

Fibromialgia juvenil y síndrome de fatiga crónica

Daniel Clemente Garulo

Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

Clemente Garulo D. Fibromialgia juvenil y síndrome de fatiga crónica. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:311-323.



SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

RESUMEN

La fibromialgia juvenil y el síndrome de fatiga crónica son dos entidades complejas de causa desconocida que, a pesar de no dar lugar a un daño articular o muscular permanente, tienen un gran impacto en el rendimiento académico y las actividades sociales de los adolescentes que la padecen. Muchas de las manifestaciones clínicas son compartidas en ambas enfermedades, pero en la fibromialgia juvenil predominará el dolor musculoesquelético generalizado mientras que lo más destacado en el síndrome de fatiga crónica será la fatiga extenuante y persistente que compromete el funcionamiento diario. El diagnóstico precoz de estos cuadros evita la realización de un exceso de pruebas complementarias inapropiadas y permite el inicio de un tratamiento individualizado y multidisciplinar cuyo principal objetivo es el retorno a las actividades habituales. El abordaje de estos pacientes es complicado para los profesionales que los atienden, siendo fundamental combinar intervenciones psicológicas, programar una rutina de ejercicio físico progresiva y asegurar una correcta higiene del sueño. Los tratamientos farmacológicos suelen tener una eficacia limitada utilizados de forma aislada, pero pueden ser útiles para mejorar el sueño, disminuir la intensidad del dolor y aliviar la ansiedad o la depresión que pueden acompañar al resto de manifestaciones clínicas.

Palabras clave: fibromialgia; dolor musculoesquelético; síndrome de fatiga crónica.

Juvenile fibromyalgia and chronic fatigue syndrome

ABSTRACT

Juvenile fibromyalgia and chronic fatigue syndrome are two complex diseases of unknown aetiology that despite not leading to a permanent joint or muscle damage have a great impact on academic performance and social activities of the adolescents who suffer them. Many of the clinical manifestations are shared in both diseases, but in juvenile fibromyalgia the predominant

feature is the generalized musculoskeletal pain, compared to a persistent debilitating fatigue that impairs daily functioning in chronic fatigue syndrome. Early diagnosis in these patients prevents carrying out numerous and unnecessary diagnostic tests and allows initiation of individualized and multidisciplinary treatment with the aim of allowing resumption of everyday activities. The management of these patients is complicated for the health care professionals in charge, and requires the combination of psychological interventions, a progressive plan of regular physical activity and measures to ensure an adequate sleep hygiene. Pharmacological treatments are of limited effectiveness when used in isolation, but may be useful to improve sleep, reduce the severity of pain and relieve the anxiety and/or depression that may accompany the rest of the clinical manifestations.

Key words: fibromyalgia; musculoskeletal pain; chronic fatigue syndrome.

1. FIBROMIALGIA JUVENIL

La fibromialgia juvenil es un cuadro de dolor musculoesquelético no inflamatorio, generalizado y de curso crónico, que suele ir acompañado de otros síntomas como fatiga, sueño no reparador, cefalea, manifestaciones digestivas y alteraciones del estado de ánimo como ansiedad y depresión. Aunque se describió inicialmente en adultos también puede reconocerse en niños y adolescentes. El rendimiento académico y las relaciones sociales pueden verse afectadas en un periodo crucial de la vida limitando el desarrollo personal de los pacientes afectados. Es por ello necesario identificar este grupo de pacientes evitando un exceso de pruebas diagnósticas y consultas con especialistas e iniciar un tratamiento apropiado que permita recuperar el funcionamiento normal lo más rápidamente posible.

1.1. Epidemiología

Es más frecuente en población caucásica, mujeres (4:1) y en adolescentes, con una edad media de aparición en torno a los 12-13 años.

Se estima que hasta un 2-6% de los niños en edad escolar pueden llegar a cumplir en algún momento los criterios de la enfermedad. En muchas ocasiones se encuentran antecedentes familiares de fibromialgia u otros procesos de sensibilización central¹.

1.2. Etiopatogenia

La fibromialgia juvenil se considera una forma difusa de síndrome de amplificación del dolor, siendo el resultado una interacción compleja entre factores biológicos, psicológicos y sociales. Sin embargo, hay que tener presente que la mayoría de las investigaciones se han realizado en adultos y que no puede asumirse que la fisiopatología de la enfermedad sea idéntica en niños y adolescentes².

