



El Rincón del Residente

Coordinadores:

D. Gómez Andrés, J. Rodríguez Contreras, J. Pérez Sanz
Residentes de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid

El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos clínicos, imágenes y revisión bibliográfica. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Diagnóstico diferencial de las lesiones eritematodescamativas

R. Plácido Paias*,
M.S. Camacho Lovillo**

*Médico Residente de Pediatría. Hospital de Mérida (Badajoz).

**Médico Adjunto de Pediatría. Hospital Infantil Virgen del Rocío (Sevilla)



Resumen

Los exantemas cutáneos acompañados de fiebre son motivos frecuentes de consulta pediátrica. El diagnóstico diferencial es muy amplio, por lo que es imprescindible una adecuada anamnesis, así como una minuciosa exploración física, a fin de establecer el diagnóstico correcto y precoz e instaurar el tratamiento oportuno.

Abstract

Rash with fever are common reasons for pediatric consultation. The differential diagnosis is broad, so it is essential to an adequate history and a thorough physical examination to establish the correct and early diagnosis and set up appropriate treatment.

Caso clínico

Niña de 4 años que ingresa por síndrome febril de hasta 39,3°C de 4 días de evolución con hiporexia. Exantema pruriginoso que comenzó un día antes que la fiebre, inicialmente eritematoso y después escarlatiniforme. Refiere haber presentado edemas de cara y manos, en la actualidad poco llamativos. Los padres la notan más irritable y duerme mucho más de lo habitual. En tratamiento con amoxicilina 80 mg/kg/día y dexclorfeniramina en los últimos 3 días.

Como antecedentes personales, destaca: dermatitis atópica, soplo cardíaco funcional y neumonías recurrentes en seguimiento. Vacunación según calendario. Como antecedentes familiares, la madre padece rinitis y asma extrínseca.

A la exploración al ingreso, buen estado general, febril, con el sensorio despejado, buena coloración e hidratación de piel y mucosas. Exantema micropapuloso rasposo en tronco, abdomen, espalda, raíz de miembros superiores e inferiores y región facial (respetando triángulo nasogeniano). Líneas de Pastia. Hiperemia conjuntival. Labios algo rojos y con fisuras. Una adenopatía de 1 cm laterocervical izquierda y pequeñas adenopatías inguinales. Ligero edema en cara y manos. No afectación ungueal, petequias ni signos meníngeos. Exploración ORL: faringe normal, salvo lengua eritematosa con papilitis. En la auscultación cardiopulmonar, se hallan tonos rítmicos con soplo sistólico I/VI, buena ventilación en ambos hemitórax sin ruidos patológicos. Pulsos fuertes y bien perfundida. Abdomen blando y depresible, sin masas ni visceromegalias. Genitales normales y sin afectación perianal.

Pruebas complementarias al ingreso: hemograma con leucocitos 9.130/μL (con 7.200/μL neutrófilos); Hb: 11,6 g/dl; plaquetas 282.000/μL. Bioquímica básica, renal y hepá-

tica normales. PCR: 67,1mg/l, resto normal. Frotis faríngeo: flora habitual. Elemental de orina: normal. Hemocultivo: negativo. Al tercer día de ingreso, se realiza control analítico (Hemograma: leucocitos 7.720/μL [fórmula normal], Hb 11 g/L, plaquetas 351.000/μL. Bioquímica: iones y proteínas totales normales. PCR: 22 mg/L). Ecocardiografía normal. Al alta: Hemograma: Hb 117 g/L; Hto 33,9%; Leucocitos 13.360/L (N61,8%; L 20,5%; M 6,1%); Plaquetas 628.000/L. PCR: 2,2 mg/L.

1. ¿Cuál es el diagnóstico de sospecha?

- Escarlatina.
- Enfermedad de Kawasaki.
- Infección por enterovirus.
- Reacción medicamentosa.
- Mononucleosis infecciosa.

2. A la vista de la evolución, ¿cuál sería el diagnóstico definitivo?

- No es una enfermedad de Kawasaki porque la ecocardiografía es normal.
- Escarlatina porque la forma de descamación es típica.
- Enfermedad de Kawasaki porque la descamación es tardía y típica.
- Mononucleosis porque tiene poliadenopatías.
- Habría que descartar causa tumoral.

3. ¿Cuál sería el tratamiento a seguir?

- Penicilina de elección
- Tratamiento sintomático y observar
- Se debe realizar una ecocardiografía en la fase aguda de la enfermedad
- Inmunoglobulina + Aspirina
- Son correctas c+d

Respuestas correctas

Pregunta 1: *Respuesta correcta:* b. Enfermedad de Kawasaki. Ver comentario.

Pregunta 2: *Respuesta correcta:* c. Enfermedad de Kawasaki porque la descamación es tardía y típica. Ver comentario.

Pregunta 3: *Respuesta correcta:* e. Son correctas c+d. Ver comentario.

