



Cuestionario de Acreditación

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

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

Diagnóstico diferencial de las inflamaciones articulares

1. La etiología **MÁS FRECUENTE** de la cojera en los niños es:
- Vírica.
 - Por sinovitis transitoria de cadera.
 - Inflamatoria.
 - Séptica.
 - Tumoral.

Respuesta correcta: c.

Por orden de frecuencia, las causas son las siguientes: inflamatoria (22%), infecciosa (17%), sinovitis transitoria de cadera (13%) y miscelánea (48%).

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

Respuesta correcta: b.

Las artritis de causa infecciosa son más dolorosas que las de causa in-

flamatoria. Las artritis inflamatorias empeoran con el reposo. Una infección respiratoria simultánea orienta hacia una etiología vírica. Las artritis sépticas pueden cursar con fiebre baja o ausente y reactante de fase aguda bajos.

3. En relación con el **DIAGNÓSTICO** de las artritis:

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

Respuesta correcta: b.

El estudio inmunológico no es una prueba de primera línea. El Mantoux no debe ser realizado de rutina, solo ante artritis de evolución inesperada o antes de algunos tratamientos farmacológicos. La gammagrafía ósea es sensible en caso de

lesiones óseas, pero menos rentable en patología articular. La prevalencia de fiebre reumática es muy baja actualmente en los países desarrollados.

4. En las artritis relacionadas con la **INFECCIÓN** es cierto que:

- La sinovitis transitoria de cadera no requiere tratamiento antibiótico, siendo suficiente con tratamiento sintomático.
- Las artritis sépticas precisan de tratamiento agresivo con artrotomía y drenaje precoces para evitar secuelas.
- En las artritis reactivas, el germen se puede aislar en el cultivo de líquido articular.
- En las sinovitis transitorias de cadera, la ecografía articular es normal.
- El líquido articular de la artritis séptica es turbio y contiene alrededor de 10.000 leucocitos/ μ L.

Respuesta correcta: a.

Cada vez, se tiende a ser más conservador con el tratamiento de las artritis sépticas, optándose, cada vez más, por la antibioterapia oral. La etiología de las artritis reactivas es inmune, siendo los cultivos negativos. En la sinovitis transitoria de cadera, la ecografía muestra derrame articular. Los leucocitos en el líquido articular de las artritis sépticas son de >50.000/ μ L.

5. Señale la respuesta CORRECTA:

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

Respuesta correcta: d.

Las artritis traumáticas son raras en menores de 10 años por la relativa laxitud articular. La enfermedad de Perthes es más frecuente en varones de 4-10 años. La epifisiolisis de cabeza femoral se presenta en adolescentes y se relaciona con la obesidad. Aunque cada vez se diagnostican más casos de *Kingella Kingae*, *Staphylococcus aureus* sigue siendo el agente causal más frecuente.

Caso clínico

6. Con respecto al caso, ¿cuál de los siguientes diagnósticos es el que habría que DESCARTAR en primer lugar?

- Fractura de clavícula.
- Artritis postraumática.
- Artritis vírica.
- Artritis séptica.
- Persistencia de pronación dolorosa.

Respuesta correcta: d.

Toda monoartritis en el lactante es una artritis séptica hasta que se demuestre lo contrario. Las artritis postraumáticas son raras en niños de tan corta edad. Las artritis víricas son poliarticulares.

7. Se realiza una radiografía simple de hombro, que no presenta hallazgos de interés, y en la ecografía se objetiva un aumento de cantidad de líquido articular. El SIGUIENTE paso diagnóstico sería:

- Tomografía computerizada simple (TC simple).
- Artrocentesis.
- Estudio inmunológico (complemento, anticuerpos y HLA B-27).
- Gammagrafía ósea.
- Resonancia magnética.

Respuesta correcta: b.

La artrocentesis es precisa en todos los casos de monoartritis para el estudio del líquido articular (salvo en la sinovitis transitoria de cadera). La TC no es una prueba de primer nivel en el diagnóstico de las artritis. Aunque la gammagrafía ósea tiene buen rendimiento para las lesiones inflamatorias óseas, no es tan rentable para las alteraciones articulares. La RMN tiene como inconveniente la frecuente necesidad de anestesia general. El estudio inmunológico no está indicado en este caso, porque no hay datos que orienten a patología reumática.

