

Niño con síndrome febril y exantema

Àngela Rico Rodes

Residente 2º año de Pediatría

Sección Escolares- Lactantes

Tutora: M^aCarmen Vicent

Caso clínico

- Niño de 7 años de edad
- **Fiebre de 11 días** de evolución y **dolor osteomuscular**
- **Exantema** pruriginoso macropapular y eritematoso
- Dolor abdominal y vómitos
- Dx en UPED de **faringoamigdalitis**: amoxicilina-clavulanico 500/8h, posteriormente claritromicina 250/12h
- **Antecedentes personales**: TDAH en seguimiento por USMI
- Sin antecedentes familiares de interés
- En UPED analítica: **GOT 365, GPT 153**

Caso clínico

Día 1

- Fiebre de **11 días de evolución**
- Regular estado general
- Sequedad piel y mucosas
- Dolor a la **palpación en muslos**
- Dolor con la **deambulación, al levantar brazos y flexionar tronco**
- **GOT/GPT elevadas**
- **Sin elevación** de PCR y procalcitonina
- Y... **exantema**



Diagnóstico diferencial

- **Infeccioso**

- **Vírico:** Adenovirus, Enterovirus, VEB, CMV, Parvovirus, Rubeola, VHS, VIH
- **Bacteriano:** Neumococo, TBC, Enfermedad de Lyme, Brucelosis, Rickettsiosis, Leptospira
- **Hongos** (Aspergilosis) y **parásitos** (Toxoplasma, Leishmania)

- **Conectivopatías**

- Artritis idiopática juvenil, LES, Enfermedad Kawasaki, Enfermedad Inflamatoria Intestinal, Vasculitis, Dermatomiositis

- **Oncohematológicas**

- Leucemias, Linfomas, tumores sólidos, S. hemofagocítico

Caso clínico

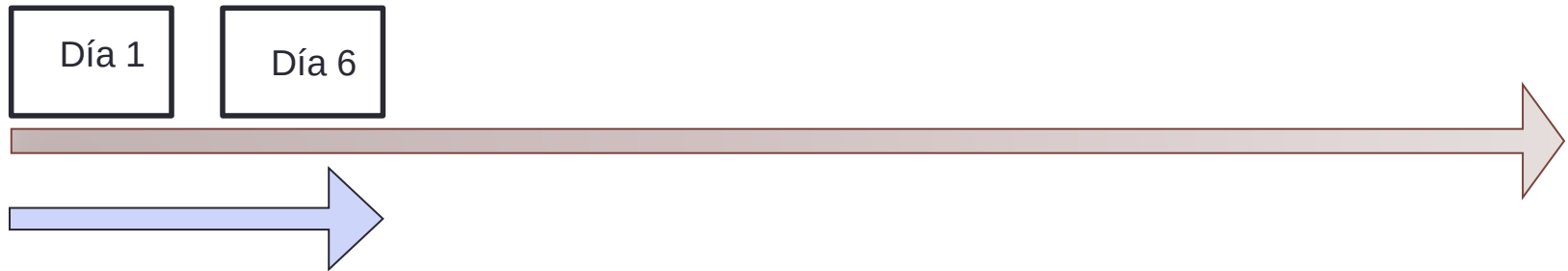
Día 1

- **Bioquímica:** AST 519, ALT 219, CK 464
- **Hemograma, coagulación:** normal
- **Urocultivo:** negativo
- **Hemocultivo:** negativo
- **Mantoux:** ausencia de induración
- **Serología:** negativa (CMV, VEB, Toxoplasma, Coxiella, Parvovirus, Rubeola, VHS, Brucella, Virus Hepatitis)
- **Rx Tórax:** normal
- **ECO abdominal:** leve hepatomegalia homogénea sin lesiones
- **Interconsulta Cardiología:** inversión de onda T en precordiales izquierdas

