3% de los casos de infección de las mucosas¹⁵.

El compromiso articular es la manifestación inicial hasta en un 60 a 80% de los pacientes, siendo poliartalgias migratorias en un 70% o aditiva asimétrica y monoartalgia en un 25%; menos del 50% desarrollan una verdadera artritis y esta tiende a localizarse en una o dos articulaciones grandes como rodillas, codos, muñecas, MCF y tobillos (figura 4). La tenosinovitis se ve en el 25% de los niños, mientras en adultos en un 65% (figura 5a). La asociación con fiebre solo ocurre en un 65% de los casos^{16, 17}.

El compromiso en piel ocurre en el 50 a 70%, las lesiones son múltiples eritematosas frecuentemente máculopapulares, algunas veces vesiculares, hemorrágicas, pustulares o necróticas. Típicamente las lesiones se ven en diferentes estadios de evolución. Aproximadamente se ven de una a 40 lesiones, entre 1 y 20 mm sobre las extremidades, distalmente y cerca de las articulaciones; el brote empieza a desaparecer luego de 48 horas de antibiótico^{17,18} (figura 5b).

Deben tenerse en cuenta, dentro de los diagnósticos diferenciales, hepatitis viral, endocarditis bacteriana, infección diseminada por meningococo, infección diseminada por *Haemophilus Influenzae*, artritis reactiva y fiebre reumática aguda.

Infección por meningococo

El meningococo puede ser llevado asintómicamente por varios meses en el tracto respiratorio superior, pero menos del 1% de los portadores desarrollan enfermedad. Meningitis y sepsis son las dos formas más comunes en la edad pediátrica, aunque artritis séptica, pericarditis, neumonía, meningococemia crónica, otitis media, conjuntivitis y vaginitis también ocurren¹⁹.

Clínicamente se pueden ver tres patrones, en primer lugar, artritis purulenta primaria que es una monoartritis como única manifestación; en segundo lugar, artritis como parte de infección diseminada por meningococo, reportada en adultos entre un 5 a 7% y en niños con una incidencia menor; la forma de presentación es semejante a la infección por gonococo manifestándose con poliartitis que aparece entre 3 y 8 días después del inicio de la meningitis y en ocasiones tenosinovitis²⁰. El brote de la meningococemia puede ser muy sutil en las etapas tempranas, semejando los exantemas virales como rubéola. Se presenta un brote maculopapular eritematoso no purpúrico no pruriginoso y frecuentemente transitorio. Entre 12 y 36 horas después del inicio de la enfermedad característicamente se torna petequial y purpúrico, comprometiendo tronco, aunque puede ser visto sobre la cabeza, palmas, plantas, membranas mucosas y áreas sometidas a presión; haciendo una búsqueda exhaustiva las lesiones son vistas en un 80 a 90% de los niños (figura 6). La progresión y severidad del brote se ha relacionado con coagulopatía. Cuando la enfermedad comienza a ser más fulminante las lesiones se coalescen para formar grandes equimosis y empiezan a ser hemorrágicas y bullosas en algunos casos, progresando a gangrena y púrpura fulminans¹⁸ (figura 7).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con: bacteremia por *Neisseria gonorrhoeae*, *H. Influenzae*, *Streptococcus Pneumoniae*, *Pseudomonas*, causas congénitas e inmunes de púrpura fulminans, entre otras.



Figura 1. Paciente con poliartritis de IFP. Lesiones nodulares cerca de la base de la segunda MCF derecha, tercera falange media izquierda y cuarta IFP causados por histoplasma *Capsulatum* en un paciente adolescente con Sida.



Figura 2. Dermatitis seborreica con compromiso nasal, malar y de la glabella en paciente con Sida ya reseñado en la figura 1.

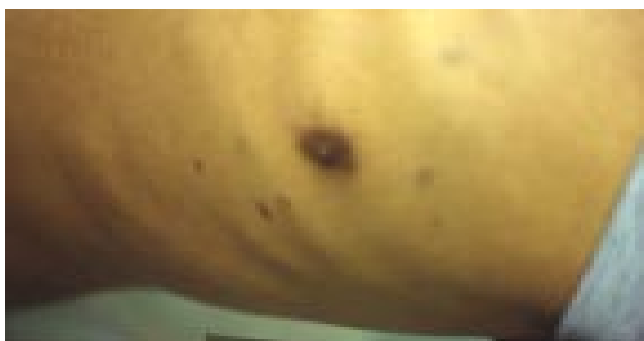


Figura 3. Múltiples lesiones en tórax por sarcoma de Kaposi en paciente VIH positivo.



Figura 4. Paciente con artritis gonocócica de un mes de evolución, en la que puede observarse levantamiento perióstico de la cabeza del radio (cabeza de flecha) con pérdida del espacio articular y osteopenia (flecha).