8. El líquido obtenido por la punción articular es amarillento y turbio, con 120.000 leucocitos/ μ L. Se envían muestras a microbiología y se comienza tratamiento empírico con antibioterapia oral a la espera de resultados bacteriológicos. A los 5 días, no había crecimiento de microorganismos en los medios de cultivo habituales. Llegados a este punto, ¿CUÁL es el patógeno más probable?

- Kingella kingae*.
- Streptococcus pneumoniae*.
- Streptococcus pyogenes*.
- Brucelosis.
- Staphylococcus aureus*.

Respuesta correcta: a.

Si bien el *S. Aureus* es globalmente la causa más frecuente de artritis séptica, hay que recordar que *Kingella kingae* es una etiología emergente en el momento actual, sobre todo en niños menores de 2 años con antecedente de infección de vías respiratorias altas, y que precisa requerimientos especiales para su cultivo.

Evaluación y tratamiento de la osteoporosis en niños

9. ¿Cuál de los siguientes enunciados es el más CORRECTO, con respecto al concepto de osteoporosis?

- La osteoporosis es un trastorno esquelético caracterizado por una resistencia ósea alterada que predispone a un riesgo de fractura elevado.
- La osteoporosis es una enfermedad metabólica ósea que cursa con fracturas óseas por fragilidad.
- La osteoporosis es una enfermedad producida por un contenido mineral óseo disminuido, que supone un riesgo elevado de desarrollar fracturas.
- La osteoporosis es un trastorno metabólico óseo consecuencia de la interacción de factores ambientales en un individuo genéticamente predispuesto para el desarrollo de fracturas.
- La osteoporosis es un proceso patológico idiopático definido por una masa ósea disminuida y la presencia de fracturas.

Respuesta correcta: a.

Aunque todas las opciones hacen alusión de forma correcta a la osteoporosis. La definición de la sociedad internacional de osteoporosis es la que figura en primer lugar.

10. Bisfosfonatos: señale la respuesta CORRECTA:

- Los bisfosfonatos son potentes fármacos anti-resortivos indi-

- cados exclusivamente para el tratamiento de la osteogénesis imperfecta.
- Los bisfosfonatos actúan estimulando la formación ósea.
 - El alendronato es el fármaco más utilizado en el ámbito pediátrico para el tratamiento de la osteoporosis.
 - Los bisfosfonatos están contraindicados en el tratamiento de la osteoporosis secundaria al tratamiento con glucocorticoides.
 - El pamidronato sódico administrado de forma intermitente es el fármaco de elección para el tratamiento de las formas graves de osteogénesis imperfecta.

Respuesta correcta: e.

Los bisfosfonatos son potentes agentes antiresortivos que se emplean para el tratamiento de la osteoporosis en la edad adulta. En la edad pediátrica, se usan fuera de ficha técnica en formas graves de osteoporosis. La mayor experiencia se tiene con el pamidronato en las formas graves de osteogénesis imperfecta.

11. Con respecto a la masa ósea, señale la CORRECTA:

- La masa ósea está relacionada con la densidad de trabéculas óseas por unidad de volumen en un área anatómica determinada.
- El contenido mineral óseo (BMC) se expresa en gramos de calcio y la densidad mineral ósea (BMD) se expresa habitualmente en gramos por unidad de volumen.
- La densidad mineral ósea de niños y adolescentes depende en gran medida del tipo de alimentación y del grado de actividad física que se realiza.
- La masa ósea de un niño está determinada, tanto por factores constitutivos como ambientales.

- El pico de masa ósea se alcanza a los 45 años y, a partir de esta edad, inicia un descenso paulatino más acusado en mujeres a partir de la menopausia.

Respuesta correcta: d.

La masa ósea está condicionada por factores genéticos y ambientales. El contenido mineral óseo se expresa en gramos de calcio y la densidad mineral ósea se expresa habitualmente en gramos por unidad de superficie, por lo que su interpretación durante el crecimiento debe hacerse con cautela para no sobrevalorar o infravalorar su determinación. El pico de masa ósea se alcanza en torno a los 30 años y supone un capital disponible para el futuro.

