RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

CASO INTERACTIVO

Un niño con fiebre y exantema - ¿Cuál su diagnóstico?

Eveline Tenório Régis[1], Sabrine Teixeira Ferraz Grunewald[2]

UNA NIÑO CON FIEBRE Y EXANTEMA - ¿CUÁL SU DIAGNÓSTICO?

Paciente de sexo femenino, con 2 años y 7 meses, presentó cuadro de fiebre con temperatura axilar de 38-39 °C, en un promedio de 3 picos diarios, de difícil control a pesar del uso de antitérmico, durante cinco días. En el inicio del cuadro, presentaba además hiperplasia del ganglio linfático retroauricular izquierdo dolorosa, con 2 cm de diámetro. Evolucionó con náuseas, eritema en manos y pies, e hiperemia ocular y periorbital bilateral. En el cuarto día de enfermedad, empezó a presentar recusa alimentar atribuida a la presencia de hipertrofia de papilas linguales, eritema y fisuras labiales (Figura 1). En el quinto día de síntomas mantenía la fiebre e inició con edema en los pies. Después de consulta médica en unidad de pronta atención, fue enviada para internación hospitalaria para investigación y tratamiento. Durante el período de internación, evolucionó también con irritabilidad y exantema morbiliforme en región dorsal, genitales, manos y pies.



Figura 1. Presencia de hipertrofia de las papilas linguales y fisuras labiales.

1. Delante de las señales y síntomas relatados, ¿cuál es la principal hipótesis diagnóstica para la paciente?

a) Escarlatina.
b) Farmacodermia.
c) Sarampión.
d) Enfermedad de Kawasaki.
e) Lupus eritematoso sistémico.

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica de la infancia de etiología además desconocida[1,2]. Cerca del 80% de los casos ocurren de los 6 meses a los 4 años de vida, sin embargo puede acometer cualquier grupo etario, y es 20 veces más prevalente en el este de Asia que en caucasianos[1,3]. Su diagnóstico es clínico. No obstante, las manifestaciones clínicas iniciales de la enfermedad de Kawasaki pueden mimetizar otras condiciones patológicas, dificultando o retrasando su diagnóstico[1,2].

2. Además de la presencia de fiebre con duración superior a cinco días, son criterios diagnósticos para la enfermedad de Kawasaki, excepto:

a) Exantema polimorfo (maculopapular, anular o escarlatiniforme), que puede evolucionar con descamación.
b) Hiperemia conjuntival, generalmente bilateral y sin secreción ocular.
c) Eritema de mucosa oral y faríngea, pudiendo incluir hipertrofia de las papilas linguales (lengua en fresa) y úlceras o exudado en las amígdalas.
d) Hiperplasia del ganglio linfático cervical, generalmente única y superior a 1,5 cm.
e) Eritema y edema de manos y pies, que puede evolucionar para descamación en una fase subaguda.

La enfermedad de Kawasaki típica es definida por la presencia de fiebre con duración superior a cinco días, acompañada de por lo menos cuatro de los cinco criterios abajo (Cuadro 1)[1,4].

Algunos exámenes de laboratorio fueron solicitados y sus resultados son presentados en el Cuadro 2.

[1] Médica por la Escuela Latinoamericana de Medicina - Residente en Pediatría en el Hospital Universitario de la Universidad Federal de Juiz de Fora.
[2] Hematóloga y Hemoterapista Pediátrica - Profesora Auxiliar del Depto. Materno-Infantil de la Universidad Federal de Juiz de Fora.
Dirección:
Sabrine Teixeira Ferraz Grunewald.
Universidad Federal de Juiz de Fora. Rua Catulo Breviglieri, s/nº, Santa Catarina. Juiz de Fora-MG. CEP: 36036-310.

Cuadro 1. Criterios clínicos para el diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki.

Hiperemia conjuntival, generalmente bilateral y sin secreción ocular, pudiendo estar acompañada de fotofobia y dolor ocular.
Exantema polimorfo, pudiendo ser maculopapular, anular o escarlatiniforme, que puede evolucionar con descamación. Generalmente se inicia en área de pañales y se disemina para tronco, rostro y extremidades. Raramente puede ser vesicular.
Eritema de mucosa oral y faríngea, pudiendo incluir hipertrofia de las papilas linguales (lengua en fresa), fisuras labiales e hiperemia de faringe, pero nunca úlceras o exudado en las amígdalas.
Eritema y edema de manos y pies, que puede evolucionar para descamación de dedos en una fase subaguda.
Hiperplasia del ganglio linfático cervical, generalmente única y superior a 1,5 cm (es el criterio menos frecuentemente encontrado).