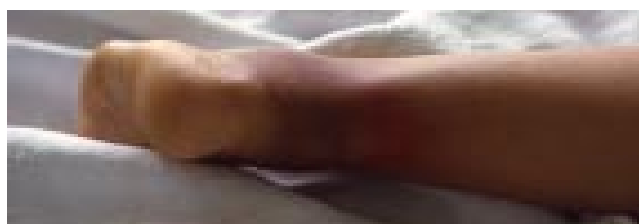


Figura 5 a. Compromiso periarticular francamente inflamatorio con afección del tendón de Aquiles en paciente con artritis gonocócica.



Figura 5 b. Obsérvense dos lesiones nodulares eritematosas en el tercio medio de la pierna.

Como tercera forma de presentación, puede haber meningococemia crónica con neumonía, manifestaciones articulares y oftalmítis, más común en adolescentes y adultos, aunque es raro en esta época por el amplio uso de antibióticos. La presentación más común es la artralgia transitoria y en menor proporción la artritis, que puede ser mono o poliarticular sin ninguna relación temporal. Es frecuente el brote maculopapular, nodular o petequeal; dentro de los diagnósticos diferenciales debe considerarse la púrpura de Henoch-Schönlein^{18,20}.

Espondiloartropatías

Psoriasis

La psoriasis afecta aproximadamente al 2% de la población general y empieza antes de los 15 años en el 30% de los pacientes, existiendo una historia familiar en primer grado del 30 al 50%²¹.

Se ha asociado a antígenos del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA), encontrándose mayor prevalencia de HLA Cw6, HLA B13, B17, DR7; en niños se ha encontrado que la forma gutata en un 100% presenta el alelo HLA Cw*0602, comparado con el 20% de los controles, y en artritis psoriásica con HLA B38 y B39, este último asociado a pobre pronóstico, HLA B22 como un factor protector, y en niños se ha encontrado la presencia de HLA DR1 y DR6. Cuando hay compromiso del esqueleto axial se relaciona con la presencia de HLA B27^{21, 22}.

Artritis psoriásica (APs)

Se ha estimado que la APs ocurre en muchos individuos con psoriasis, encontrándose en adultos entre un 7 y 10%; sin embargo, muchos sugieren hasta un 40% y en niños se ha visto entre un 20 y 30%. El inicio de APs es simultáneo en el 20% y la artritis se manifiesta antes del compromiso en piel en menos del 20%. El curso clínico es independiente con recaídas y remisiones que ocurren con poca relación, solo en un 35% de los pacientes se reconoce relación entre la actividad de piel y articular²².

La clasificación actual para APs es la definida por la Liga Internacional contra el reumatismo (ILAR) (tabla 1), aunque también se han usado los criterios de Vancouver (tabla 2). Los criterios de ILAR son más demandantes en su aplicación. En un estudio que comparó los criterios de clasificación se encontró que

Tabla 1. Clasificación de la Liga Internacional contra el reumatismo (ILAR) para artritis psoriásica*.

Artritis y psoriasis o artritis y al menos dos de:

- a) Historia familiar de psoriasis en familiares de primer grado.
- b) Dactilitis.
- c) Anormalidades ungueales (uñas en criba u onicolisis).

Con criterios de exclusión como:

- a) Factor reumatoide positivo al menos en dos ocasiones con tres meses de diferencia.
- b) Presencia de artritis simétrica.
- c) Artritis en un niño HLA B27 positivo que inicie después de los 6 años.
- d) Espondilitis anquilosante, artritis relacionada a entesitis, sacroiliitis con enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome de Reiter o uveítis anterior aguda o historia de una de estas entidades en un familiar de primer grado.

* ILAR. Classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton 2001. J Rheumatol 2004; 31: 390-392

Tabla 2. Criterios de Vancouver para artritis psoriásica*

1. Diagnóstico definitivo:

- a) Artritis y brote típico de psoriasis.
- b) Artritis con tres o cuatro criterios menores:
 - Dactilitis.
 - Anormalidades ungueales.
 - Brote semejante a psoriasis.
 - Historia familiar de psoriasis en primer y segundo grado.

2. Diagnóstico probable: Artritis con dos de cuatro criterios menores.

* Southwood TR, Petty RE, Mallenon PN et al. Psoriatic arthritis in children. Arthritis Rheum 1989; 32:1007-1013.

el 11.6% que habían sido categorizados como APs por los criterios de Vancouver, por los de ILAR fueron reagrupados en la categoría de "otras artritis"²³.

En un grupo de 63 niños, en quienes se aplicaron los criterios de Vancouver (79% con diagnóstico definitivo y 21% con diagnóstico probable), se des-

cribieron las características clínicas, encontrando una relación hombre: mujer de 1:2.3, con un promedio de edad de 5.9 años (0.6-16), más temprana en niños (4.5 años) en comparación con las niñas (10 años). De los 41 con diagnóstico definitivo, la psoriasis precedió la artritis en el 43%, y en el 57% la manifestación inicial fue artritis con un intervalo de 3.4 años entre ésta y la aparición de las lesiones en piel. En el 73% el compromiso es oligoarticular y en el grupo de poliarticular el promedio de articulaciones comprometidas fueron 6 con un patrón de distribución asimétrico. La articulación más comprometida es la rodilla (65%); dactilitis sola se vio en el 19%, tenosinovitis en el 39% y entesitis en el 4%²⁴.