12. ¿Cuál de los siguientes tratamientos NO está implicado en el desarrollo de osteoporosis?

- Metotrexate.
- Glucocorticoides intravenosos.
- Antiepilépticos.
- Radioterapia.
- Tratamiento biológico con anti TNF-alfa.

Respuesta correcta: e.

Los fármacos biológicos actúan inhibiendo la acción de moléculas relacionadas directamente con la respuesta inflamatoria. Dado que la inflamación es un agente causal de osteoporosis, el bloqueo de moléculas, como TNF-alfa, IL1, L6, etc., evitará también su desarrollo.

13. ¿Qué SITUACIÓN de las siguientes, cumple los requisitos necesarios para el diagnóstico de osteoporosis?

- Fracturas no vertebrales de bajo impacto y densitometría con masa ósea con puntuación Z inferior a -2 desviaciones estándar.
- Fractura vertebral sin enfermedad subyacente, con independencia de la densitometría.

- Fracturas no vertebrales de repetición de bajo impacto.
- Cualquiera de las anteriores define osteoporosis.
- a y b.

Respuesta correcta: e.

Según los criterios internacionalmente aceptados se establece el diagnóstico de osteoporosis, cuando existen fracturas de bajo impacto en miembros con una densitometría patológica. Si se produce una fractura vertebral en un paciente sin proceso local o tumoral en raquis, no es necesaria que la densitometría esté alterada para hacer el diagnóstico.

Caso clínico

14. ¿Qué ACTITUD inicial le parece la más adecuada?

- Ingresar al paciente para tratamiento médico del dolor.
- Realizar estudio de imagen mediante Resonancia magnética.
- Realizar vertebroplastia percutánea para el tratamiento del dolor y restablecer la anatomía vertebral.
- Suspender glucocorticoides dado su potente efecto osteopenizante.
- Iniciar tratamiento con suplementos de calcio y vitamina D lo antes posible.

Respuesta correcta: a.

Ante un paciente con una enfermedad inflamatoria crónica en tratamiento con glucocorticoides que presenta dolor agudo en raquis, debe sospecharse un aplastamiento vertebral osteoporótico. Si se confirma por Rx, debe iniciarse tratamiento intensivo del dolor preferiblemente ingresado. No son necesarias otras exploraciones en primera instancia. Debería ajustarse el tratamiento esteroideo para recibir la menor dosis posible, no siendo necesario suprimirlos inmediatamente.

15. ¿QUÉ tratamiento farmacológico específico emplearía en este ingreso?

- Ninguno, inicialmente, solo tratamiento destinado a la analgesia.
- Bisfosfonato oral: alendronato.
- Bisfosfonato intravenoso: pamidronato.
- Agente formador de hueso: anabolizante.
- Antiresortivo subcutáneo: denosumab.

Respuesta correcta: c.

Para el tratamiento farmacológico de la osteoporosis en la edad pediátrica, se han empleado fundamentalmente antiresortivos como los bisfosfonatos o el denosumab, aunque todos ellos, fuera de ficha técnica. Para el tratamiento de un colapso vertebral muy sintomático, se prefiere pamidronato intravenoso por su mayor rapidez de acción.

16. ¿QUÉ pruebas diagnósticas son necesarias para el diagnóstico de osteoporosis en este paciente?

- Radiología convencional.
- Estudio analítico de parámetros bioquímicos de remodelado óseo.
- Densitometría por ultrasonidos.
- Densitometría dual fotónica de Rx (DEXA).
- Tomografía cuantitativa ósea.

Respuesta correcta: a.

Para el diagnóstico de una fractura vertebral osteoporótica en un paciente crónico que recibe esteroides, la radiografía convencional de columna es suficiente para el diagnóstico. La densitometría ósea, ya sea por Rx, ecografía o tomografía, no es necesaria para realizar el diagnóstico en este paciente. Los parámetros bioquímicos de remodelado óseo se emplean en pacientes seleccionados para monitorizar el tratamiento.

Artritis idiopática juvenil

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

- 5.
- 7.
- 6.
- 8.
- 9

Respuesta correcta: b.