Cuadro 2. Exámenes complementarios solicitados. Exámenes cuyos resultados se encuentran fuera de los valores de referencia para la edad fueron destacados en negrita.

Examen	Resultado	Examen	Resultado
Hemoglobina	9,6 g/dL	Sodio	131 mEq/L
Hematocrito	30,6%	Potasio	4,4 mEq/L
VCM	69,2	Calcio total	9,4 mg/dL
CHCM	31,4	Magnesio	2,5 mg/dL
Leucocitos totales	23.300/mm^3	Albumina	2,6 g/dL
Bastones	4%	Amilasa	36 U/L
Segmentados	81%	TGO/AST	58 UK
Eosinófilos	0%	TGP/ALT	48 UK
Monocitos	6%	VHS 1ª hora	121 mm
Linfocitos	9%	PCR	134 mg/dL
Plaquetas	361.000		

3. Delante de un diagnóstico clínico de Enfermedad de Kawasaki, se deben solicitar ciertos exámenes complementarios. ¿Cuál alternativa abajo presenta las alteraciones de laboratorio esperadas?

a) El hemograma puede presentar leucocitosis, neutrofilia, desvío a la izquierda y anemia macrocítica y normocrómica.
b) Velocidad de sedimentación globular y proteína C reactiva pueden estar elevados.
c) La albumina sérica puede estar aumentada.
d) Las plaquetas están elevadas desde el inicio del cuadro clínico.
e) El ecocardiograma puede mostrar aneurismas en arterias coronarias, siempre presentes desde los primeros días de enfermedad.

No hay prueba de laboratorio específico para la enfermedad de Kawasaki[2,4]. La propedéutica inicial debe incluir exámenes de laboratorio como hemograma completo, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, albumina sérica, electrolitos, transaminasas, lipidograma[1,2]. Las alteraciones de laboratorio más típicas incluyen alteración en las pruebas inflamatorias, anemia normocítica y normocrómica, leucocitosis, neutrofilia o desvío a izquierda, e hipoalbuminemia. Las plaquetas usualmente se elevan después de 2 o 3 semanas de enfermedad, pudiendo estar normales o reducidas en la fase aguda[2,5].

El ecocardiograma debe siempre ser realizado logo después de la admisión del paciente, pudiendo revelar aneurismas en arterias coronarias, ectasia de vasos, pericarditis, miocarditis, señales de isquemia, regurgitación de la válvula o disfunción ventricular[1,2,4,5]. Se debe repetir ese examen durante la evolución de la enfermedad, hasta por lo menos 6-8 semanas del diagnóstico, pues las alteraciones pueden no estar presentes en los primeros días[1].

4. El tratamiento de la enfermedad de Kawasaki incluye:

a) Inmunoglobulina humana intravenosa (IVIG), realizada en los casos en que hay aneurisma de coronarias.
b) Ácido acetilsalicílico (AAS) en dosis antinflamatorias en los primeros días de enfermedad.
c) AAS en dosis anticoagulante plaquetaria (3-5 mg/kg/día) por toda la vida.
d) Pulsoterapia con metilprednisolona, en todos los casos.
e) Antinflamatorios no esteroidales para reducción del proceso inflamatorio coronario.

El tratamiento con inmunoglobulina es el más ampliamente empleado, a pesar de que algunos centros de estudio entren en divergencia cuanto al mejor momento para su uso. El protocolo adoptado en nuestro servicio parte de la información de que el uso de inmunoglobulina en los primeros 10 días de enfermedad reduce drásticamente el riesgo de complicaciones cardiovasculares, además de aliviar los síntomas inflamatorios[2,5]. El uso de AAS es ampliamente realizado, a pesar de que falten evidencias sobre implicaciones de pronósticos y hayan controversias cuanto las dosis que se emplearán[2]. Generalmente se utiliza en dosis antinflamatorias (80-100 mg/kg/día) en la fase aguda, hasta remisión de los síntomas clínicos inflamatorios y defervescencia, seguido por dosis antiplaquetarias (3-5 mg/kg/día) por 6 a 8 semanas o hasta no haber más anormalidades en las coronarias[2,5].

El uso de corticosteroides es polémico, pero parece haber beneficio especialmente en casos de alto riesgo para daño coronario y/o refractarios al tratamiento con inmunoglobulina[2,5]. Eso puede ocurrir en hasta el 15% de los casos, y, en esas situaciones, el tratamiento es polémico, pero actualmente la American Heart Association recomienda la pulsoterapia con metilprednisolona 30 mg/kg/dosis por 3 días[2]. También se puede repetir la dosis de inmunoglobulina[5].

