

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

Buenos Aires 28 de abril

Manifestaciones dermatológicas de enfermedades poco
frecuentes

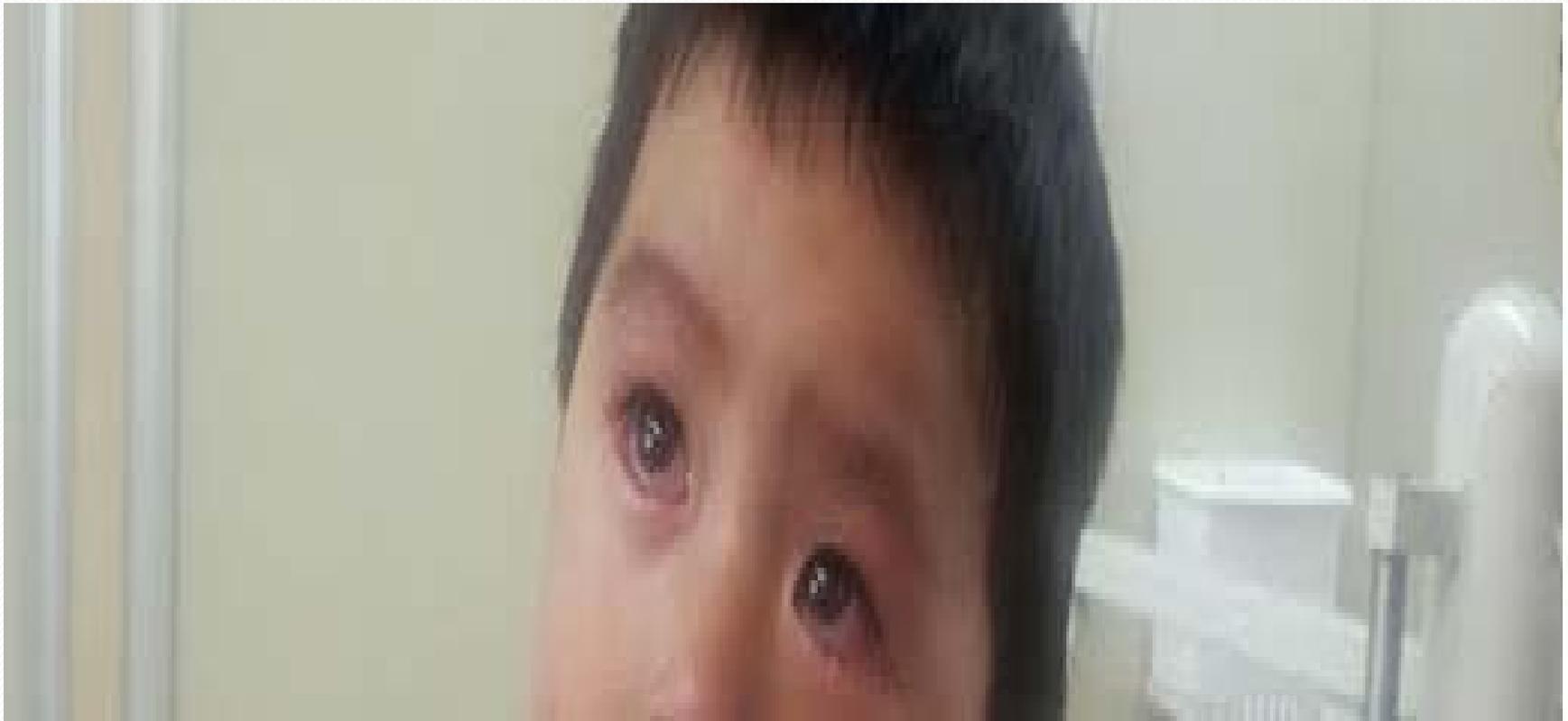
*Pablo Christian Barvosa – médico pediatra – médico principal del área ambulatoria del
Hospital Nacional de Pediatría J. P. Garrahan – secretario del grupo de enfermedades poco
frecuentes de la Sociedad Argentina de Pediatría*



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.