Existen 7 categorías de AIJ según la última clasificación vigente (oligoarticular, poliarticular con factor reumatoide negativo, poliarticular con factor reumatoide positivo, sistémica, artritis relacionada con entesitis, artritis psoriásica y artritis indiferenciada).

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

- AIJ sistémica.
- AIJ poliarticular con FR positivo.
- AIJ oligoarticular con ANA positivos.
- AIJ poliarticular con FR negativo y ANA positivos.
- Todas las formas de AIJ presentan el mismo riesgo de uveítis.

Respuesta correcta: c.

La AIJ oligoarticular es la forma de AIJ que presenta un mayor riesgo de uveítis, sobre todo, si asocia ANA positivos y durante los 4 primeros años desde el diagnóstico de la enfermedad.

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

- AIJ oligoarticular.
- Artritis reactiva.
- AIJ artritis relacionada con entesitis.
- AIJ artritis psoriásica.
- AIJ poliarticular.

Respuesta correcta: d.

La dactilitis es muy sugestiva de artritis psoriásica, aunque no patognomónica, ya que puede presentarse en otros tipos de artritis, pero es especialmente distintiva de este subgrupo de AIJ, pudiendo aparecer en un 30-50% de estos casos.

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

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

Respuesta correcta: b.

En la AIJ sistémica, se pone en marcha una respuesta inflamatoria mediada por fagocitos, con liberación predominante de proteínas S100, IL-1, IL-6, IL-18, lo que explica su base autoinflamatoria.

21. El DIAGNÓSTICO de AIJ se basa fundamentalmente en:

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

Respuesta correcta: d.

El diagnóstico de AIJ es clínico, aunque puede apoyarse en pruebas de laboratorio y de imagen. Se hablará de AIJ en una artritis que debute en

un niño <16 años, que persista durante >6 semanas, habiendo excluido previamente otras causas de artritis típicas de la infancia. Un aumento de los niveles de ASLO solo indica infección previa por *streptococcus pyogenes*, no diagnóstica ni excluye ninguna enfermedad.

Caso clínico

22. ¿CUÁL es el diagnóstico de la paciente?

- AIJ oligoarticular ANA positivos.
- AIJ poliarticular FR negativo.
- AIJ artritis relacionada con entesitis.
- AIJ artritis indiferenciada.
- AIJ poliarticular FR positivo.

Respuesta correcta: b.

Cuadro clínico de artritis de rodilla + artritis de interfalángicas proximales de dedos de ambas manos (en total > 4 articulaciones) + micrognatia (por afectación de articulación temporomandibular) + FR negativo, de más de 6 semanas de duración y en niña < 16 años, nos lleva al diagnóstico de AIJ poliarticular con FR negativo.

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

- Densitometría ósea.
- Radiografía ósea de articulaciones afectadas.
- Recogida de frotis faríngeo por ASLO elevados.
- Valoración oftalmológica para descartar uveítis.
- Gammagrafía ósea.

Respuesta correcta: d.

Es fundamental un seguimiento periódico de estos pacientes por Oftalmología para descartar uveítis de forma precoz.

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

- Inicio de ciclo de corticoterapia oral manteniendo MTX.
- Aumento de dosis de MTX a más de 15 mg/m² semanal.
- Inicio de terapia biológica con anti TNF- α , manteniendo MTX.
- Inicio de terapia biológica con anti TNF- α , suspendiendo MTX.
- Inicio de otro FAME como azatioprina o micofenolato.

Respuesta correcta: c.

Como la uveítis de la paciente es refractaria a MTX a dosis adecuadas y a tratamiento tópico ocular, lo más correcto será el inicio de terapia biológica con anti TNF- α (Adalimumab cada 2 semanas), manteniendo MTX para evitar inmunogenicidad (aparición de anticuerpos frente al fármaco biológico, que produzcan pérdida de eficacia del mismo o un mayor riesgo de reacciones adversas).

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

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

- Es la vasculitis más frecuente en Pediatría y tiende a la resolución espontánea.
- La incidencia se sitúa en torno a 70 por cada 100.000 en los niños de 3 a 7 años.
- Las manifestaciones cutáneas, digestivas y articulares son las más frecuentes.

- Con frecuencia, existe el antecedente de una infección respiratoria.
- El pronóstico a largo plazo viene condicionado por las manifestaciones gastrointestinales.