Diagnóstico diferencial

POSIBLE	DESCARTADO
- Vírico: Adenovirus, Enterovirus, VIH - Bacteriano: Estreptococo, Rickettsiosis, Leptospira	- Vírico: VEB, CMV, Parvovirus, Rubeola, Virus Herpes Simple, Virus Hepatitis - Bacteriano: Neumococo, TBC, Brucelosis, absceso abdominal, Enfermedad de Lyme - Hongos (Aspergilosis) y parásitos (Toxoplasmosis, Leishmania)
- Conectivopatías: Artritis idiopática juvenil, LES, Enfermedad Inflamatoria Intestinal, Vasculitis, Dermatomiositis	- Conectivopatías: Enfermedad Kawasaki
- Oncohematológicas: Leucemias, Linfomas, Síndrome Hemofagocítico	- Oncohematológicas: Tumores sólidos

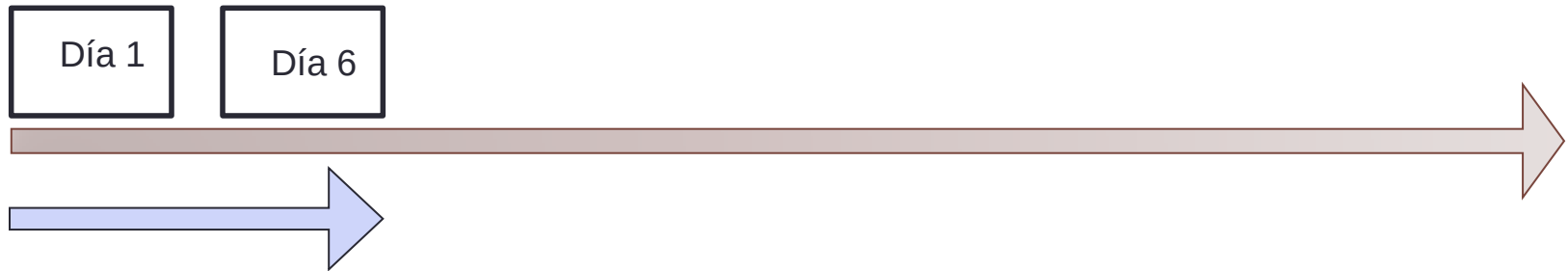
Caso clínico



- Persistencia **fiebre**
- Persistencia **fatiga y dolor de musculatura proximal**
- Persistencia **vómitos**



Caso clínico



- Persistencia **fiebre**
- Persistencia **fatiga y dolor de musculatura proximal**
- Persistencia **vómitos**



Caso clínico

Día 1

Día 6

- Elevación **GPT y GOT, ferritina, CK y triglicéridos**
- **Sangre periférica:** normal
- **Calprotectina y coprocultivo:** negativos
- **Frotis Faríngeo:** negativo
- Ampliamos **serología:** negativa (Rickettsia conori y tiphy, Leptospira, VIH)
- **Inmunoglobulinas:** normal
- **ANA:** **1/80 levemente positivos**
- **IC Dermatología:** impresiona de **Dermatomiositis**. Realizan **Biopsia cutánea**

Inflamación linfocitocitaria perivascular e intersticial, con ocasional dermatitis de interfase. Podría orientar a viriasis. **No se puede descartar dermatomiositis**

Caso clínico

Día 1

Día 6

- Elevación **GPT y GOT**, ferritina, CK y triglicéridos
- Sangre periférica: normal
- Calprotectina y coprocultivo: negativos
- Frotis Faríngeo: negativo
- Ampliamos **serología**: negativa (Rickettsia conori y tiphy, Leptospira, VIH)
- Inmunoglobulinas: normal
- ANA: **1/80 levemente positivos**
- IC Dermatología: impresiona de **Dermatomiositis**. Realizan **Biopsia** cutánea
- IC Reumatología: posible **Dermatomiositis**. (dermatomiositis autoinmune vs vírica)