1.2.1. Factores biológicos

Se han descrito alteraciones en la transmisión del dolor a nivel de las vías ascendentes espinotalámicas y de las vías descendentes moduladoras. El dolor crónico induciría una hipersensibilización y una estimulación per-

sistente en el asta posterior de la médula espinal, ocasionando una respuesta exagerada a estímulos no dolorosos (alodinia) o levemente dolorosos (hiperalgesia), característicos tanto de la fibromialgia como de otros síndromes de amplificación del dolor. Este incremento en la sensibilización central al dolor, determina una incapacidad para atenuar el dolor resultante de la exposición repetida a un estímulo nocivo a través de vías descendentes (inhibición endógena) desde las áreas corticales del cerebro. Un incremento de los neurotransmisores en las vías pronociceptivas, como la sustancia P o el glutamato, y un descenso de la serotonina y noradrenalina en las vías descendentes pueden contribuir a incrementar la sensibilidad al dolor.

La respuesta adaptativa al estrés, específicamente la respuesta hipotálamo-hipofisaria que da lugar a una menor producción de hormona adrenocorticotropa (ACTH) y de cortisol, se encuentra disminuida en pacientes con fibromialgia. También pueden existir niveles bajos de la hormona de crecimiento, importante para la reparación tisular, dadas las alteraciones del sueño de estos pacientes.

Se han descrito asociaciones con el HLA-DR4 y polimorfismos en genes asociados al metabolismo de la serotonina (transportador de serotonina SLC4), dopamina (receptores D2 y D4) y catecolamina (catecol-o-metil transferasa [COMT]).

1.2.2. Factores psicosociales

La presencia de alteraciones emocionales en pacientes con fibromialgia no es infrecuente, principalmente trastornos por ansiedad (50% pacientes) y alteraciones del estado de ánimo

(depresión en 26% de los pacientes). También es posible encontrar entre los antecedentes personales acontecimientos traumáticos como accidentes, abuso escolar, o incluso maltrato, que pueden actuar como desencadenantes o perpetuadores del cuadro.

Se ha observado una agregación familiar, de modo que las madres de pacientes con fibromialgia tienen 4 veces más posibilidades de presentar también fibromialgia que madres de controles sanos. Esto puede ser debido tanto a factores hereditarios, como a alteraciones en la dinámica familiar y comportamientos perpetuadores del dolor como tendencia a la catastrofización.

1.3. Manifestaciones clínicas

Los pacientes suelen referir un dolor generalizado y que afecta a todas las áreas corporales, principalmente a las regiones lumbar y cervical, hombros, caderas, rodillas, manos y pared torácica. El dolor experimentado puede verse modulado por la actividad física, ansiedad, estrés y cambios ambientales. Aunque el dolor es referido como de intensidad muy elevada, en la consulta los niños parecen no estar incómodos o incluso mostrarse indiferentes. Es habitual la asociación con astenia, fatiga o falta de energía para realizar las actividades de la vida cotidiana, así como alteraciones del sueño como dificultad para conciliarlo, sueño superficial y con despertares frecuentes. Ambas manifestaciones suelen ir unidas, dado que, al no ser un sueño reparador, el niño se levanta con la sensación de no haber descansado. Al levantarse por la mañana o tras periodos de descanso prolongado pueden referir rigidez o sensación de entumecimiento que no se prolonga más de 30 minutos. Los pacientes pueden referir cierta tu-

mefacción periarticular sin encontrarse datos objetivos de inflamación articular en la exploración física. Algunos pacientes con fibromialgia asocian también hiperlaxitud articular, que parece contribuir a aumentar la sensibilidad al dolor. En la exploración física es característico un aumento del dolor a la palpación en diferentes áreas corporales que resulta exagerado para la presión ejercida.

El dolor musculoesquelético puede acompañarse de otras manifestaciones funcionales como dolor abdominal difuso recurrente o cambios en el ritmo intestinal, a veces en forma de un síndrome del intestino irritable, cefalea e intolerancia ortostática. Ansiedad y depresión pueden preceder a las manifestaciones musculoesqueléticas o aparecer posteriormente como consecuencia de la disforia y limitación funcional que acompaña al dolor crónico. También pueden encontrarse alteraciones cognitivas como dificultades para concentrarse o problemas de memoria.

1.4. Diagnóstico

La realización de pruebas complementarias tiene como objetivo descartar otras enfermedades que cursan con dolor crónico, especialmente al inicio del cuadro o cuando la evolución presenta manifestaciones atípicas, ya que en la fibromialgia juvenil los estudios analíticos y de pruebas de imagen son normales. En algunos estudios se han detectado alteraciones en la fase *rapid eye movement* (REM) del sueño durante la realización de una polisomnografía.