Respuesta correcta: e.

El pronóstico a largo de la enfermedad viene condicionado por la afectación renal, mientras que el pronóstico a corto plazo viene condicionado por la aparición de manifestaciones digestivas severas.

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

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

Respuesta correcta: d.

El tratamiento de la nefritis de la vasculitis IgA/púrpura de Shönlein-Henoch sigue siendo controvertido, no existiendo, en la actualidad, un solo protocolo de tratamiento. En las manifestaciones severas, se tiende a utilizar de forma precoz bolos de metilprednisolona asociados o no a ciclofosfamida. Los IECA/ARA-II disminuyen la proteinuria y tienen una acción reno-protectora.

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

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

Respuesta correcta: d.

El dolor abdominal es la manifestación digestiva más frecuente, encontrándose sangre oculta en heces positivas en un tanto por ciento elevado de pacientes, siendo necesario el uso de corticoides si este es moderado o severo. La invaginación intestinal es la complicación digestiva más frecuente, afectando, en la mayor parte de las ocasiones, al intestino delgado.

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

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

Respuesta correcta: d.

Todos los demás son factores de riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios.

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

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

Respuesta correcta: e.

Una PCR elevada más de 3 mg/dl nos haría seguir sospechando enfermedad de Kawasaki, y todos los

demás nos aportarían criterios suplementarios (anemia, leucocitosis, leucocituria y aumento de transaminasas).

Caso clínico:

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

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

Respuesta correcta: e.

Todos pueden dar la clínica que presenta el paciente, si bien, la persistencia de síntomas a pesar del antibiótico, la negatividad de los cultivos, la elevación de reactantes y la no existencia de conjuntivitis supurativa, nos orienta hacia enfermedad de Kawasaki.

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

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

Respuesta correcta: a.

El paciente cumple 3 criterios de EK (exantema, conjuntivitis y cambios en extremidades). Debemos apoyarnos en los hallazgos de laboratorio (aumento de PCR, anemia, leucocitosis, leucocituria) para diagnosticarlo. Los menores de 6 meses tienen mayor riesgo de presentar una en-

fermedad de Kawasaki incompleta, más dificultad para diagnosticarse y más riesgo de desarrollo de aneurismas.

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

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

Respuesta correcta: d.

Debemos tratarlo con IGIV y aspirina a dosis antiinflamatorias antes de los 10 días del inicio de la enfermedad, para disminuir el riesgo de desarrollo de aneurismas que suelen aparecer en la fase subaguda. Dada la edad del paciente tiene un elevado riesgo de resistencia a IGIV.

Fiebre reumática y artritis reactiva post-estreptocócica

33. NO está entre los criterios diagnósticos de Jones:

- a. Corea de Sydenham.
- b. Elevación de reactantes de fase aguda.
- c. Prolongación de QT.
- d. Poliartitis.
- e. Artralgias.

Respuesta correcta: c.

La prolongación del QT no se encuentra dentro de los criterios diagnósticos de la enfermedad, a diferencia de la prolongación del PR.

34. Es **CIERTO** respecto a la artritis reactiva postestreptocócica, excepto:

- Se presenta usualmente en los primeros 10 días después de la infección amigdalara.
- Artritis migratoria y/o aditiva.
- Respuesta parcial al uso de AINES y salicilatos.
- Predominio en extremidades superiores.
- Se recomienda profilaxis antibiótica durante, al menos, 1 año.

Respuesta correcta: d.

Habitualmente, la afectación producida por la artritis reactiva postestreptocócica compromete los miembros inferiores, aunque el compromiso en extremidades superiores no la descarta como etiología.

35. En relación con la enfermedad reumática cardiaca, son **FALSAS**, excepto:

- Principalmente, afectación de válvula tricúspide.
- Frecuente afectación pericárdica.
- Se prefiere la cirugía de recambio valvular por prótesis sobre la corrección valvular.
- Suele aparecer tras 3 semanas de la infección por EGA.
- El uso de ecocardiografía no mejora los índices de detección de la enfermedad.

Respuesta correcta: d.

