

# 1° Congreso Argentino de Dermatología Pediátrica de la Sociedad Argentina de Pediatría

Buenos Aires 28 de abril

Manifestaciones dermatológicas de enfermedades poco  
frecuentes

*Pablo Christian Barvosa – médico pediatra – médico principal del área ambulatoria del  
Hospital Nacional de Pediatría J. P. Garrahan – secretario del grupo de enfermedades poco  
frecuentes de la Sociedad Argentina de Pediatría*



# Caso Clínico

- Un paciente de 18 meses de edad consulta en la guardia del hospital por presentar fiebre de alrededor de 40° de cuatro días de evolución, muy irritable, con llanto continuo. La madre refiere que dejó de caminar hace tres días y que en las dos oportunidades que consultó, se trataba de un cuadro viral y que ya iba a cesar y volver a la normalidad.
- En la 2da consulta efectuada se le había indicado un colirio con tobramicina por la conjuntivitis presentada. La madre consulta en el hospital debido a la tórpida evolución y a que el paciente continuaba con hipertermia, irritabilidad, exantema generalizado, conjutivitis sin secreción, decaimiento y falta de deambulación.

# Imágenes

















- 
- El examen físico del paciente se encontró taquicardia 150 latidos por minuto (que daba la sensación de que era mayor en relación con la fiebre que presentaba) con ritmo de galope.
  - Taquipnea atribuible a la fiebre con auscultación pulmonar con buena entrada de aire bilateral sin signos de foco ni obstrucción bronquial.
  - Irritabilidad sin signos meníngeos. Examen neurológico dentro de límites normales.
  - Conjuntivitis sin secreción.

- 
- El paciente se internó debido al mal estado general que presentaba y se solicitó laboratorio, hisopado de fauces, radiografía de tórax, hemocultivos, virológico de secreciones, ecocardiograma, electrocardiograma, ecografía abdominal
  - En la evolución, el paciente siguió con fiebre de 39.5° y se observaron las siguientes lesiones







# Diagnóstico

- Tabla 2 -  
Criterios diagnósticos de Enfermedad de Kawasaki

Fiebre alta y persistente, no explicable por otras causas, por lo menos de 5 días de evolución.