Como hemos visto, la psoriasis puede aparecer muchos años después de la Aps, por lo tanto el diagnóstico temprano y la diferenciación de la artritis reumatoide juvenil no es fácil, principalmente en el subgrupo de compromiso oligoarticular, aunque hay ciertos hallazgos que nos pueden ayudar a marcar la diferencia, como el compromiso de pequeñas articulaciones y muñeca al inicio de la enfermedad (tabla 3).

Como vimos, un criterio diagnóstico es la presencia de psoriasis confirmada por un médico y aunque esta ocurre después de la pubertad en muchos casos (en un 30% ocurre antes de los 16 años, en 10% antes de los 10 años y 2% antes de los 2 años) tiene características clínicas semejantes a los de los pacientes adultos. Son lesiones eritematosas papuloescamosas bien definidas con escamas plateadas. La remoción sucesiva de la placa psoriásica produce pequeños puntos de sangrado que se conocen como signo de Auspitz. En niños las lesiones son menos gruesas y menos descamativas que en

adultos, y frecuentemente pruriginosas. Su principal localización es en cara (46%), cuero cabelludo (58%) y pliegues (figura 8).

Hay varios subtipos claramente definidos como psoriasis gutata, en placas, flexural, pustular y eritrodermiforme; en la forma en placas se ha visto una mayor prevalencia de APs^{21,26}.

Los cambios ungueales severos son raros en niños y ocurren particularmente en psoriasis crónica de larga evolución; onicolisis, uñas en criba y decoloración son los cambios más frecuentes; se han reportado en un 14 a 32% de los niños²⁶ mientras que en adultos hasta en un 67 a 90% de los pacientes con Aps, principalmente con compromiso de IFD²². Otros cambios vistos, aunque con menor frecuencia, son estriaciones longitudinales y queratosis subungueal (figuras 9 a y 9b).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con: eczema atópico, dermatitis de contacto, pitiriasis rubra, lupus discoide, lupus cutáneo subagudo, micosis fungoide, síndrome de Reiter (figura 10), entre otros.

Sinovitis – acné – pustulosis – hiperostosis – osteitis. Síndrome Sapho

Inicialmente fue descrito como osteomielitis crónica multifocal recurrente, por Giedon en 1972, posteriormente acuñada con el acrónimo Sapho enfatizando la asociación entre inflamación osteoarticular y diferentes anormalidades en piel.

Clínicamente estos pacientes presentan dolor óseo multifocal y simétrico, de inicio agudo, acompañado por fiebre; el principal compromiso es en tibia, costillas, clavícula y cuerpos vertebrales con hallazgos radiográficos similares a osteomielitis, puede

Tabla 3. Diferencias más significativas entre artritis psoriásica (APs) y artritis reumatoide juvenil (ARJ)*

	APs (23)	ARJ (64)	p	APs (20)	ARJ (57)	p
Articulación	Vancouver	ACR		ILAR	ILAR	
Muñeca	34.8%	3.1%	0.0001	35%	3.5%	0.001
MCF	39.1%	1.6%	0.0001	30%	1.8%	0.001
IFP	30.4%	4.7%	0.003	30%	3.5%	0.003
IFD	13%	0	0.017	15%	0	0.016
Dactilitis	17.4%	1.6%	0.016	20%	1.8%	0.015

* Modificado de la referencia 25. MCF: metacarpofalángica. IFP: interfalángica proximal, IFD: interfalángica distal.



Figura 6. Lesiones purpúricas palmares por meningococo.



Figura 8. Lesiones tipo placas descamativas por psoriasis en un infante de 3 años.



Figura 7. Lesiones necróticas por púrpura fulminans en un niño con meningocócemia.



Figura 9a. Franca queratosis periungueal con afectación de la uña de primer dedo, en paciente con artropatía psoriásica.

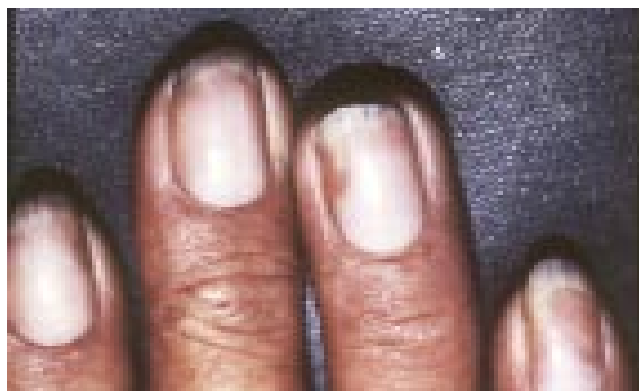


Figura 9b. Uña con lesiones en gota de aceite en paciente con psoriasis.

acompañarse de entesitis; cursa con períodos intermitentes de remisión y exacerbación. En niños los huesos más afectados son las metáfisis proximales y distales de la tibia y fémur^{8,27}.