La enfermedad reumática cardiaca produce predominantemente afectación de las válvulas mitral y/o aórtica, aunque puede producir afectación de todas las capas del corazón, la afectación principal es endocárdica. La carditis característicamente se presenta en la tercera semana posterior a la infección por EGA. Si bien, históricamente, se ha sospechado con los hallazgos de la auscultación cardiaca, la ecocardiografía incrementa notablemente

las posibilidades de detección, desconociéndose con precisión su papel en la detección subclínica.

36. En relación con las pruebas de detección para estreptococo del grupo A, es **FALSO** que:

- La combinación de ASLOS y AntiDNAasa B incrementan la posibilidad de detección.
- Es indispensable la positividad en cultivo, prueba de detección rápida o anticuerpos para realizar diagnóstico de fiebre reumática aguda.
- En la artritis reactiva postestreptocócica se detectan valores alterados más frecuentemente.
- El cultivo de faringe es positivo en menos de un 30% de los casos de fiebre reumática aguda.
- Por sí solos, ni ASLOS ni AntiDNAasa B son diagnósticos de fiebre reumática aguda.

Respuesta correcta: b.

El cultivo de faringe solo es positivo en aproximadamente el 30% de las ocasiones, para el diagnóstico de FRA. Las pruebas de detección rápida pueden apoyar las posibilidades de detección en lugares donde el cultivo no es factible. La presencia de elevación de anticuerpos contra la estreptolisina y desoxiribonucleasa B se determina hasta en un 90% de los casos, sin embargo, su positividad por sí sola no hace diagnóstico de FRA. Dado que la sintomatología articular aparece más temprano en la artritis reactiva postestreptocócica, las posibilidades de tener una prueba de infección por EGA son mayores.

37. La manifestación **MAYOR** más frecuentemente detectada en FRA es:

- Articular.
- Cardiaca.
- Cutánea.
- Neurológica.
- Renal.

Respuesta correcta: a.

La afectación articular está descrita en, por lo menos, un 70% de los casos de FRA. Le siguen, en orden de frecuencia de presentación, el compromiso cardíaco, corea de Sydenham y eritema marginado. La afectación renal no es una manifestación mayor descrita de la enfermedad.

Caso clínico

38. Entran, dentro del diagnóstico diferencial de enfermedad reumática cardiaca los siguientes, **EXCEPTO**:

- Insuficiencia mitral fisiológica.
- Prolapso de válvula pulmonar.
- Cardiomiopatía.
- Válvula mitral mixomatosa.
- Endocarditis infecciosa.

Respuesta correcta: b.

Dentro del diagnóstico diferencial hay una amplia gama de condiciones relacionadas con valvulitis, miocarditis y pericarditis. Ante afectación valvular mitral, la causa más frecuente a considerar será la insuficiencia fisiológica. La válvula pulmonar es la descrita de manera menos frecuente como afectada por esta enfermedad.

39. Considerando los hallazgos clínicos, analíticos y ecocardiográficos en este paciente, el diagnóstico y tratamiento **CORRECTOS** son:

- Diagnóstico de fiebre reumática aguda. Amoxicilina por 14 días, aspirina 80 mg/kg/día, penicilina benzatina cada 4 semanas durante 10 años.
- Diagnóstico de fiebre reumática aguda. aspirina 80 mg/kg/día, penicilina benzatina cada 4 semanas durante 10 años.
- Diagnóstico de enfermedad reumática cardiaca. Penicilina benzatina cada 4 semanas durante 5 años.
- Diagnóstico de insuficiencia mitral fisiológica. Visitas de

seguimiento según práctica habitual.

- e. Diagnóstico de enfermedad reumática cardiaca. Penicilina benzatina cada 4 semanas durante 10 años.

Respuesta correcta: d.

No hay datos que apoyen el diagnóstico de FRA ni ECR. Por ende, ante un paciente sano, con hallazgos ecocardiográficos que no hacen pensar en enfermedad cardiaca reumática ni que orienten tampoco a las otras enfermedades incluidas en el diferencial, lo más probable es que se trate de una insuficiencia mitral fisiológica.