Nuevas terapias metilprednisolona, como el Infliximab, etanercepte, tacrolimus, metotrexato, y ciclosporina también están en estudio para casos refractarios, pero además no hay recomendación en consenso[5].

5. Sobre el Kawasaki atípico o incompleto, podemos afirmar que:

a) Niños con Kawasaki atípico no evolucionan para complicaciones cardíacas ya que el proceso inflamatorio vascular es más brando.
b) No hay indicación de tratamiento con inmunoglobulina en el Kawasaki incompleto, excepto se hubiere alteraciones ecocardiográficas.
c) Además de la falta de los criterios diagnósticos, niños en los extremos del grupo etario típico para Kawasaki tiene mayor riesgo de presentaren manifestaciones inusuales como meningoencefalitis y obstrucción de vías aéreas.
d) El diagnóstico de Kawasaki incompleto sólo debe ser considerado si el niño no posee los criterios diagnósticos para la enfermedad típica, pero se en algún momento de la evolución aquellos criterios estuvieron presentes.
e) No hay relatos en literatura de la evolución de casos de Kawasaki atípico o incompleto para choque tóxico, instabilidad hemodinámica y refractariedad al tratamiento.

El Kawasaki atípico o incompleto ocurre principalmente en menores de un año, siendo definido como la presencia de fiebre acompañada de menos de cuatro criterios clínicos[1]. Las manifestaciones clínicas de la Enfermedad de Kawasaki pueden ser transitorias y no concomitantes, y no es raro que algunas de ellas ya tengan desaparecido cuando el niño es llevado a atención médica[2]. No obstante, caso haya relato de esas manifestaciones, ellas deben ser consideradas en los criterios diagnósticos para la enfermedad típica.

Como los riesgos del Kawasaki atípico o incompleto son los mismos de la enfermedad típica, el tratamiento con inmunoglobulina está indicado en casos sospechosos, aunque sin alteración ecocardiográfica, ya que el ecocardiograma puede ser normal en la fase aguda[2]. Además del mayor riesgo para cuadros atípicos, niños en los extremos de edad también poseen mayor oportunidad de presentaren manifestaciones inusuales como meningoencefalitis, neuritis, linfadenopatía generalizada con obstrucción de vías aéreas o del tránsito intestinal, síndrome del choque tóxico, instabilidad hemodinámica, refractariedad a inmunoglobulina[2].

CONCLUSIÓN

La paciente recibió tratamiento con AAS 100 mg/kg/día y inmunoglobulina humana venosa 2 g/kg dosis única. Presentó involución de los síntomas, y 72 horas después de fue modificada la dosis del AAS para 4 mg/kg/día. Recibió alta hospitalaria con acompañamiento del ambulatorio con cardiólogo pediátrico para ecocardiograma seriado y mantenimiento del AAS. Hasta el momento, la paciente no presentó reacción medicamentosa o señales de complicaciones cardiovasculares.

La Enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica de la infancia de grande importancia clínica debido a sus complicaciones potenciales. Por ser una enfermedad de etiología desconocida y sin exámenes de laboratorio específicos, su diagnóstico puede ser un desafío. Es necesario que los pediatras estén listos para pensar en esa hipótesis diagnóstica, para una rápida institución del tratamiento adecuado.

REFERENCIAS

1. Golshevsky D, Cheung M, Burgner D. Kawasaki disease-the importance of prompt recognition and early referral. Aust Fam Physician. 2013;42(7):473-6.
2. Yim D, Curtis N, Cheung M, Burgner D. An update on Kawasaki disease II: clinical features, diagnosis, treatment and outcomes. J Paediatr Child Health. 2013;49(8):614-23. DOI: http://dx.doi.org/10.1111/jpc.12221
3. Yim D, Curtis N, Cheung M, Burgner D. Update on Kawasaki disease: epidemiology, aetiology and pathogenesis. J Paediatr Child Health. 2013;49(9):704-8. DOI: http://dx.doi.org/10.1111/jpc.12172
4. Bayers S, Shulman ST, Paller AS. Kawasaki disease: part I. Diagnosis, clinical features, and pathogenesis. J Am Acad Dermatol. 2013;69(4):501.e1-11. DOI:http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2013.07.002
5. Bayers S, Shulman ST, Paller AS. Kawasaki disease: part II. Complications and treatment. J Am Acad Dermatol. 2013;69(4):513.e1-8. DOI:http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2013.06.040