

Dolores óseos: los desafíos en el diagnóstico diferencial

Marta Miranda A.¹

En nuestro medio, las enfermedades reumatológicas representan el 1,4% de la morbilidad pediátrica, cifra similar al 1,3 y 1,6% descrito en la literatura extranjera. Su baja incidencia, asociada a ciertas características tanto estructurales como funcionales del aparato locomotor del niño, dificultan su diagnóstico y frecuentemente se confunden con afecciones infecciosas, traumatológicas e incluso procesos neoplásicos, y por otro lado, las enfermedades neoplásicas se pueden expresar por síntomas musculoesqueléticos. Como expresión clínica inicial, estas manifestaciones no son habituales en pediatría a diferencia del adulto, donde constituyen diversos síndromes clínicos reumatológicos. Por ello, habrá que tenerlas presentes, ya que constituyen un desafío para el médico. El compromiso osteoarticular es muy variable, puede estar presente desde el comienzo o en cualquier momento del curso evolutivo de la enfermedad. Puede aparecer en forma primaria, como sucede en los tumores óseos o articulares, ser el resultado de una extensión a distancia, como en las metástasis óseas, o ser expresión de una complicación de la enfermedad como las fracturas patológicas o secundarias a la terapia como son las necrosis óseas asépticas.

La relevancia de los síntomas del aparato locomotor puede sugerir diagnósticos errados de afecciones traumatológicas, ortopédicas o reumatológicas, por lo que muchos de ellos reciben tratamientos con antiinflamatorios no esteroideos o corticoides enmascarando y retardando el diagnóstico por disminución de síntomas y signos de la enfermedad de base¹.

Por lo anterior es necesario tener una visión panorámica de las afecciones reumatológicas para conocer los hechos que pueden servir para el diagnóstico diferencial con las neoplasias.

La forma de enfocar los distintos reumatismos infantiles puede ser diversa, ya sea siguiendo la clasificación de Cassidy-Petty (1995) que los ordena en ocho grupos según presencia de inflamación o no; displasias; desórdenes hereditarios; enfermedades por depósito; afecciones metabólicas; enfermedades sistémicas con manifestaciones musculoesqueléticas; hiperostosis. También se puede analizar tomando en cuenta el número de articulaciones afectadas: monoartritis o poliartritis, o según el compromiso regional articular periférico o axial. Sin embargo, tiene más utilidad práctica ordenarlos de acuerdo a su frecuencia según edad presentación².

Frente a un niño con afección reumatológica, debiéramos hacernos siempre las siguientes preguntas:

- La enfermedad, ¿está localizada solo en las articulaciones, o la artritis/artralgia es una expresión más de una afección sistémica, como la artritis en una leucemia?
- Los síntomas presentes, ¿se relacionan exclusivamente con el aparato locomotor, o existen otras manifestaciones extraarticulares que pudieran ayudar en el diagnóstico?, como por ejemplo un síndrome febril y visceromegalia en una artritis crónica idiopática infantil sistémica o en una leucemia.
- ¿Estamos frente a una enfermedad con expresión incompleta o atípica?, como por ejemplo una enfermedad de Kawasaki atípica o incompleta, o una artritis leucémica sin otras manifestaciones clínicas.

1. Servicio de Pediatría, Unidad de Reumatología Infantil, Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Occidente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

examen fundamental para la evaluación de la masa torácica pediátrica. La radiografía de tórax anteroposterior y lateral permite localizar la masa, sea en la pared, mediastino o parénquima; sin embargo, siempre hay casos en que es difícil determinar su origen.

TUMORES DE LA PARED

Si existe sospecha de un tumor de la pared, puede ser necesario complementar la radiografía con posiciones oblicuas. Los signos que nos orientan a su diagnóstico son la presencia de una masa palpable, asociado a destrucción ósea. La TC y RM son necesarias para determinar si la masa es de partes blandas, hueso o si su localización es extrapleural o intratorácica. La cintigrafía ósea muestra la extensión de compromiso óseo y la multiplicidad de los sitios comprometidos por la enfermedad metastásica.