La presencia de dolor generalizado, >3 meses y con dolor incrementado a la palpación o alo-dinia en puntos característicos (*tender points* o puntos gatillo), permite el diagnóstico de

fibromialgia una vez que se han excluido razonablemente otras patologías. Los criterios de clasificación para fibromialgia juvenil fueron propuestos en 1985 por Yunus y Masi³ (Tabla 1) tras una revisión de 33 pacientes. Algunos estudios han demostrado que los criterios para fibromialgia en adultos del American College of Rheumatology (ACR) de 2010/2011 pueden ser utilizados en adolescentes. Estos criterios no evalúan puntos gatillo, sino que se centran en el número de áreas dolorosas corporales, así como en la intensidad en escalas de valoración de otras manifestaciones somáticas como fatiga, sueño no reparador y problemas de concentración y memoria. La revisión de los criterios de fibromialgia del ACR en 2016 (Tabla 2)⁴ disminuye el número de manifestaciones somáticas para el diagnóstico y pueden ser más fáciles de aplicar en la práctica. El diagnóstico de fibromialgia puede variar a lo largo del tiempo y cumplir o no cumplir los criterios de clasificación dependiendo de los hallazgos en la exploración física en el momento de la consulta. Por otra parte, hay que tener en cuenta que el diagnóstico de fibromialgia no excluye la presencia o posterior aparición de otras enfermedades inflamatorias, neurológicas o psiquiátricas.

1.5. Tratamiento

En los pacientes con fibromialgia el tratamiento no debe limitarse solo al control del dolor siendo necesario fomentar estrategias de afrontamiento para la recuperación funcional y el retorno a las actividades habituales a pesar de que el dolor no haya desaparecido completamente. Para ello es necesario un abordaje integral, individualizado y en el que puede ser necesaria la participación de otros profesionales sanitarios, especialmente psicólogos

Tabla 1. Criterios para fibromialgia juvenil³

Criterios mayores
Dolor generalizado en al menos 3 áreas corporales de más de 3 meses de duración
Ausencia de otra patología o causa conocida
Pruebas de laboratorio normales
Al menos 5 de 18 puntos dolorosos característicos
<ul style="list-style-type: none"> • Occipucio: inserción de los músculos occipitales • Cervical: cara anterior de los espacios entre las apófisis transversas de C5-C7 • Trapecio: punto medio del borde superior • Supraespinoso: por encima del borde medial de la espina de la escápula • 2.º espacio intercostal: 3 cm lateral al borde esternal • Epicóndilo lateral: 2 cm distal a prominencia ósea • Glúteo medio: cuadrante superoexterno de la nalga • Trocánter mayor: posterior a la prominencia trocantérea • Rodilla: almohadilla grasa medial a la interlinea articular
Criterios menores
<ul style="list-style-type: none"> • Fatiga • Sueño no reparador • Cefalea • Ansiedad crónica • Síndrome del intestino irritable • Parestesias • Tumefacción subjetiva de partes blandas • Modificación del dolor por el clima • Modificación del dolor por ansiedad y estrés • Modificación del dolor por actividades físicas

Para el diagnóstico se necesitan cumplir los 4 criterios mayores o los 3 primeros criterios mayores, 4 zonas dolorosas y 5 criterios menores.

o psiquiatras infantiles. Es muy importante tener claro que ninguna medicación utilizada de forma aislada va a poder proporcionar una mejoría satisfactoria de los síntomas y que la base del tratamiento van a ser medidas no farmacológicas como la educación de pacientes y familiares, la realización de ejercicio físico progresivo y una correcta higiene del sueño, así como de intervenciones psicológicas^{5,6}.

1.5.1. Educación sobre la enfermedad

La información apropiada a adolescentes y padres es fundamental para un éxito terapéutico. Se debe explicar que es el dolor y su función, resaltando lo positivo de la ausencia de una lesión objetiva en la exploración física y en las pruebas complementarias que lo provoque y que no va a conducir a un daño muscular ni articular permanente. Muchos pacientes están desesperados después de varios meses de dolor persistente y les alivia descartar otras causas como enfermedades autoinmunes o neoplasias. Aunque saber que existe una entidad conocida y con tratamiento que engloba las manifestaciones que padecen tranquiliza a los padres, puede ser preferible utilizar el término síndrome de amplificación del dolor a fibromialgia, dadas las connotaciones negativas que conlleva este último para los padres (“no encuentran lo que tiene mi hijo”, “es una enfermedad para toda la vida y sin tratamiento”). También debe reconocerse el dolor que padece el paciente, ya que no son simuladores, y evitar comentarios acerca de que el origen del dolor sea psicológico, ya que no se trata de una enfermedad enteramente psicossomática. Sin embargo, se debe intentar que el dolor no sea el centro de atención continuo y promover el retorno tanto a las aficiones previas y las actividades con amigos como a la actividad académica.