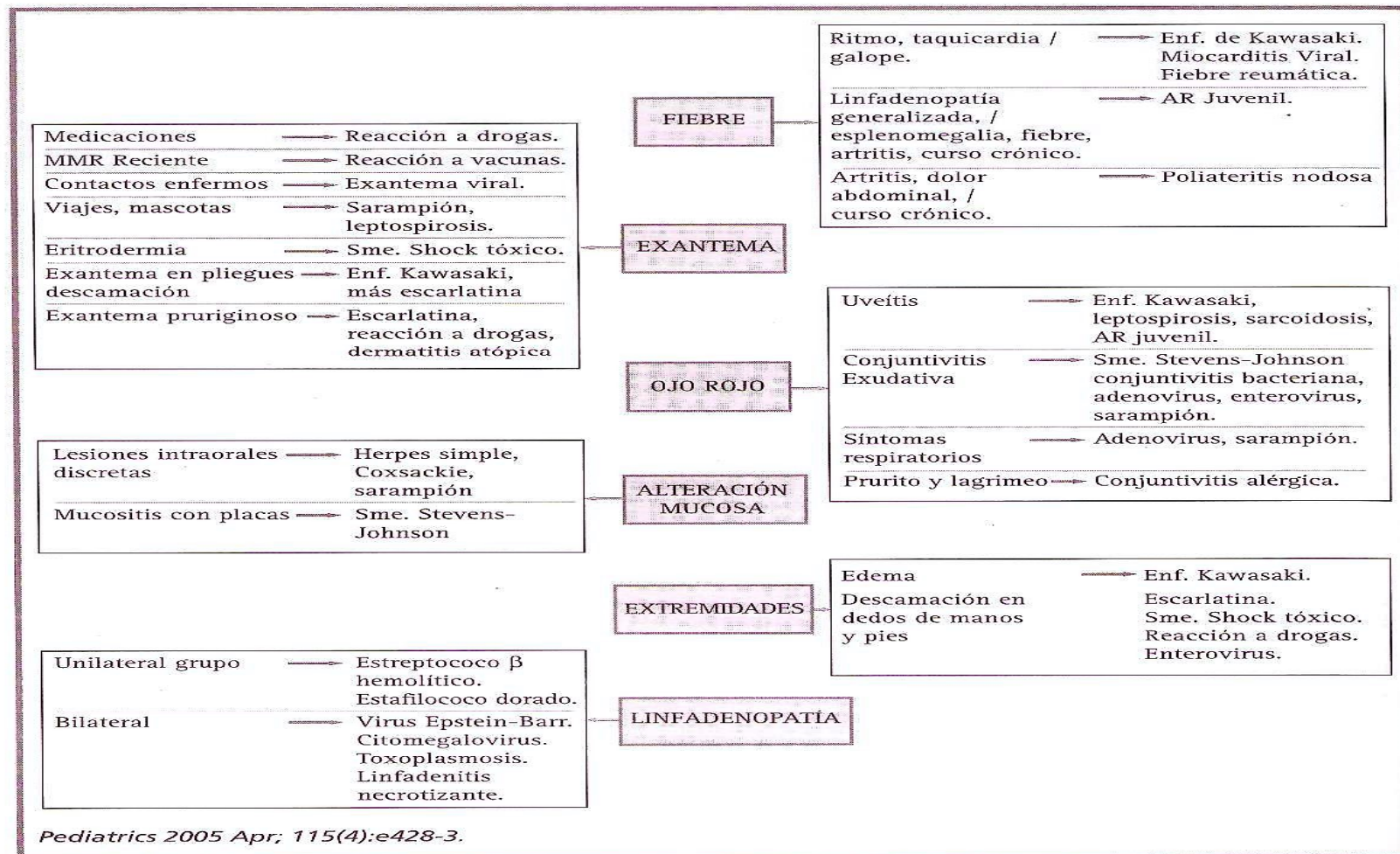
Por lo menos 4 de los 5 criterios siguientes:


- Inyección conjuntival indolora, bilateral, no exudativa.
- Alteraciones en mucosa oral tales como queilitis y lengua aframbuesada.
- Exantema de aspecto polimorfo que involucra al tronco.
- Eritema y edema de manos y pies, descamación periungueal.
- Linfadenopatía cervical aguda no supurativa (1,5 cm).

Exclusión de enfermedades de presentación similar.

# Diagnóstico diferencial

- Esquema 1 -  
Diagnósticos Diferenciales



- 
- El laboratorio arrojó como datos positivos leucocitosis neutrofílica de 16.500 glóbulos blancos con 80% de granulocitos, hemoglobina de 9.6 g% con hematocrito de 30%, plaquetas de 250.000/mm<sup>3</sup>.
  - VSG 68mm
  - PCR 5mg%
  - Orina completa con 20 leucocitos, piocitos aislados, PH5
  - Hepatograma con TGO 50, TGP 55, bilirrubina 2 mg%, fosfatasa alcalina y gamma glutamil transpeptidasa elevadas
  - Ionograma con natremia de 133 mEq/ml
  - La placa de tórax fue normal.
  - El hisopado de fauces dio negativo el test rápido
  - El electrocardiograma mostró la taquicardia de 130 por minuto con intervalo PR prolongado, trastornos en la repolarización y signos de sobrecarga izquierda.
  - El ecocardiograma fue normal, lo mismo que la ecografía abdominal