MASAS MEDIASTÍNICAS

La radiografía de tórax nos permite determinar si se sitúa en mediastino anterior, medio o posterior; sin embargo, en ocasiones estas se superponen. La localización precisa, caracterización y extensión requieren TAC y RM. Las masas mediastínicas anteriores y medias deben ser evaluadas por TC, pues esta tiene ventajas sobre la RM para la evaluación de anomalías de la tráquea y bronquios (por tener más resolución espacial). Las masas del mediastino posterior deberán ser estudiadas con RM, por ser mejor en determinar la extensión tumoral a las estructuras neurogénicas en los canales vertebrales, espacio extradural y médula espinal, así como para determinar la relación de la lesión con los vasos; además provee excelente visualización del flujo sanguíneo y de las cámaras cardíacas, sin utilización de contraste.

TUMORES PULMONARES

Las lesiones metastásicas son lejos el tumor pulmonar más común en los niños, siendo los tumores primarios del pulmón muy raros. Estos deben ser estudiados con TC.

MASAS MUSCULOESQUELÉTICAS

En estos casos la radiografía simple debe ser siempre realizada, es en general muy específica y permite decidir si la lesión es agresiva y si requiere estudios futuros o biopsia, o bien si esta puede ser controlada o ignorada. Realizar el diagnóstico específico no tiene importancia, ya que el 90% de los tumores son malignos (sarcoma de Ewing o sarcoma osteogénico) y estos entrecruzan sus características radiológicas.

Así, si la radiografía sugiere una lesión agresiva, la RM debiera ser idealmente el estudio siguiente. Esta proporciona más información de la extensión tumoral que la TC y permite prescindir de esta, excepto cuando hay preguntas específicas acerca de la destrucción cortical, calcificaciones tumorales o riesgo de fractura. La cintigrafía esquelética y TC de tórax son siempre necesarias para investigar posible enfermedad metastásica en los niños con tumores óseos malignos.

El propósito de los estudios por imágenes en cáncer es formular el diagnóstico presuntivo, determinar la extensión tumoral, evaluar la respuesta a la terapia y evaluar las complicaciones.

La radiografía sigue siendo la mejor modalidad para hacer el diagnóstico específico previo a la biopsia. La determinación de la extensión tumoral es fundamental para realizar la cirugía y esta es muy bien establecida con la RM. La respuesta del tumor a los agentes quimioterapéuticos es difícil de evaluar; indicadores que sugieren respuesta terapéutica incluyen maduración del tumor óseo en las radiografías, disminución de tamaño del componente de las partes blandas de la masa (radiológico o en RM), disminución del reforzamiento en los estudios con RM contrastada y disminución de la captación de los estudios cintigráficos. La detección de complicaciones va a depender fundamentalmente de la cantidad y tipo de elementos quirúrgicos utilizados, pues estos limitan mucho la RM y la TC; la radiografía generalmente es el medio más confiable para diagnosticar la falla de un injerto, recurrencia local o del desarrollo de un sarcoma postradiación.

El trabajo conjunto entre el clínico, radiólogo y cirujano permiten en forma eficiente determinar las características de los tumores en el niño y así definir las conductas terapéuticas más adecuadas en cada caso en particular.

- ¿El cuadro osteoarticular es sugerente de un proceso benigno, autolimitado o su naturaleza es evolutiva y sugiere pronóstico reservado? Entre los primeros tenemos dolores óseos diafisarios, simétricos y nocturnos correspondiente a: dolores óseos benignos recurrentes, mal denominados "dolores de crecimiento". Entre los segundos: dolores óseos metafisarios asimétricos y erráticos observados en el compromiso osteoarticular de las leucemias linfoblásticas agudas.
- ¿Existe disociación entre los síntomas descritos y el examen físico sugerente de componente funcional expresado como enfermedad osteoarticular: síndromes conversivos, perseverancia sintomático. Dolores óseos desproporcionados con los hallazgos clínicos, como sucede con las leucemias linfoblásticas agudas, o linfomas?