En una revisión de la literatura realizada por el doctor Benedetta y colaboradores, se reunieron 206 casos de pacientes menores de 18 años con un promedio de edad al inicio de la enfermedad de 10 años (8-12), un 81% de los casos ocurrieron en mujeres. Sólo el 23% tenían compromiso articular más compromiso de piel; los sitios más comunes de afección fueron las metáfisis de los huesos tubulares, los huesos planos y la columna. Se encontró positividad de HLA B27 en el 8% y fue más prevalente en el grupo con compromiso en piel²⁷.

Las lesiones en piel pueden ser variadas, incluyendo pustulosis, psoriasis, acné, síndrome de Sweet y pioderma gangrenoso (figura 11).

El síndrome Sapho puede ser diagnosticado con base en tres criterios: un curso de la enfermedad mayor a tres meses, evidencia de inflamación ósea crónica excluyendo otras causas y ausencia de germen en los cultivos²⁷.

Artritis reactiva

Artritis postestreptocócica

Fue descrita por primera vez en 1959 en un paciente con artritis posterior a infección por estreptococo grupo A quien no cumplía los criterios

de Jones. La artritis reactiva postestreptocócica tiene inicio agudo, existiendo un intervalo corto entre el antecedente de infección y el inicio de artritis, generalmente entre 3 días y dos semanas; durante la fase aguda puede verse un brote escarlatiforme que desaparece con el inicio de la artritis. No es migratoria y puede afectar grandes y pequeñas articulaciones como rodillas, tobillos, muñecas, IFP, y hay compromiso del esqueleto axial en un 20%, los pacientes se pueden quejar de rigidez matinal y no hay una adecuada respuesta a salicilatos, puede persistir por una semana hasta 8 meses con un promedio de 2 meses, puede tener curso prolongado o recurrente²⁸. En el diagnóstico diferencial deben incluirse la fiebre reumática y la artritis reumatoide juvenil (tabla 4).

Enfermedades autoinmunes

Este es uno de los grupos que con mucha frecuencia se puede presentar como un síndrome artritis dermatitis: lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, panarteritis nodosa, granulomatosis de Wegener, etcétera. Por lo cual consideraremos sólo algunos que por ser prototipos o ser de difícil recordación, serán incluidos en esta revisión.

Vasculitis

Enfermedad de Kawasaki

Es una enfermedad inflamatoria multisistémica de expresión clínica variable, caracterizada histológicamente por la presencia de vasculitis. El 80% se

Tabla 4. Comparación de características artritis postestreptocócica (APE), fiebre reumática (FR) y artritis reumatoide juvenil (ARJ)*

	APE	FR	ARJ
Antec. de infección	Sí	Sí	No
Período de latencia	< 2 semanas	2-3 sem	No
Artritis simétrica	Sí	No	Sí
Artritis migratoria	No	Sí	No
Pequeñas articulaciones	Sí	Raro	Sí
Esqueleto axial	Sí	No	Sí
Respuesta a ASA	Lenta	Rápida	Lenta
Duración artritis	Variable-prolongada	Corta	Prolongada
HLA	DR B1*01	DR B1*16	DR B1*08

* Modificado de la referencia 38. ASA: ácido acetil salicílico.

presenta en menores de 5 años, con una incidencia de 5.5 x 100.000 habitantes. El 86% ocurre en raza blanca y es ligeramente predominante en hombres, en menores de 5 años con una relación 1.3:1 y en mayores de 5 años 1.6:1²⁹.

Para hacer el diagnóstico de Kawasaki deben cumplirse 5 de 6 criterios o 4 criterios más el diagnóstico ecocardiográfico de aneurismas coronarios³⁰.

Criterios diagnósticos

1. Fiebre: 39-40° de 5 días o más que no responda a antibióticos.
2. Conjuntivitis: bilateral, bulbar no supurativa.
3. Linfadenopatía: cervical, dolorosa, frecuentemente unilateral, aguda, no purulenta de más de 1.5 cm de diámetro.
4. Brote: polimorfo, no incluye vesículas o bulas.
5. Cambios en labios o mucosa oral: inflamación, eritema, sequedad, fisuras, lengua en frambuesa o eritema difuso de orofaringe.
6. Cambios en extremidades: fase aguda: eritema de palmas y plantas, edema indurado de manos y pies.

Fase convaleciente: descamación desde la punta de dedos.