Diagnóstico diferencial

POSIBLE	DESCARTADO
- Infeccioso:	- Vírico: VEB, CMV, Parvovirus, Rubeola, Virus Herpes Simple, Virus Hepatitis, VIH, Enterovirus, Adenovirus - Bacteriano: Neumococo, TBC, Brucelosis, absceso abdominal, Enfermedad de Lyme, Rickettsiosis, Leptospira, Estreptococo - Hongos (Aspergilosis) y parásitos (Toxoplasma, Leishmania)
- Conectivopatías: Artritis idiopática juvenil, LES, Vasculitis, Dermatomiositis	- Conectivopatías: Enfermedad Kawasaki, Enfermedad inflamatoria intestinal
- Oncohematológicas:	- Oncohematológicas: Tumores sólidos, Leucemias, Linfomas, Sm Hemofagocítico

Dermatomiositis



Dermatomiositis



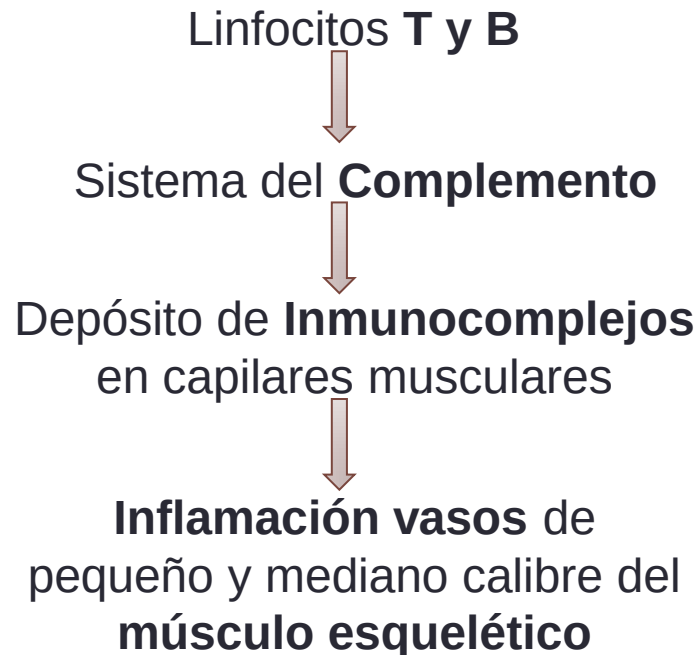
Introducción

- **Vasculopatía sistémica** con fondo **autoinmunitario**

- Debilidad muscular proximal y simétrica
- Aumento de las enzimas musculares
- Exantema cutáneo

- **Etiología**

- Desconocida



Introducción

- **Vasculopatía sistémica** con fondo **autoinmunitario**
 - Debilidad muscular proximal y simétrica
 - Aumento de las enzimas musculares
 - Exantema cutáneo
- **Etiología**
 - Desconocida
 - Desencadenantes (infecciones, reacciones alérgicas...)
- **Epidemiología**
 - 0,1:100.000 niños
 - 4-10 años
 - Niñas > Niños

Manifestaciones clínicas

- **Lenta y progresiva**
- Comienzo **insidioso de cansancio**

Debilidad muscular

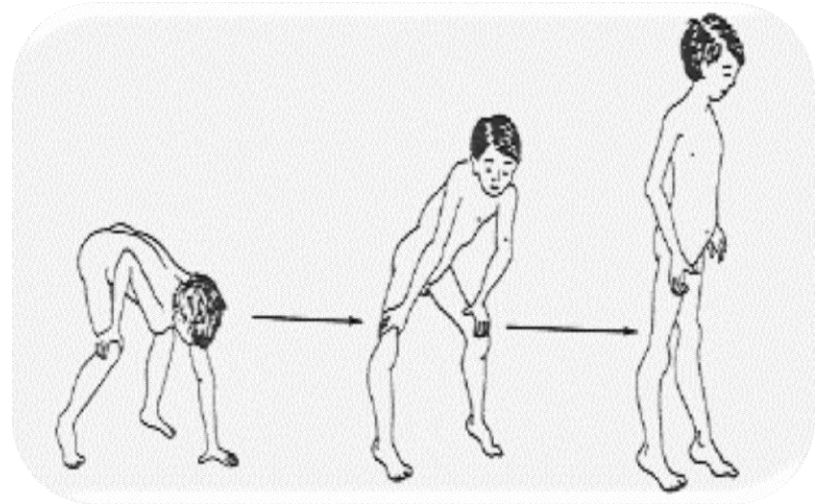
Proximal y progresiva

Dificultad para **caminar, correr, subir y bajar escaleras**

Dificultad para **levantarse** de un asiento

Dolor a la **palpación** (grupos musculares cintura escapular y pelviana)