40. Como prevención primaria para el desarrollo de fiebre reumática aguda, en caso de una prueba de detección rápida positiva para estreptococo, son OPCIONES de tratamiento adecuadas las siguientes, excepto:

- a. Amoxicilina 50 mg/kg/día durante 10 días.
- b. Penicilina benzatina (600.000 UI o 1.200.000 UI según el peso) administración intramuscular dosis única.
- c. Azitromicina 10 mg/kg/día durante 3 días.
- d. Fenoximetilpenicilina (250 o 500 mg según el peso) cada 8 horas durante 10 días.
- e. Cefadroxilo 30 mg/kg/día durante 10 días.

Respuesta correcta: c.

Todos son fármacos usados para el tratamiento de faringitis estreptocócica. En relación con azitromicina, la pauta aprobada como prevención de fiebre reumática aguda es 12 mg/kg/día por 5 días.

Conectivopatías

41. ¿En CUÁL de los siguientes casos sospecharía una conectivopatía?

- a. Niño de 13 años con palidez cutánea, hematomas y petequias generalizadas y hepatoesplenomegalia en exploración física.
- b. Niña de 3 años con tumefacción articular de rodilla izquierda de varias semanas de evolución sin fiebre ni otras manifestaciones extraarticulares.
- c. Niño de 12 meses con dolor e impotencia funcional de cadera derecha de 5 días de evolución asociado a fiebre de 39°C.
- d. Niña de 10 años con dolor abdominal y diarrea de semanas de evolución, con sangre en las últimas deposiciones y febrícula.
- e. Niña de 14 años que refiere cambio de coloración en manos con el frío, asociado a artralgiás en manos y síntomas de reflujo gastroesofágico.

Respuesta correcta: e.

La presencia de un fenómeno de Raynaud asociado a manifestaciones musculoesqueléticas y digestivas debe hacer pensar en una esclerodermia. Cuando nos encontramos ante una monoartritis asociada a fiebre (respuesta c), es esencial descartar una causa infecciosa en primer lugar. Cuando se trata de una monoartritis aislada sin manifestaciones extraarticulares, habrá que pensar en problemas estructurales locales o en una artritis idiopática juvenil. En el caso de la respuesta "a", habría que pensar en un síndrome linfoproliferativo y en el de la respuesta "d", en una enfermedad inflamatoria intestinal.

42. ¿Cuál de los siguientes, NO es un criterio diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) según los criterios del American College of Rheumatology (ACR)?

- a. Dolor torácico de características pleuríticas asociado a derrame pleural leve en radiografía de tórax.
- b. Úlceras orales no dolorosas.

- c. Positividad para anticuerpos anticardiolipina.
- d. Hemoglobina de 8,7 g/dl sin signos de hemólisis.
- e. Artritis en articulaciones interfalángicas proximales y distales de ambas manos.

Respuesta correcta: d.

La presencia de anemia en pacientes con lupus eritematoso sistémico es habitual, siendo la forma más frecuente la anemia de trastorno crónico. Sin embargo, solo se considera para el diagnóstico, la presencia de anemia hemolítica. El resto de las respuestas son verdaderas.

43. Respecto al tratamiento del LES, es FALSO que:

- a. La utilización de hidroxiquina es recomendable en todos los pacientes.
- b. La protección solar no suele ser necesaria una vez iniciado un tratamiento adecuado.
- c. El tratamiento con corticoides es la primera línea de tratamiento para las citopenias de origen inmune.
- d. Las manifestaciones clínicas más graves suelen precisar el uso de inmunosupresores, como ciclofosfamida o micofenolato mofetilo.
- e. En algunos casos, pueden considerarse la administración de terapias biológicas, como rituximab y belimumab.

Respuesta correcta: b.

La protección solar es siempre necesaria, ya que la exposición a la luz ultravioleta puede desencadenar una exacerbación de la enfermedad.

44. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la dermatomiositis juvenil es VERDADERA?

- a. Suele afectarse la musculatura distal, no llegando nunca a provocar alteraciones de los músculos faríngeos y respiratorios.

- b. La resonancia magnética también puede identificar la inflamación muscular y sustituir al EMG en la evaluación inicial de estos pacientes.
- c. Los anticuerpos específicos de miositis aparecen en un elevado porcentaje de pacientes.
- d. El uso de metotrexato se reserva para los casos refractarios al tratamiento con corticoides.
- e. La realización de ejercicio físico es perjudicial incluso en los pacientes en remisión clínica.

Respuesta correcta: b.