# Evolución

- Con esta evolución clínica y estos datos de laboratorio se decidió iniciar terapéutica con gammaglobulina endovenosa a una dosis de 2g/kg y AAS a dosis de 100mg/kg/día
- El paciente cesó la hipertermia y la irritabilidad mejoró notoriamente a las 24hs de la administración de la gammaglobulina.
- Se otorgó el alta al séptimo día de internación con controles clínicos semanales. En la tercera semana del inicio de la enfermedad el paciente presentaba las siguientes lesiones:



- 
- Se realizó un hemograma que presentaba 750.000 plaquetas por mm<sup>3</sup> con leucocitosis en disminución y hemoglobina de 11 g%.
  - El aspecto del paciente era el siguiente:



- 
- Continuó con ácido acetil salicílico a dosis antiagregante hasta normalización del nivel de plaquetas y con controles de ecocardiograma con medición de diámetro de coronarias bimensual durante el primer año post enfermedad.
  - Se postergó la aplicación de vacuna de varicela que no había recibido por la administración de gammaglobulina .
  - Y por la administración de ácido acetil salicílico en forma prolongada se administró vacuna antigripal.
  - La evolución alejada de la enfermedad, fue muy buena

# Enfermedad de Kawasaki: Cuadro Clínico

- Tabla 1 -  
Fases clínicas de la enfermedad

<b>Primera fase (período agudo)</b> Dura de 7 a 14 días	El síntoma principal es la fiebre alta, acompañada de conjuntivitis, queilitis, glositis, exantema, adenitis y carditis. Los pacientes pueden manifestarse irritables, con mialgias y artralgias.
<b>Segunda Fase (período subagudo)</b> Aproximadamente en la 2 <sup>da</sup> a 4 <sup>ta</sup> semana	Comienza cuando la fiebre, el exantema y la linfadenopatía tienden a resolver; está caracterizado por la presencia de trombocitosis, artritis, descamación perineal y de extremidades. Si ocurre la formación de aneurismas coronarios, existe el riesgo de muerte súbita.
<b>Tercera Fase (fase convalecencia)</b> Generalmente ocurre entre las 6 a 8 semanas del comienzo de la enfermedad, pero puede durar meses.	Se extiende hasta que la eritrosedimentación retorna a valores normales. Durante esta fase pueden ser evidentes los cambios ungueales y artritis de grandes articulaciones; nuevos aneurismas han sido publicados en esta fase.

# Niños con Enfermedades Poco Frecuentes y No Tan Raras

- Aproximadamente el 3% de los niños padecen enfermedades poco frecuentes que los clasifica como niños con necesidades especiales.

*Stein R., Bauman U. et al. Framework for identifying children who have chronic conditions: the case for a new definition. J Pediatr 1993; 122:342-347.*



# EPF

- Más de la mitad comienzan a manifestarse en los primeros años de vida y muchas de ellas generan el impacto típico de las condiciones crónicas discapacitantes o mortales





# EPF

- Muchas no tienen cura y producen una gran carga no solo para el paciente y su familia sino también para los profesionales intervinientes, el sistema de salud y la sociedad en su conjunto.



# EPF

- El avance de la medicina de las últimas décadas ha determinado un cambio en el campo de la pediatría moderna. En la actualidad el concepto de **nueva morbilidad** pediátrica incluye a este tipo de enfermedades además de aquellas que afectan al desarrollo, las relacionadas a alteraciones psicosociales y los sobrevivientes de las nuevas terapéuticas



# Conclusión

- Es importante que los pediatras nos familiaricemos con el abordaje de estas enfermedades que junto con los trastornos del desarrollo ,van a ser las patologías con las cuales nos tendremos que enfrentar cotidianamente en los próximos años



# Síntesis

*Los médicos inferiores tratan la enfermedad de un paciente. Los médicos mediocres tratan al paciente como una persona. Los médicos mejores tratan a la comunidad en conjunto”*

**Huang Dee Nai-Chang,  
Primer Texto Médico Chino, Año 2600 A.C.**