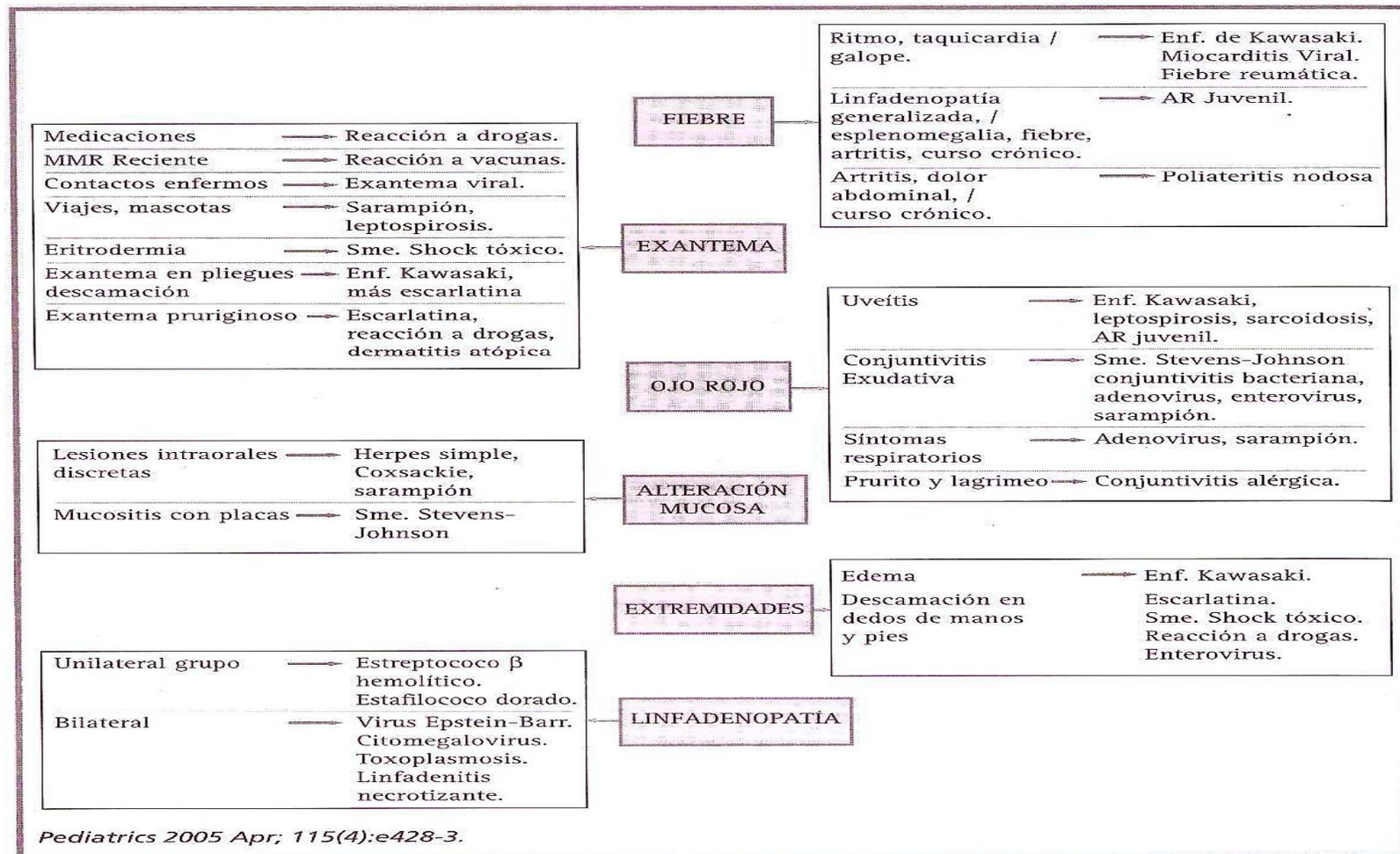
Por lo menos 4 de los 5 criterios siguientes:

- 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/mm³.
 - 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 mm³ 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

Primera fase (período agudo) 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.
Segunda Fase (período subagudo) Aproximadamente en la 2 ^{da} a 4 ^{ta} 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.
Tercera Fase (fase convalecencia) 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.**