Suele afectarse la musculatura proximal, pudiendo aparecer disfagia o dificultad respiratoria por afectación de la musculatura faríngea. Aunque los anticuerpos específicos de miositis son útiles, solo aparecen en un pequeño porcentaje de pacientes. El metotrexato debe iniciarse precozmente como ahorrador de esteroides. Se recomienda la realización de ejercicio físico moderado en aquellos pacientes en remisión clínica.

45. Respecto a la esclerodermia localizada, es FALSO que:
- a. La forma más frecuente en niños y adolescentes es la esclerodermia lineal.
 - b. Las lesiones circunscritas superficiales pueden tratarse con corticoides o inhibidores de la calcineurina tópicos.
 - c. Cuando existe una afectación profunda o cruza articulaciones, el riesgo de progresión a esclerosis sistémica es muy alto.
 - d. No hay alteraciones analíticas características, aunque la VSG y la PCR pueden reflejar la actividad de la enfermedad.
 - e. Cuando afecta a la cara o al cuero cabelludo pueden aparecer manifestaciones neurológicas u oculares.

Respuesta correcta: c.

Existe el riesgo de limitación funcional posterior y se recomienda el tratamiento combinado de corticoides orales y metotrexato, pero la progresión a esclerosis sistémica es excepcional.

Caso clínico

46. ¿Cuál sería el DIAGNÓSTICO más probable?

- a. Piomiositis.
- b. Dermatomiositis juvenil.
- c. Lupus eritematoso sistémico.
- d. Síndrome de superposición.
- e. Esclerosis sistémica.

Respuesta correcta: b.

La paciente presenta un eritema palpebral en heliotropo, que es un signo patognomónico de dermatomiositis juvenil, asociado a la debilidad muscular y alteraciones analíticas características de esta enfermedad. En el lupus eritematoso sistémico, puede aparecer astenia, pero no es frecuente una debilidad muscular con una elevación de enzimas musculares tan marcada. La piomiositis daría lugar a dolor muscular localizado y suele asociar fiebre elevada. La esclerosis sistémica suele debutar como fenómeno de Raynaud y artralgias. En los síndromes de superposición, aparecen simultáneamente manifestaciones de varias enfermedades autoinmunes (p. ej., esclerodactilia, fenómeno de Raynaud...), pero no se describen en este caso.

47. ¿Qué prueba complementaria NO sería útil para el diagnóstico y seguimiento de esta paciente?

- a. Biopsia muscular.
- b. Electromiograma.
- c. Resonancia magnética de cuerpo completo.
- d. Anticuerpos específicos de miositis.
- e. Anticuerpos antinucleares.

Respuesta correcta: e.

Para el diagnóstico de una dermatomiositis, definida según los criterios de Bohan y Peter, se necesitan las manifestaciones cutáneas características asociadas a 3 de los siguientes criterios adicionales: debilidad muscular, elevación de enzimas musculares, patrón miofático en EMG y una biopsia muscular compatible. Sin embargo, durante los últimos años, se ha generalizado el uso de métodos no invasivos, como la resonancia magnética de cuerpo completo para la detección de inflamación activa. La realización de anticuerpos específicos de miositis permite establecer clasificaciones de pacientes en función de los mismos y ayuda a establecer un pronóstico. Aunque muchos pacientes tienen anticuerpos antinucleares positivos, no tienen utilidad para el diagnóstico ni el seguimiento.

48. ¿CUÁL de los siguientes tratamientos utilizaría en esta paciente?

- a. Hidroxicloroquina.
- b. Corticoides sistémicos.
- c. Inmunoglobulinas intravenosas.
- d. Metotrexato.
- e. Todos.

Respuesta correcta: e.

La paciente presenta un cuadro de afectación muscular moderada-grave, por lo que debe iniciarse precozmente tratamiento con metotrexato, pudiendo añadirse inmunoglobulinas intravenosas para una mejoría más rápida de la paciente. La hidroxicloroquina es un tratamiento adyuvante que ayuda al control de las manifestaciones cutáneas. Los corticoides son útiles para el control de las manifestaciones clínicas, mientras hacen efecto los otros fármacos y pueden utilizarse inicialmente por vía oral o por vía intravenosa.