Las patologías osteoarticulares del recién nacido y lactantes, en general, la patología osteoarticular es rara en esta etapa de la vida, destacando las artritis sépticas, osteomielitis, enfermedad de Kawasaki, discitis, enfermedad inflamatoria de inicio neonatal. Las enfermedades neoplásicas pueden iniciarse en esta etapa, pero no van a ser las manifestaciones osteoarticulares las que comanden la clínica.

Las patologías osteoarticulares del preescolar y escolar corresponden al período en que se observa mayor diversidad de patología osteoarticular. También es la época de debut de muchos procesos neoplásicos. Tenemos en este grupo los dolores óseos recurrentes benignos de extremidades, sinovitis transitoria de cadera, necrosis ósea idiopática o enfermedad de Perthes Calves, púrpura de Schonlein-Henoch, artropatías postinfecciosas, artritis crónicas idiopáticas infantiles, leucemias.

En la adolescencia las patologías más frecuentes son las gonalgias: dolores anteriores de rodilla (Patello-femoral), artritis crónicas idiopáticas infantiles, artritis sépticas/osteomielitis, neoplasias, debiendo recordarse que las caderas pueden ser asiento de problemas tanto inflamatorios como no inflamatorios, como la epifisiolisis de la cabeza del fémur, artritis crónicas idiopáticas infantiles, artritis sépticas/osteomielitis, neoplasias.

Entre los 14 y 15 años, aproximadamente el 18% de los adolescentes sufre de una dorsalgia. Las causas probables ubicadas en orden de frecuencia son: espasmos musculares agudos (relacionados con trauma), problemas posturales (secundarios a hipermovilidad benigna), fibromialgias (síndrome doloroso idiopático difuso), enfermedad de Scheuerman, espondilolisis/espondilolistesis, osteomielitis vertebral/discitis, lumbagos inflamatorios, tumores benignos y malignos, compresiones medulares o de raíces.

Es importante saber que la escoliosis idiopática, relativamente frecuente en este grupo de edad, no es dolorosa. Toda dorsalgia que se acompañe de componente radicular requiere de una exhaustiva investigación. Las patologías secundarias a degeneración del disco, así como los prolapsos o hernias son raras. La patología de los pies como causa de dolor es rara en el niño.

Las afecciones descritas en esta revisión son destacables por su diversidad; todas se expresan por la presencia común de artralгия y/o artritis, ya sea en algún momento de su evolución o como síntoma y/o signo relevante. Estas van desde entidades simples hasta patologías de pronóstico reservado, con afectación no solo funcionales, sino a veces con riesgo de vida, así como también con repercusiones psicológicas y sociales del niño y de su entorno. Muchas de ellas son similares en sus manifestaciones iniciales, y recién en su evolución suelen aparecer elementos clínicos o de laboratorio que permiten configurar el diagnóstico, el cual suele ser difícil cuanto más pequeño es el paciente; así, en los lactantes y preescolares el tejido celular subcutáneo prominente en la parte distal de las extremidades, dificulta el examen de las pequeñas articulaciones de manos y pies; muchas veces el compromiso articular está dado solo por la limitación de movimientos y dolor, sin aumento de volumen o calor, por lo que será necesario conocer los rangos de movilidad normal en la población pediátrica para detectar la anormalidad. En general, estos son mayores cuanto menor es el niño y mayores en el sexo femenino. El dolor crónico es otro parámetro difícil de evaluar en los niños, su expresión está limitada por la capacidad del niño de verbalizar sus molestias, de tal manera que cambios del carácter como tristeza, mutismo u hostilidad, pueden ser expresiones de dolor.