En la fase aguda más del 90% desarrollan un exantema polimorfo sobre tronco y extremidades. La forma más común de este brote es un eritema generalizado con lesiones urticariformes con placas grandes e irregulares. La segunda forma más común es un eritema morbiliforme maculopapular, en raros casos puede ser escarlatiforme, semejante a eritrodermia o eritema marginatum; el 5% muestran pústulas asépticas pequeñas sobre las rodillas, glúteos u otras partes del cuerpo³¹. En niños menores de un año de edad pueden presentarse lesiones atípicas como hiperqueratosis o papulares³².

A los cinco días aparece eritema palmo plantar y/o edema indurado de manos y pies, después que cae la fiebre desaparece el eritema. De 10 a 15 días después del inicio de la enfermedad hay fisuramiento entre las uñas y puntas de los dedos y después la descamación se amplía sobre la palma y muñeca, en

algunos casos. La descamación también puede ocurrir en la región perineal.

Una inyección conjuntival bilateral ocurre entre el tercer y cuarto día del inicio de la enfermedad, no asociado con exudado, y se puede prolongar si no se recibe tratamiento con gamaglobulina IV (IGV)³¹.

En la cavidad oral, además de lo nombrado dentro de los criterios diagnósticos, puede haber formación de pseudomembranas, aftas o úlceras. El enrojecimiento de los labios puede continuar dos a tres semanas después de la desaparición de los síntomas (figura 12).

Artralgias y mialgias pueden ocurrir en la enfermedad de Kawasaki, y en menor proporción artritis, se ha descrito hasta en un 25%. Artritis se presenta durante el período de recuperación con un patrón oligoarticular afectando grandes articulaciones como rodilla y tobillo, aunque también se ha descrito en las articulaciones de la mano³⁰.

Púrpura de Henoch-Schönlein

Es una vasculitis por complejos inmunes de pequeños vasos, caracterizada por lesiones purpúricas en piel (100%), manifestaciones gastrointestinales (63%), artritis (82%) y compromiso renal (40%). Con una incidencia de 20.4 x 100.000 siendo más alta en el grupo de 4 a 7 años²⁹. El 90% de los niños se encuentra por debajo de los 10 años. Se presenta en mayor número en hombres con una relación H:M 1.2:1; sin embargo, en una serie publicada recientemente hay un ligero predominio del género femenino³³ (tabla 5).

Es una enfermedad autolimitada, con un promedio de duración de cuatro semanas, sin embargo, puede presentar recaídas, la frecuencia de estas varía en diferentes reportes: 15%³³ en la serie del noroeste de España (78 pacientes) y hasta 33% en la serie de Virginia (100 pacientes)³⁴.

Erupción purpúrica cutánea es la principal característica de este desorden, presentándose en el 100% de los casos, y es esencial para el diagnóstico. Estas lesiones pueden ser precedidas por máculas eritematosas o pápulas que se vuelven purpúricas en poco tiempo (24 horas); son grupos de lesiones de 2 a 10 mm distribuidas en patrón de "silla de montar" pero pueden ocurrir en extremidades supe-



Figura 10. Queratodermia blenorragica con compromiso en miembro superior, en paciente con síndrome de Reiter.



Figura 11. Múltiples lesiones úlcero costrosas por pioderma gangrenoso.



Figura 12. Eritema y fisuramiento de labios en un lactante de 22 meses.



Figura 13: a y b. Visión anterior y posterior de miembros inferiores en paciente con púrpura de Henoch-Schönlein.

Tabla 5. Comparación de características clínicas de HSP en dos diferentes regiones*

	Lugo, España	Charlottesville, Virginia
No. de pacientes	78	100
Sexo: H/M	36/42	57/43
% de Hombres	46.2	57
Púrpura palpable	100%	100%
Artritis	65.4%	82%
Sangrado G/I	30.8%	33%
Nefritis	53.8%	40%
Hematuria	52.6%	40%
Proteinuria	24.4%	25%
Niveles elevados de IgA	57.1%	62%

* Modificado de la referencia 33 y 34.

riores y tórax, aunque este es relativamente respetado. Ronchas urticariformes, placas, vesículas (menos del 5%) y ulceraciones son vistas en algunos casos, con mayor frecuencia en adultos. El brote puede permanecer por semanas y se considera un factor dependiente de presión y gravedad^{34, 35} (figuras 13a y 13b; figura 14).

Las manifestaciones articulares ocurren aproximadamente entre el 60-90% de los pacientes (65% en la serie de España y 82% en la serie de Virginia), puede desarrollarse en cualquier momento durante el curso de la enfermedad aún como manifestación inicial hasta en un 25%. El compromiso es oligoarticular, un 44% compromete tobillos y pies, 34.6% rodillas, 19.2% manos y muñecas, y 9% codos. No es claro si el compromiso articular es una verdadera sinovitis o el edema de tejidos blandos periarticulares es el componente más importante en la sintomatología. Aunque la artritis es incapacitante, es autolimitada y no deformante, como la púrpura, tiende a mejorar con el reposo.