1.5.2. Ejercicio físico

El ejercicio físico regular tiene un efecto beneficioso sobre el dolor, la fatiga y la calidad de vida en pacientes con fibromialgia. Aunque el tipo de ejercicio físico va a depender de las preferencias de los pacientes y los recursos disponibles (piscina, gimnasio), el ejercicio aeróbico

Tabla 2. Revisión de 2016 de los criterios para Fibromialgia del American College of Rheumatology de 2010/2011⁴

Criterios (deben cumplirse los 3 primeros)
<ol style="list-style-type: none"> 1. Presencia de dolor generalizado, definido como dolor en al menos 4 de 5 regiones corporales 2. Duración de los síntomas de al menos 3 meses 3. Índice de extensión del dolor (Widespread Pain Index [WPI]) ≥ 7 y puntuación en la escala de gravedad de los síntomas (Symptom Severity Scale [SSS]) ≥ 5 O WPI de 4-6 y SSS ≥ 9 4. Un diagnóstico de fibromialgia es válido independientemente de otros diagnósticos y no excluye la presencia de otras enfermedades clínicamente importante
Valoración
<ol style="list-style-type: none"> 1. Índice de extensión del dolor (WPI): anotar el número de áreas en las cuales el paciente ha tenido dolor durante la última semana (0-19) Región superior izquierda (región 1): mandíbula*, hombro, brazo y antebrazo izquierdos Región superior derecha (región 2): mandíbula*, hombro, brazo y antebrazo derechos Región inferior izquierda (región 3): cadera (glúteo, trocánter), muslo y pierna izquierdas Región inferior derecha (región 4): cadera (glúteo, trocánter), muslo y pierna derechos Región axial (región 5): cuello, región dorsal, región lumbar, pared torácica* y abdomen* 2. Puntuación en la escala de gravedad de los síntomas (SSS) (0-12) Valorar fatiga, sueño no reparador y manifestaciones cognitivas. Para cada uno de los anteriores indicar el nivel de gravedad durante la última semana según la siguiente puntuación (0-9): 0 = ningún problema. 1 = problema leve o escaso, generalmente leve o intermitente 2 = moderado, problemas considerables, a menudo presentes y/o a un nivel moderado 3 = grave: problemas omnipresentes, continuos, que alteran la vida del paciente Hay que añadir la suma (0-3) de las siguientes manifestaciones que han aparecido durante los últimos 6 meses: cefalea (0-1), dolor abdominal (0-1) y depresión (0-1)
<p>Escala de gravedad de la fibromialgia (Fibromialgia Severity [FS]) es la suma de WPI y SSS</p>

*No están incluidos en la definición de dolor generalizado.

de baja intensidad es el más recomendado y con mayor evidencia de eficacia (por ejemplo, caminar 20-30 minutos al menos 3 veces a la semana). Debe avisarse a los pacientes de la posibilidad de un empeoramiento del dolor y de la fatiga al inicio del programa de ejercicio, que mejorará a medida que se habitúen al mismo. Entrenamientos de fuerza y resistencia han sido menos estudiados, pero también pueden ser útiles, siempre teniendo en cuenta no sobrepasar los límites de los pacientes. Por

el contrario, ejercicios para mejorar exclusivamente la flexibilidad (estiramientos) no han demostrado su eficacia en fibromialgia.

1.5.3. Higiene del sueño

Una buena calidad del sueño tiene efectos beneficiosos sobre el dolor y el estrés. Por ello, debe recomendarse establecer unos horarios regulares para acostarse y levantarse (incluidos los fines de semana), evitar siestas, evitar el uso

de estimulantes como la cafeína (especialmente por la tarde), y evitar el uso de móviles y otras pantallas en la cama. Tampoco debe realizarse ejercicio físico en las dos horas previas a acostarse. En el caso de que no se consiga conciliar el sueño en menos de 30 minutos, puede ayudar levantarse y realizar una actividad tranquila como leer un libro. Cuando se encuentran otras alteraciones del sueño, como el síndrome de piernas inquietas o una apnea del sueño, deben tratarse de forma específica.