Comentario

Ante la sospecha de Enfermedad de Kawasaki, dada la persistencia de la fiebre, la presencia de 4 características clínicas principales (Tabla I) y tras haber descartado infección por estreptococo por cultivos y no respuesta a antibioterapia, se decide iniciar tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (2 g/kg), administradas durante 8 a 12 horas y aspirina (AAS) a 40 mg/kg/día. Cede la fiebre en las primeras 24 horas tras la infusión. Cede el leve edema de palmas y plantas e inicia descamación generalizada más intensa en zonas de eritema, que inició, de forma típica, primero en manos y zona ungueal. Recibe sueroterapia que se puede retirar progresivamente coincidiendo con la mejor tolerancia oral. Se suspende el tratamiento de amoxicilina oral (60 mg/kg/día). Afebril desde el 4º día de ingreso.

Al alta, presenta un buen estado general con xerosis generalizada, adenomegalias inguinales y cervicales bilaterales; descamación de dedos de la mano y periungueal; resto exploración: normal.

Tratamiento domiciliario con AAS oral (3 mg/kg/día) hasta control en consulta externa de Cardiología y Reumatología Infantil.

Discusión

Las lesiones cutáneas pueden ser el único síntoma de una infección subyacente, ser un signo distintivo de la enfermedad contagiosa o bien un signo precoz de una infección potencialmente fatal, que pueden ser indistinguibles de exantemas que aparecen en enfermedades no infecciosas⁽¹⁻⁴⁾.

Para establecer el diagnóstico diferencial, se deben tener en cuenta datos epidemiológicos como: la edad del paciente, la época del año, viajes internacionales previos, el área geográfica, exposiciones, medicamentos, vacunas y la historia de las enfermedades infantiles, así como el estado de la inmunidad del paciente. Así mismo, es fundamental indagar sobre la lesión cutánea, realizando una descripción exhaustiva (forma, distribución, cronología de la aparición de la erupción y los posibles cambios en la morfología de la misma)^(2,3).

Entran en el diagnóstico diferencial de las lesiones eritematodescamativas confluyentes acompañadas de fiebre, las siguientes entidades: sepsis, síndrome de la piel escaldada estafilocócico, síndrome del shock tóxico estafilocócico, síndrome del shock tóxico estreptocócico,

Tabla I. Criterios clínicos de enfermedad de Kawasaki*

A. Fiebre persistente ≥ 5 días
B. Presencia de al menos 4 características principales:
- Cambios en extremidades
o Agudo: eritema en palmas y plantas, edema de manos y pies
o Subagudo: descamación periungueal de los dedos en la fase subaguda**
- Exantema polimorfo
- Inyección conjuntival bulbar sin exudado
- Cambios en labios y cavidad oral:
o Eritema o labios agrietados
o Lengua aframbuesada
o Eritema difuso de mucosa orofaríngea
- Linfadenopatía cervical mayor de 1,5 cm de diámetro, normalmente unilateral
C. Exclusión de otras enfermedades con características similares

*Pacientes con fiebre y menos de 4 criterios clínicos, pueden ser diagnosticados de EK si se detectan alteraciones típicas en las arterias coronarias por ecocardiografía o arteriografía.

**Se ha propuesto incluir la descamación perineal como criterio.

Pediatr Integral 2013; XVII(1): 34-46

enfermedades víricas (Coxsackievirus A9, Echovirus 9, Epstein-Barr, Citomegalovirus, sarampión atípico) y de Kawasaki, entre otras⁽¹⁻³⁾.

La **Enfermedad de Kawasaki (EK)** es una vasculitis sistémica aguda, de arterias de pequeño y mediano calibre, normalmente autolimitada^(1,5,6). La etiología es desconocida, proponiéndose como desencadenantes: virus, bacterias y superantígenos en pacientes genéticamente predispuestos^(1,5,6,8).

En España, la incidencia anual acumulada es 20,8/100.000⁽¹⁾. Afecta principalmente a los niños menores de 5 años y es infrecuente en los primeros meses de la vida, en adolescentes y adultos^(4,5-7).

Actualmente la EK es la principal causa de cardiopatía adquirida en la infancia en los países desarrollados^(1,6,8). Cuando no es diagnosticada y tratada de forma adecuada y precoz, puede conducir a morbilidad y mortalidad significativas, principalmente de origen cardíaco (infarto de miocardio o muerte súbita)^(1,6,8,10). Los factores de riesgo para la aparición de aneurismas coronarios son: la fiebre prolongada sin tratamiento, sexo masculino, raza (incidencia máxima en Japón) y la edad no típica^(1,6-8).

Se puede diagnosticar a un paciente de EK típica, cuando presenta fiebre persistente (≥ 5 días) acompañada de al menos 4 características principales y se excluyan otras causas: conjuntivitis bilateral no exudativa; mucositis con labios hiperémicos y/o agrietados; exantema polimorfo; cambios en las extremidades (fase aguda: eritema en palmas y plantas, edema de manos y pies; fase subaguda: descamación periungueal de los dedos en la fase subaguda, ver figs. 1 y 2); y linfadenopatías^(1,7,8).



Figuras 1 y 2. La descamación a los 15 días del comienzo de la fiebre, que se inicia en la región periungueal y se extendió a palmas y plantas.