Edema hemorrágico agudo de la infancia

Varios autores han usado el término edema hemorrágico agudo de la infancia para referirse a una entidad clínico patológica diferente a la púrpura de Henoch-Schönlein, otros lo consideran una variante de esta misma que se presenta en niños meno-

res de 2 años. Es una vasculitis leucocitoclástica mediada por complejos inmunes, aunque no hay evidencia que sea por IgA; se presenta entre los dos meses y cuatro años de edad.

Las manifestaciones clínicas incluyen edema inflamatorio que puede semejar un síndrome nefrótico, afectando los párpados o de manera difusa la cara y cuero cabelludo; en la mitad de los pacientes hay inflamación de los lóbulos de las orejas. Púrpuras equimóticas de las extremidades y cara (mejillas, párpados y orejas) aparecen con un patrón de pedrada. Otras lesiones cutáneas que pueden aparecer son petequias, púrpura reticulada, lesiones necróticas, principalmente en los pabellones auriculares, y urticaria³⁶ (figura 15). En este subgrupo de pacientes el curso es más benigno, el compromiso sistémico es menor, manifestaciones gastrointestinales se han visto en el 8%, compromiso renal en el 17% y artritis en el 17%. El edema es el signo constante y las lesiones purpúricas en 85%³⁷.

Fiebre reumática

Es una de las enfermedades del tejido conectivo más frecuentes en niños y adolescentes, más en países subdesarrollados. Las principales manifestaciones incluyen artritis, carditis, corea de Sydenham, eritema marginado y nódulos subcutáneos, siendo las dos primeras las más comunes. Estos se consideran criterios mayores según Jones, quien define que la poliartritis es la más frecuente pero benigna manifestación y casi siempre migratoria, a menos que sea frustrada por la administración de antiinflamatorios. Las grandes articulaciones son las más frecuentemente comprometidas, particularmente rodillas, tobillos, codos y muñecas; el compromiso limitado a pequeñas articulaciones es muy raro y debe hacer pensar en otra enfermedad, el esqueleto axial casi nunca se compromete³⁸. El dolor es muy intenso y el paciente no tolera los movimientos pasivos (pseudoparálisis) con un patrón asimétrico. El dolor es más intenso que lo que los hallazgos físicos aparentan, como ocurre en el LES. La resolución de la artritis en una articulación ocurre 24 horas después del inicio, seguido de artritis en otra articulación. Se caracteriza porque tiene una respuesta dramática a los salicilatos. En casos no tratados la artritis puede durar hasta 4 semanas³⁸.



Figura 14. Número extenso de lesiones purpúricas en un patrón de distribución de silla de montar en paciente con púrpura de Henoch-Schönlein.



Figura 17. Nódulos subcutáneos localizados en superficie extensora de segunda y quinta IFP de mano izquierda, en un paciente con fiebre reumática.



Figura 15. Edema y lesiones tipo "pedrada" en mejillas con compromiso del pabellón auricular en un lactante.

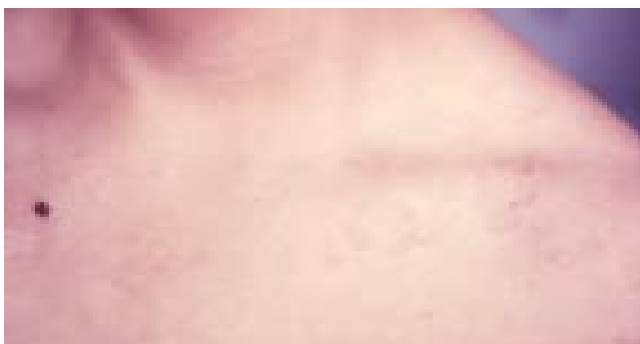


Figura 16. Paciente con eritema marginado con fiebre reumática.

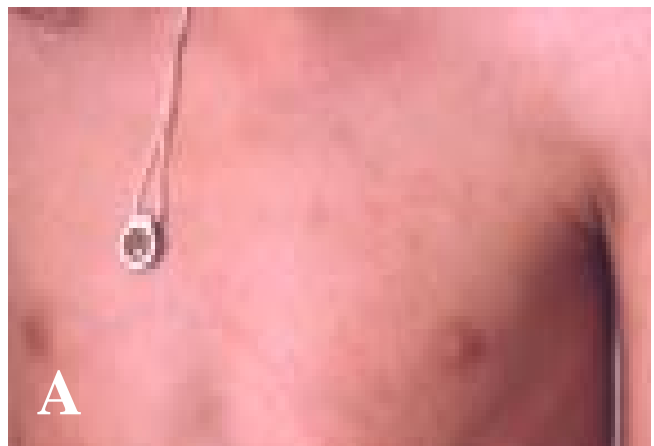


Figura 18: a y b. Obsérvense máculas eritematosas en tronco (a) y cara (b) en paciente con ARJ tipo sistémico.

En un grupo de 377 pacientes pediátricos con fiebre reumática sin corea se vio que el 54% cursaba con un patrón poliarticular, 17% monoarticular, el 20% presentaban artralgia sin artritis y el 10% no presentaban síntomas articulares³⁹.