Músculos esenciales para funciones vitales



Manifestaciones clínicas

- **Lenta y progresiva**
- Comienzo **insidioso de cansancio**

Debilidad muscular

Lesiones cutáneas

- 1) **Pápulas de Gottron**
- 2) Eritema en Heliotropo
- 3) +/- Edema palpebral
- 4) Fotosensibilidad
- 5) Exantema en alas de mariposa
- 6) Dilatación borde ungueal
- 7) Úlceras sobre vasculitis
- 8) Calcinosis



Manifestaciones clínicas

- **Lenta y progresiva**
- Comienzo **insidioso de cansancio**

Debilidad muscular

Lesiones cutáneas

- 1) Pápulas de **Gottron**
- 2) **Eritema en Heliotropo**
- 3) +/- Edema palpebral
- 4) Fotosensibilidad
- 5) Exantema en alas de mariposa
- 6) Dilatación borde ungueal
- 7) Úlceras sobre vasculitis
- 8) Calcinosis



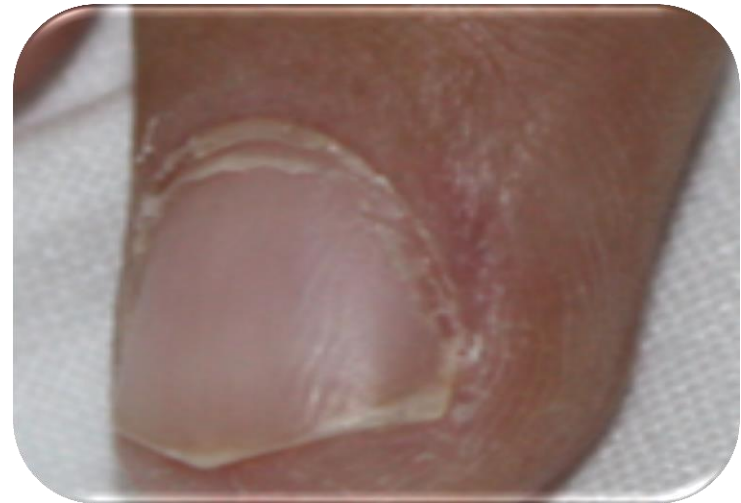
Manifestaciones clínicas

- **Lenta y progresiva**
- Comienzo **insidioso de cansancio**

Debilidad muscular

Lesiones cutáneas

- 1) Pápulas de **Gotttron**
- 2) Eritema en **Heliotropo**
- 3) +/- Edema palpebral
- 4) Fotosensibilidad
- 5) Exantema en alas de mariposa
- 6) **Dilatación borde ungueal**
- 7) Úlceras sobre vasculitis
- 8) Calcinosis



Manifestaciones clínicas

- **Lenta y progresiva**
- Comienzo **insidioso de cansancio**

Debilidad muscular

Lesiones cutáneas

Síntomas sistémicos

Fiebre

Irritabilidad, astenia

Pérdida de peso

Dolor abdominal y cefalea

Diagnóstico

- Criterios de Bohan y Peter

Debilidad muscular proximal y simétrica
Elevación de enzimas musculares
Cambios EMG característicos
Exantema característico
Biopsia muscular con miositis inflamatoria

- **Definitivo:** ≥ 3 criterios + lesiones cutáneas
- **Probable:** 2 criterios + lesiones cutáneas
- **Posible:** 1 criterio + lesiones cutáneas

Diagnóstico

- Criterios de Bohan y Peter (1975)