1.5.4. Psicoterapia

Dentro de las intervenciones psicológicas, el empleo de terapias cognitivo-conductuales es el que tiene mayor evidencia y las que son mejor aceptadas por los pacientes. Se basa en proporcionar durante 6-8 sesiones semanales un conocimiento de los factores desencadenantes del dolor y de las respuestas ante el mismo que permita modificarlas, evitando la catastrofización y promoviendo estrategias de afrontamiento positivas para sobrellevar el dolor, como la distracción y el retorno a las actividades a pesar de la persistencia del dolor. Puede ser necesario hablar con el centro escolar para facilitar un regreso gradual al mismo y clases de refuerzo para disminuir la ansiedad escolar. Los pacientes necesitan organizar su día a día con unos horarios y objetivos que cumplir, no recomendándose por ello la educación en domicilio salvo raras excepciones. También debe intervenir sobre los padres, identificando y modificando comportamientos que perpetúan el dolor y disminuyendo el estrés familiar. Las técnicas de relajación también pueden ser útiles. En los casos en los que coexista un cuadro depresivo, trastornos por ansiedad u otra patología psiquiátrica debe solicitarse valoración en los Servicios de Salud Mental.

1.5.5. Otras intervenciones no farmacológicas

Dada la dificultad de conseguir resultados satisfactorios a corto plazo en los pacientes con fibromialgia juvenil, muchos padres inician terapias complementarias sin recibir recomendaciones específicas por parte de los profesionales sanitarios. Entre ellas destacan las intervenciones dietéticas como la retirada del gluten o la administración de suplementos de vitamina D. Aunque en algunos estudios han encontrado una mejoría del dolor musculoesquelético en pacientes, sobre todo adultos, siguiendo estas estrategias no existe evidencia suficiente que avale la recomendación generalizada de ambas prácticas. En cualquier caso, sí que puede plantearse la realización de un cribado de enfermedad celíaca y una determinación de niveles de vitamina D durante la evaluación de pacientes con fibromialgia juvenil.

Tampoco hay evidencia suficiente para la recomendación de yoga y taichí, pero no parece haber nada que contraindique su realización si así lo consideran padres o pacientes. La acupuntura y estimulación eléctrica nerviosa transcutánea (TENS) han tenido una eficacia variable en adultos y su aplicación en niños es desaconsejable dada la posibilidad de un aumento del dolor tras la aplicación de estas intervenciones.

1.5.6. Fármacos

Al inicio de la enfermedad suelen prescribirse paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos, siendo habitualmente inefectivos para controlar el dolor. Por ello no se recomienda su administración de forma continuada, pudiendo ser útil el uso intermitente a demanda y para controlar el dolor musculoesquelético originado por osteocondrosis o lesiones deportivas. Los opioides

deben evitarse por su pobre eficacia y el posible desarrollo de una dependencia a los mismos.

Antiepilépticos como gabapentina y pregabalina han demostrado una disminución estadísticamente significativa pero clínicamente modesta del dolor en adultos con fibromialgia. Puede considerarse su uso en adolescentes teniendo en cuenta posibles efectos secundarios como somnolencia, mareo y ganancia de peso.

En algunos casos puede ser útil el empleo de relajantes musculares o psicofármacos de forma individualizada bajo la supervisión de un psiquiatra infantil. Los antidepresivos tricíclicos (amitriptilina) a dosis bajas puede disminuir el dolor de forma transitoria, disminuyendo la respuesta inicial con su uso prolongado. La trazodona puede mejorar el sueño y con ello disminuir la fatiga y la rigidez que experimentan los pacientes, pero sin un gran efecto sobre el dolor. Los inhibidores selectivos de la captación de serotonina (fluoxetina, sertralina) tampoco disminuyen el dolor, pero pueden mejorar cuadros depresivos asociados. Los inhibidores de la recaptación de serotonina y noradrenalina (duloxetina, milnacipran) han sido aprobados para el tratamiento de la fibromialgia en adultos en Estados Unidos, teniendo una eficacia modesta pero no universal sobre el dolor y sobre los déficits cognitivos asociados a la fibromialgia. Debe tenerse en cuenta que los estudios han sido desarrollados en adultos y que no se dispone de una evidencia para su uso en Pediatría.

1.6. Pronóstico

A pesar de que la fibromialgia juvenil se consideraba de mejor pronóstico que en adultos, estudios recientes demuestran que a los 4 años de seguimiento más de la mitad de los pacientes continúan cumpliendo criterios de la enferme-

dad y en más de un 80% de ellos persiste el dolor, la fatiga y las alteraciones del sueño. Mientras que el dolor parece ir disminuyendo en intensidad de forma progresiva en la mayoría de los pacientes, las manifestaciones depresivas se mantienen estables o empeoran a lo largo del tiempo y afectan a la función física de los pacientes. Es por tanto habitual un curso crónico y fluctuante que obliga al seguimiento prolongado de los pacientes, incluso después de ser transferidos a las unidades de reumatología de adultos⁷.