En piel varios eritemas, incluyendo urticaria ordinaria y eritema figurado, ocurren en el 10% de los pacientes con fiebre reumática (figura 16). La variedad más común es el eritema marginado o anular, que consiste en máculas rojas o pápulas urticariformes que se expanden hacia la periferia lentamente, llevando a un centro pálido y produciendo anillos completos o incompletos, algunas veces puede tener un patrón policíclico y puede ser inducido por la aplicación de calor. Puede persistir de pocas horas a dos o tres días. Usualmente se presenta durante la fase aguda y puede asociarse a carditis, no es pruriginoso ni indurado y desaparece con la presión^{38,40}. Puede verse también eritema papulatum, que consiste en pequeñas pápulas rojas y pápulas urticariformes, sobre codos, rodillas, brazos y glúteos⁴⁰.

Los nódulos subcutáneos son firmes no dolorosos, de menos de 1 cm, localizados sobre las superficies extensoras de ciertas articulaciones, particularmente codos, rodillas y muñecas, en la región occipital o sobre los procesos espinosos de la columna toraco lumbar; la piel es libre y sin signos de inflamación, los cuales son poco frecuentes y cuando se presentan pueden asociarse a carditis, pueden coexistir con eritema marginado^{38,40} (figura 17).

Enfermedad de Still

La variedad sistémica corresponde al 10% de la artritis reumatoide juvenil. Se caracteriza por presentar fiebre alta en picos de 39° con un patrón cotidiano, con un rápido retorno a la línea de base e inclusive temperaturas por debajo de esta. La fiebre se acompaña de brote macular eritematoso de 2 a 5 mm de tamaño, color salmón rosado con un halo pálido alrededor; tiende a ser migratorio y evanescente. Se localiza en tronco y en la región proximal de las extremidades, pero se ha descrito en cualquier sitio (figura 18 a y b). En niños mayores el brote puede ser pruriginoso hasta en la mitad de los casos. Las lesiones pueden desencadenarse con el estrés emocional, baños de agua caliente o con el rascado (fenómeno de Koebner)⁴¹.

La manifestación osteomuscular más frecuente es la artralgia en las fases iniciales de la enfermedad. Muchos presentan un compromiso oligoarticular que puede remitir y otro subgrupo con curso poliarticular más agresivo, con compromiso de pequeñas articulaciones y columna cervical y un gran porcentaje de estos evolucionan a anquilosis, particularmente del carpo y el tarso.

En el Servicio de Reumatología de la Universidad de Antioquia, en un estudio de 15 pacientes con enfermedad de Still, se encontraron como características más importantes fiebre y artralgias, similar a lo reportado en la literatura general y el brote se vio en el 60% de los niños (tabla 6)⁴².

Tabla 6. Manifestaciones clínicas en 15 pacientes con artritis reumatoide juvenil sistémica en Medellín*

Hallazgos	Niños (n: 15)	Porcentaje (%)
Fiebre	15	100
Artralgias	15	100
Odinofagia	11	73.3
Adenopatías	10	66.7
Artritis	9	60
Brote	9	60
Hepatomegalia	4	26.7
Esplenomegalia	1	6.7

* Modificado de la referencia 42.

Referencias

- Moore T. Parvovirus-associated arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 2000; 12: 289-294.
- Krafchik B. Viral exanthemas in Harper Textbook of Pediatric Dermatology. Blackwell Science, 1 ed. 1999: 329-346.
- Rose C, Eppes S. Infection-related arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1997; 23: 677-695.
- Cassidy J, Petty Ross. Infectious arthritis and osteomyelitis in Cassidy Textbook of Pediatric Rheumatology. Saunders co, 4 ed. 2001: 641-665.
- Gilles R, Gerster J, Terrier P. Parvovirus B19 associated monoarthritis in a 5-year-old boy. *J Rheumatol* 1995; 22: 766-767.
- White D, Mortimer. Human Parvovirus Arthropathy. *Lancet* 1985; 1: 422-424.
- Nocton M. Human parvovirus B19 associated arthritis in children. *J Ped* 1993; 122: 189-90.
- Cassidy J, Petty R. Infectious arthritis and osteomyelitis in Textbook of Pediatric Rheumatology. W.B Saunders co, 4°ed. 2002: 640-665.