Se clasifica de EK incompleta (20-60% de los casos), cuando cumple menos de cinco criterios y es más frecuente en menores de 1 año y mayores de 9^(1,7,8).

El exantema de la enfermedad de Kawasaki puede ser de muchos tipos, a veces, se manifiesta como: urticaria, *rash* escarlatiniforme, eritrodermia, similar al eritema multiforme o, menos frecuente, erupción micropustular.

El diagnóstico es difícil, porque a menudo no todas las características clínicas aparecen simultáneamente; por lo que, a veces la confirmación la tenemos cuando aparece la descamación típica, que suele ser tardía, al contrario de la escarlatina que es precoz y furfurácea, esta es en guante y calcetín y suele iniciarse en la región periungueal a las 2 o 3 semanas del comienzo de la fiebre y puede extenderse a palmas y plantas⁽¹⁾. Aunque no se debe demorar el tratamiento, ya que debe administrarse en los primeros 10 días de la enfermedad, para disminuir el riesgo de aparición de aneurismas coronarios⁽¹⁾.

Es un reto clínico y además, no hay ninguna prueba de laboratorio que lo confirme precozmente^(1,6-8), pudiendo encontrarse: elevación de PCR, procalcitonina, VSG y NT-pro BNP, leucocitosis, anemia, trombocitopenia, hipoalbuminemia, hiponatremia, hipertransaminasemia y elevación de citoquinas (TNF e IL- 6 y 8)^(1,6,8).

El tratamiento se basa en una dosis de inmunoglobulina intravenosa (IGIV) a 2 g/kg, administrada durante 8-12 horas, y aspirina (AAS), de 30 a 50 mg/kg/día en la fase aguda de la enfermedad^(1,8,10), reduciéndose a dosis anti-trombóticas (3 a 5 mg/kg/día) después de 48 horas afebril y debe administrarse hasta que los marcadores de inflamación aguda se normalicen, a no ser que se detecten alteraciones coronarias en la ecocardiografía^(1,10). Se debe realizar una ecocardiografía en la fase aguda de la enfermedad y otra a las 6-8 semanas del inicio del cuadro, porque es cuando tienen más riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios^(1,8,10). La IGIV disminuye el riesgo de desarrollo de aneurismas y complicaciones cardíacas.

La forma de descamación en la enfermedad de Kawasaki es muy típica pero tardía, por lo que no debemos esperar hasta su aparición para tratar a estos pacientes. No obstante,

puede servirnos para confirmar el diagnóstico de una enfermedad, que se diagnostica por criterios clínicos y en la que no hay ninguna prueba que sirva de patrón oro.

Palabras clave

Enfermedad de Kawasaki; Gammaglobulina; Lesiones eritematodescamativas; Kawasaki disease; Inmunoglobulin; Rash.

Bibliografía

1. Camacho Lovillo MS, Lirola Cruz MJ. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(1): 34-46.
2. López FA, Sanders CV. Fever and rash in the immunocompetent patient. [Base de datos en Internet] Wolters Kluwer Health: UpToDate 2014 [actualización el 23 de enero de 2014; acceso el 24 de abril de 2014]. Disponible en: www.uptodate.com.
3. Mendoza N, Lopera J, Milena Toro A. Exantemas escarlatiniformes en la infancia. *Rev Asoc Colomb Dermatol*. 2013; 21(3): 248-258.
4. Betloch Mas I, Bañuls Roca J, Belinchón Romero I. Enfermedades eritematodescamativas agudas de la infancia. *Piel* 2003; 18(4): 172-82.
5. Sundel R. Kawasaki disease: Epidemiology and etiology [Base de datos en Internet] Wolters Kluwer Health: UpToDate 2014 [actualización el 2 de mayo de 2012; acceso el 15 de abril de 2014]. Disponible en: www.uptodate.com.
6. Caballero-Mora FJ, Alonso-Martín B, Tamariz-Martel-Moreno A, et al. Enfermedad de Kawasaki en 76 pacientes. Factores de riesgo de aparición de aneurismas coronarios. *An Pediatr (Barc)*. 2011; 74(4): 232-238.
7. Sundel R. Kawasaki disease: Clinical features and diagnosis. [Base de datos en Internet] Wolters Kluwer Health: UpToDate 2014 [actualización el 23 de julio de 2013; acceso el 15 de abril de 2014]. Disponible en: www.uptodate.com.
8. Expósito Montes JF, González García RM, Ávila Casas A, et al. Enfermedad de Kawasaki: importancia del diagnóstico precoz. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 61(1): 74-84.
9. Sundel R. Incomplete (atypical) Kawasaki disease. [Base de datos en Internet] Wolters Kluwer Health: UpToDate 2014 [actualización el 18 de junio de 2012; acceso el 15 de abril de 2014]. Disponible en: www.uptodate.com.
10. Sundel R. Kawasaki disease: Initial treatment and prognosis. [Base de datos en Internet] Wolters Kluwer Health: UpToDate 2014 [actualización el 14 de marzo de 2014; acceso el 15 de abril de 2014]. Disponible en: www.uptodate.com.