2. SÍNDROME DE FATIGA CRÓNICA

El síndrome de fatiga crónica (SFC), también conocido como encefalitis miálgica, es una enfermedad caracterizada por una fatiga persistente e inexplicable que ocasiona un grave deterioro del funcionamiento físico y alteraciones cognitivas. Es importante reconocer a los posibles afectados por este síndrome dado el buen pronóstico que hay en niños con un tratamiento adecuado⁸.

2.1. Epidemiología

Aunque el sexo femenino es un factor de riesgo en adolescentes mayores de 15 años, donde es 3 veces más frecuente, en niños menores no parece existir diferencias entre niños y niñas. Se estima una prevalencia en población pediátrica entre el 0,4 y el 2,4%, dependiendo de si se consideran 3 o 6 meses para la duración de los síntomas, respectivamente. Se ha observado agregación familiar hasta en un 20% de los casos⁹.

2.2. Etiopatogenia

No existe una causa definitiva identificada para el SFC, aunque se han descrito una serie de factores predisponentes, desencadenantes y perpetuadores del cuadro⁸.

2.2.1. Factores predisponentes

Entre los factores de riesgo para el desarrollo de un SFC en adultos se encuentran antecedentes de traumas infantiles (abuso sexual o físico, negligencia emocional y física) que pueden dar lugar a alteraciones neuroendocrinas y una disminución de los niveles de cortisol. Aunque depresión y ansiedad son frecuentes en niños y adolescentes con SFC, no está claro si las alteraciones emocionales contribuyen al desarrollo del cuadro o son consecuencia de este. Tanto un ejercicio excesivo como una inactividad física prolongada parecen ser también factores de riesgo. Clásicamente se consideraba una enfermedad asociada a la clase socioeconómica alta, sin embargo, los estudios más recientes sugieren que realmente es más común en clases sociales más desfavorecidas, pero con mayor probabilidad de ser diagnosticada en familias con más recursos.

2.2.2. Factores desencadenantes

Algunos casos de SFC están precedidos por infecciones, especialmente por el virus de Epstein-Barr. También se han descrito cirugías, situaciones vitales estresantes o traumatismos como desencadenantes del cuadro.

2.2.3. Factores perpetuadores

El principal es el retraso en el diagnóstico de la enfermedad, debido a la búsqueda prolongada de una causa física por diferentes especialistas y la realización de numerosas pruebas complementarias. La realización de sobreesfuerzos físicos o mentales, una atención excesiva a las manifestaciones clínicas y la falta de apoyo social son otros factores perpetuadores.

2.3. Manifestaciones clínicas

Aunque la fatiga es una manifestación referida habitualmente por niños y adolescentes, en el SFC la fatiga es descrita como persistente (más de 3 o 6 meses) y se acompaña de una disminución sustancial de las actividades académicas, sociales y personales previas. Un 62% de los pacientes atendidos en consulta no es capaz de asistir a clase más de 2 días a la semana y renuncian a todo tipo de ocupaciones y aficiones. Es muy característico un incremento marcado de la fatiga tras realizar un sobreesfuerzo físico o mental mayor de lo que pueden tolerar, que no se alivia con reposo o con tiempos de recuperación muy prolongados.

El SFC es una enfermedad heterogénea que asocia, además de la fatiga, múltiples manifestaciones clínicas, incluyendo:

- Alteraciones del sueño: insomnio, hipersomnia, sueño no reparador, alteraciones del ritmo circadiano.
- Dolor articular o muscular no inflamatorio y en múltiples localizaciones.
- Cefaleas.
- Adenopatías dolorosas sin aumento patológico de las mismas.
- Dolor de garganta.
- Alteraciones cognitivas: dificultad para concentrarse, problemas de memoria, dificultad para encontrar palabras, la organización/planificación futura y el procesamiento de información.
- Malestar general o manifestaciones pseudogripales.

- Mareo o náuseas.
- Palpitaciones o taquicardia en ausencia de una patología cardíaca identificable.

Pueden distinguirse 3 fenotipos en población pediátrica dependiendo de las manifestaciones asociadas predominantes (Tabla 3)¹⁰. Estos fenotipos no están relacionados con la duración de la enfermedad (no parece relacionado con desacondicionamiento físico), con la edad de aparición ni con manifestaciones depresivas.

2.4. Diagnóstico

El SFC puede ser definido según los criterios establecidos por Centers for Disease Control and Prevention (CDC)¹¹ o los criterios de la guía National Institute of Health and Care Excellence (NICE)¹² (Tabla 4). Deben excluirse de forma razonable otras patologías, no siendo necesario un exceso de pruebas complementarias, pero disponiendo al menos de un hemograma, una bioquímica completa con ferritina y creatinfosfocinasa (CPK), un sedimento de orina, hormonas tiroideas y marcadores de celiaquía.