De las diferentes neoplasias, las leucemias linfáticas agudas son las que más frecuentemente debutan con síntomas reumatológicos (10 a 15%). Durante su evolución, 20 a 40% acusan este tipo de síntomas. Estas manifestaciones también se suelen observar en linfomas y neuroblastomas; siendo más raras en otros tipos de tumores³. Los mecanismos patogénicos que determinan estas manifestaciones se pueden resumir en 4 grupos: a) invasión de huesos, articulaciones o músculos por las células tumorales, b) síndromes paraneoplásicos inducidos por mediadores de células tumorales, determinando efectos a distancia, c) alteración de la vigilancia inmune, responsable de la enfermedad reumatológica como neoplásica, d) reacciones adversas a la terapia⁴.

Los hechos que sugieren neoplasias, incluyen dolores articulares u óseos asimétricos; sensibilidad ósea metafisiaria; artritis/artralgias asociadas a síntomas constitucionales severos; dolores óseos desproporcionados con relación a los hallazgos clínicos; dolores nocturnos, artralgias/artritis cambiantes, dorsalgias prominentes. Los hechos clínicos descritos, asociados a alteraciones de laboratorio inusuales como elevación de reactantes de fase aguda se observan en artritis crónica idiopática infantil sistémica y algunas artritis reactivas, asociadas a trombocitopenia leve, y en lupus eritematoso sistémico, en el cual aparte de lo anterior, se puede observar leucopenia con linfopenia. Las leucemias que debutan con manifestaciones osteoarticulares, pueden tener menos leucocitosis y una relativa linfocitosis o leucopenia en comparación con las artritis crónicas idiopáticas. También se suele observar ausencia de blastos en la periferia, a veces por tiempo bastante prolongado, interfiriendo en el diagnóstico precoz. La anemia con carácter crónico puede acompañar tanto a las afecciones reumatológicas como neoplásicas. La elevación de la deshidrogenasa láctica es un marcador de recambio celular alto, por lo que puede ser de ayuda en el diagnóstico de pacientes con neopla-

sias y manifestaciones articulares. Los anticuerpos antinucleares no son específicos para enfermedades reumatológicas, pudiendo encontrarse tanto en enfermedades infecciosas así como en otros cuadros de dolores musculoesqueléticos inespecíficos, por lo que su presencia en cuadros reumatológicos que no siguen un patrón clásico de afección reumatológica deben ser interpretados con cautela. La radiografía es de ayuda en presencia de lesiones líticas, pero su normalidad no descarta un proceso proliferativo. Existen otros hechos radiológicos sugerentes como periostitis, osteopenia, y alteraciones metafisiarias, tanto bandas translúcidas como bandas escleróticas, estas últimas, debido a interferencia del proceso de osteogénesis, más que secundario a proceso infiltrativo. La cintigrafía ósea puede orientarnos, si muestra captaciones óseas más allá de los límites articulares. En caso de neuroblastoma, el cintigrama con MIBG suele ser concluyente. La ecografía es muy sensible para detectar alteraciones de los tejidos blandos del aparato locomotor, a pesar de que su sensibilidad no es específica para ayudar en el diagnóstico. La TAC y la RNM son altamente específicas para demostrar daños precisos del aparato locomotor.

Una adecuada anamnesis, sumado a un completo examen físico y conociendo cuál es la patología más frecuente de acuerdo a cada grupo de edad, permitirán un diagnóstico apropiado.

REFERENCIAS

1. Vargas L, Miranda M: Manifestaciones osteoarticulares en la presentación inicial de la leucemia linfoblástica aguda del niño. *Rev Chil Pediatr* 1995; 66: 98-102.
2. Miranda M: Diagnóstico diferencial de las enfermedades reumatológicas infantiles según edad. *Reumatología* 1999; 15: 112-3.
3. Cabral D, Tucker L: Malignancies in children who initially present with rheumatic complaints. *J Pediatr* 1999; 134: 53-7.
4. Naschitz J, Rosner I, Rozenbaum M, et al: Cancer-Associated rheumatic disorders: clues to occult neoplasia. *Seminars in Arthritis and Rheum* 1995; 24: 231-41.