9. Geier D, Geier M. Rubella vaccine and arthritic adverse reactions: An analysis of the vaccine adverse events reporting system (VAERS) database from 1991 through 1998. *Clin Exp Rheumatol* 2001; 19: 724-726.
10. Ytterberg S. Viral arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 1999; 11: 275-280.
11. Cuellar M. HIV infection – associated inflammatory musculoskeletal disorders. *Rheum Dis Clin North Am* 1998; 24: 403-422.
12. Berman A, Cahn P et al. Human Immunodeficiency Virus Infection Associated Arthritis: Clinical characteristics. *J Rheumatol* 1999; 26: 1158-1162.
13. Prose N. Cutaneous Manifestations of HIV Infection. In: *Harper Textbook of Pediatric Dermatology*. Blackwell Science, 1 ed. 1999: 362-368.
14. Cucurull E, Espinoza L. Gonococcal Arthritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1998; 24: 305-322.
15. Guinto H, Friedland LR. Disseminated gonococcal infection in three adolescents. *Pediatr Emerg Care* 2001; 17: 441-443.
16. Hernández L. Artritis infecciosa en la niñez en *Enfermedades Reumáticas en la niñez*. 1° ed. 1999: 255-276.
17. Goldenberg D. Gonococcal Arthritis. In: *Espinoza L. Infections in the Rheumatic Disease*. Grune & Stratton 1988; 43-52.
18. Bromberg K. Sexually transmitted disease in children and adolescents. In: *Harper Textbook Pediatric Dermatology*. Blackwell Science, 1 ed. 1999: 1510-1529.
19. Ogle J. Infections: Bacterial and spirochetal. In: *Hay W. Current Pediatric Diagnosis and treatment*. Appleton & Lange, 12 ed. 1995: 1054-1111.
20. Goldenberg D. Meningococcal and Other Neisserial Arthritis. In: *Espinoza L. Infections in the Rheumatic Disease*. Grune & Stratton 1988: 53-55.
21. Rogers M. Childhood Psoriasis. *Curr Opin Pediatr* 2002; 14: 404-409.
22. Veale D, FitzGerald O. Psoriatic arthritis, pathogenesis and epidemiology. *Clin Exp Rheumatol* 2002; sup 28: s27-s33.
23. Ramsey S, Bolaria R et al. Comparasion of criteria for the classification of childhood arthritis. *J Rheumatol* 2000; 27: 1283-1286.
24. Robertson D, Cabral D, et al. Juvenile psoriatic arthritis: Follow-up and evaluation of diagnostic criteria. *J Rheumatol* 1996; 23: 166-170.
25. Huemer C et al. Patterns of joint involvement at onset differentiate oligoarticular juvenile psoriatic arthritis from pauciarticular juvenile rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2002; 29: 1531-1535.
26. De Waard-Van F et al. Psoriasis. In: *Harper Pediatric Dermatology*. Blackwell Science 1 ed. 1999: 657-663.
27. Benedetta C, Piccoli B, et al. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (Sapho) syndrome in childhood: a report pf ten cases and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2000; 159: 594-601.
28. Shulman S, Ayoub E. Poststreptococcal reactive arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 2002; 14: 562-565.
29. Gardner J, Dolezalova P, et al. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* 2002; 360: 1197-1202.
30. Petty R, Cassidy J. Kawasaki Disease. In *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Saunders co 4 Ed. 2001: 580-603.
31. Kawasaki, Tomisaku. Kawasaki's Disease. In: *Harper Textbook of Pediatric Dermatology*. Blackwell Science 1 ed. 1999: 1612-1622.
32. Passeron T et al. Kawasaki disease with exceptional cutaneous manifestations. *Eur J Pediatr* 2002; 161: 228-230.
33. Calviño M, Llorca J, et al. Henoch-Schonlein Purpura in children from Northwester Spain. *Medicine* 2001; 80: 279-290.
34. Saulsbury F. Henoch-Schonlein Purpura in children. *Medicine* 1999; 78: 395-409.
35. Rabinowitz L. Henoch-Schonlein Purpura In: *Harper Textbook of Pediatric Dermatology*. Blackwell Science 1 ed. 1999; 1564-1568.
36. Taieb A, Legrain V. Acute Haemorrhagic Oedema of the skin in infancy. In: *Harper Textbook of Pediatric Dermatology*. Blackweell Science 1 ed. 1999: 1569-1573.
37. Mahmoud Al, et al. The clinical spectrum of Henoch-Schonlein purpura in infants and young children. *Eur J Pediatr*, 1995; 154: 969-972.
38. Group of the Comite on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. Guidelines for the diagnosis of Rheumatic fever. *Jama* 1992; 268: 2069 -2073.
39. Carapetis. Rheumatic fever in a high incidence population: the importance of monoarthritis and low grade fever. *Arch Dis Child* 2001; 55: 223-227.
40. Braverman. Hypersensitivity Syndromes. In: *Braverman Textbook skin signs of the systemic disease*. Saunders co, 3 ed. 1998: 368-369.
41. Cassidy J, Petty R. Juvenile Rheumatoid Arthritis. In: *Cassidy Textbook of Pediatric Rheumatology*. Saunders co, 4 ed. 2001: 218-321.
42. Prada MC, Alarcón P, Eraso R , Díaz C, Ramírez LA. Utilidad de la ferritina sérica en el diagnóstico de pacientes con artritis reumatoide juvenil de tipo sistémico. *Rev Col Reumatol* 2004; 11: 40-45.