2.5. Tratamiento

El abordaje del SFC se basa en intervenciones no farmacológicas como la programación supervisada de actividades y ejercicio, psicoterapia y una correcta higiene del sueño. Dada la heterogeneidad en la presentación clínica, el tratamiento debe ser individualizado para atender a distintas comorbilidades como alteraciones del estado de ánimo o dolor crónico¹³.

2.5.1. Programación supervisada de actividades y ejercicio físico

Consiste en establecer un objetivo para el paciente (por ejemplo, acudir a diario al colegio) y un nivel basal de actividad para el paciente después de recoger información acerca del número y tiempo que dedica a estudios, quehaceres escolares, relaciones con amigos, actividades de ocio... El objetivo es no superar un umbral que provoque un deterioro de los síntomas y evitar las fluctuaciones en la actividad que presentan estos pacientes, realizando un exceso de tareas y ocupaciones en los “días buenos” que repercute negativamente en los días posteriores, disminuyendo notablemente su funcionamiento. Una vez que se ha acordado este nivel basal

Tabla 3. Fenotipos de síndrome de fatiga crónica en niños.

Fenotipo	Descripción y puntos clave
Musculoesquelético	Caracterizado por dolor muscular y articular Mayor asociación con fatiga en comparación con otros fenotipos
Migraña	Caracterizado por cefalea, dolor abdominal, náuseas y mareo, así como hipersensibilidad al ruido, a la luz y al tacto Asociado a menor función física y más dolor, menor asistencia escolar y mayor presencia de ansiedad
Dolor de garganta	Caracterizado por dolor de garganta y adenopatías dolorosas Grupo con menor intensidad de manifestaciones clínicas Asociado al sexo femenino

Tabla 4. Criterios diagnósticos para el síndrome de fatiga crónica¹³

	CDC	NICE
Síntoma principal	Fatiga	Fatiga
Otros síntomas	Al menos 4 de: dolor de garganta, adenopatías cervicales o axilares dolorosas, dolor muscular, dolor articular no inflamatorio, cefalea, sueño no reparador, malestar tras sobre esfuerzo, problemas de memoria y concentración	Malestar, cefalea, alteraciones del sueño, dificultades para concentrarse, dolor muscular o articular, adenopatías dolorosas, dolor de garganta, mareo, náuseas y palpitaciones
Inicio	Definido (no de toda la vida)	Nueva aparición, persistente o recurrente
Duración	≥6 meses persistente o recurrente	≥3 meses en niño o en joven
Impacto en la función	Disminución significativa del funcionamiento académico, personal y social	Disminución significativa de los niveles de actividad
Exclusiones	La fatiga no alivia significativamente con reposo y no es el resultado de ejercicio extenuante, permaneciendo inexplicada tras ser evaluada	Fatiga inexplicada por otras entidades. El diagnóstico de SFC debe ser reconsiderado si no aparece ninguno de los siguientes puntos clave: fatiga o malestar tras sobre esfuerzo, dificultades cognitivas, alteraciones del sueño y dolor crónico

CDC: Centers for Disease Control and Prevention; **NICE:** National Institute for Health and Care Excellence; **SFC:** síndrome de fatiga crónica.

de actividades y se ha mantenido durante una semana, se aumenta el número e intensidad de actividades de forma gradual (un 10% por semana) hasta llegar al objetivo marcado.

La estrategia para el ejercicio es similar, siendo precisa la valoración por fisioterapeutas. Se establece un nivel de ejercicio físico basal de baja intensidad que debe mantenerse durante una semana con un incremento progresivo del nivel de actividad. Puede iniciarse con paseos a un ritmo tranquilo (40-50% de frecuencia cardíaca máxima) al menos 5 veces por semana. Una vez que el paciente consigue caminar 30 minutos a diario, puede aumentarse el ritmo y la intensidad del paseo hasta un 50-70% de frecuencia cardíaca máxima. Es conveniente avisar a padres y pacientes de la posibilidad de un incremento transitorio de los síntomas al aumentar la intensidad del ejercicio. Puede ser útil la utilización de dispositivos que permi-

tan la medición de la frecuencia cardíaca para controlar la progresión de los pacientes.

2.5.2. Psicoterapia

La terapia cognitivo-conductual es la intervención psicológica con más evidencia en el SFC. Se pretenden contrarrestar los comportamientos y los pensamientos que perpetúan las manifestaciones clínicas, desviando la atención sobre la fatiga y colaborando en la programación supervisada de actividades. Debe explicarse que el objetivo no es que los pacientes no vuelvan a sentirse cansados, sino que vuelvan a realizar las actividades que deseen hacer.

2.5.3. Higiene del sueño

Además de identificar problemas particulares en cada uno de los pacientes, debe recomendarse evitar un exceso de horas de sueño. Debe

establecerse el máximo número de horas que se debe dormir y una hora fija de despertar tanto a diario como los fines de semana. Puede valorarse el uso de melatonina si existen problemas para la conciliación del sueño, comenzando con 2 mg 30 minutos antes de la hora deseada una vez que el paciente esté en la cama. La dosis puede incrementarse gradualmente hasta los 6 mg, teniendo en cuenta que, si no es eficaz a esta dosis, no lo será a dosis superiores.

2.5.4. Otras intervenciones

En los pacientes que asocian dolor crónico pueden ser útiles las mismas recomendaciones que para los pacientes con fibromialgia. En el caso de que coexistan alteraciones del estado de ánimo o ansiedad será necesaria la valoración por psicólogos o psiquiatras infantiles. Hay que tener en cuenta que en este grupo de pacientes podemos encontrar tanto dificultades para la alimentación como obesidad por una inmovilización prolongada, por lo que debe controlarse el peso y realizar una valoración nutricional durante el seguimiento.

2.6. Pronóstico

El pronóstico de niños y adolescentes con SFC se considera mejor que en adultos, mostrando algunos estudios una recuperación buena o completa de los síntomas en el 50-94% de los casos a los 13-72 meses. La aplicación del tratamiento adecuado de forma precoz aumenta las probabilidades de recuperación completa, aunque un tercio de los pacientes deban modificar el número e intensidad de actividades para mantener la mejoría. La evolución en forma de remisiones y recaídas es frecuente si no se siguen las recomendaciones indicadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kashikar-Zuck S, Ting TV. Juvenile fibromyalgia: current status of research and future developments. *Nat Rev Rheumatol*. 2014;10(2):89-96.
2. Hoffart CM, Wallace DP. Amplified pain syndromes in children: treatment and new insights into disease pathogenesis. *Curr Opin Rheumatol*. 2014;26(5):592-603.
3. Yunus MB, Masi AT. Juvenile primary fibromyalgia syndrome. A clinical study of thirty-three patients and matched normal controls. *Arthritis Rheum*. 1985;28(2):138-45.
4. Wolfe F, Clauw DJ, Fitzcharles MA, Goldenberg DL, Hauser W, Katz RL, *et al*. 2016 Revisions to the 2010/2011 fibromyalgia diagnostic criteria. *Semin Arthritis Rheum*. 2016;46(3):319-29.
5. Teshler MS. Juvenile Fibromyalgia: A Multidisciplinary Approach to Treatment. *Pediatr Ann*. 2015;44(6):e136-41.
6. Gmuca S, Sherry DD. Fibromyalgia: Treating Pain in the Juvenile Patient. *Paediatr Drugs*. 2017;19(4):325-38.
7. Kashikar-Zuck S, Cunningham N, Peugh J, Black WR, Nelson S, Lynch-Jordan AM, *et al*. Long-term outcomes of adolescents with juvenile-onset fibromyalgia into adulthood and impact of depressive symptoms on functioning over time. *Pain*. 2019;160(2):433-441.
8. Rowe PC, Underhill RA, Friedman KJ, Gurwitt A, Medow MS, Schwartz MS, *et al*. Myalgic Encephalomyelitis/Chronic Fatigue Syndrome Diagnosis and Management in Young People: A Primer. *Front Pediatr*. 2017;5:121.
9. Crawley E. The epidemiology of chronic fatigue syndrome/myalgic encephalitis in children. *Arch Dis Child*. 2014;99(2):171-4.

10. May M, Emond A, Crawley E. Phenotypes of chronic fatigue syndrome in children and young people. Arch Dis Child. 2010;95(4):245-9. children and young people; diagnosis and management. London, National Institute for health and Clinical Excellence.
11. Fukuda K, Straus SE, Hickie I, Sharpe MC, Dobbins JG, Komaroff A. The chronic fatigue syndrome: a comprehensive approach to its definition and study. International Chronic Fatigue Syndrome Study Group. Ann Intern Med. 1994;121(12):953-9.
12. Excellence NifHaC. Chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis (or encephalopathy) in
13. Brigden A, Loades M, Abbott A, Bond-Kendall J, Crawley E. Practical management of chronic fatigue syndrome or myalgic encephalomyelitis in childhood. Arch Dis Child. 2017;102(10):981-6.