Debilidad muscular proximal y simétrica
Elevación de enzimas musculares
Cambios EMG característicos
Exantema característico
Biopsia muscular con miositis inflamatoria
RMN positiva

- **Definitivo:** ≥ 3 criterios + lesiones cutáneas
- **Probable:** 2 criterios + lesiones cutáneas
- **Posible:** 1 criterio + lesiones cutáneas

Pruebas complementarias

- Hemograma, VSG y PCR: sin alteraciones
 - **Enzimas musculares**
 - Solo 2/3 tienen elevación CPK
 - Aldolasa, transaminasas, LDH
 - **Electromiograma (56%)**
 - **Biopsia muscular (61%)**
 - **Resonancia magnética**
 - **Autoanticuerpos (muy específicos)**
 - ANA (60%)
 - Antisintetasa (MSAs *amino-acetil-tRNA sintetasa*)
 - Anti-PM/Scl, anti-MDA5
- } Técnicas agresivas

Pruebas complementarias

Opcionales

Ecografía muscular

Rx simple

Gammagrafía con Tc 99m y
con galio

Recomendadas

Capilaroscopia

ECG y Ecocardiografía

Pruebas funcionales
respiratorias

Oftalmológico, tránsito EGD

Tratamiento

A

- Inicio **subagudo**
- Afectación funcional **leve**
- +/- **afectación cutánea**

Corticoides v.o
(1mg/kg/peso/día) durante
al menos **1 mes**



Metrotexato (Mtx)



**Mtx + tacrólimus/
hidroxicloroquina**



**Microfenolato
mofetil**

B

- Inicio **subagudo**
- Afectación funcional **grave**
- **Sin riesgo vital** para el paciente

**Mismo tratamiento que
grupo A**



Corticoides i.v
(bolus 30/mg/kg)



**Gammaglobulina
i.v**



**Agente biológico
(etanercept)**

C

- Inicio **Agudo-subagudo**
- Afectación funcional **grave**
- **Urgencia médica**

UCI



Corticoides i.v
(bolus 30/mg/kg)



Ciclofosfam. i.v



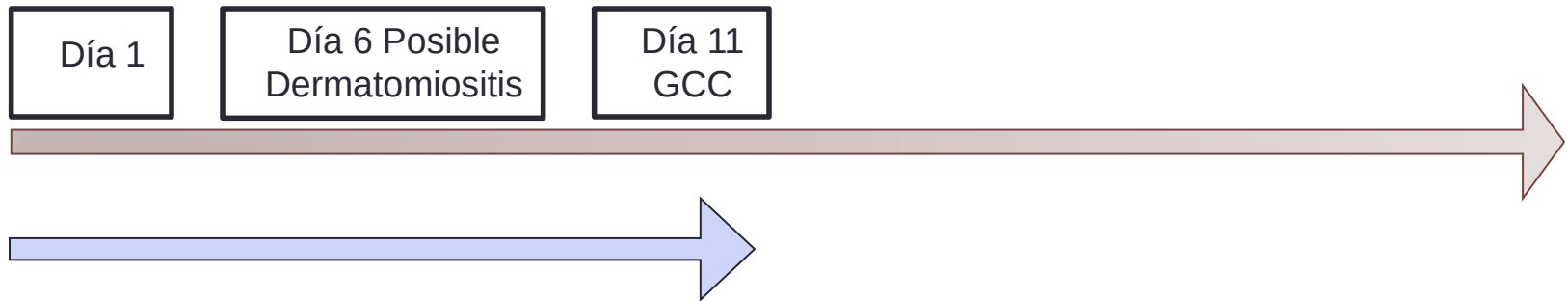
Tto A o B

Caso clínico



- Persistencia **fiebre**
 - Persistencia **vómitos**
 - **Debilidad muscular** proximal y simétrica
 - **Exantema cutáneo**
 - Aumento de las **enzimas musculares**
 - **GOT/GPT elevadas**
 - **ANA: 1/80** levemente positivos
 - **IC reumatología:** ampliar estudio
- Autoinmunidad
— RMN

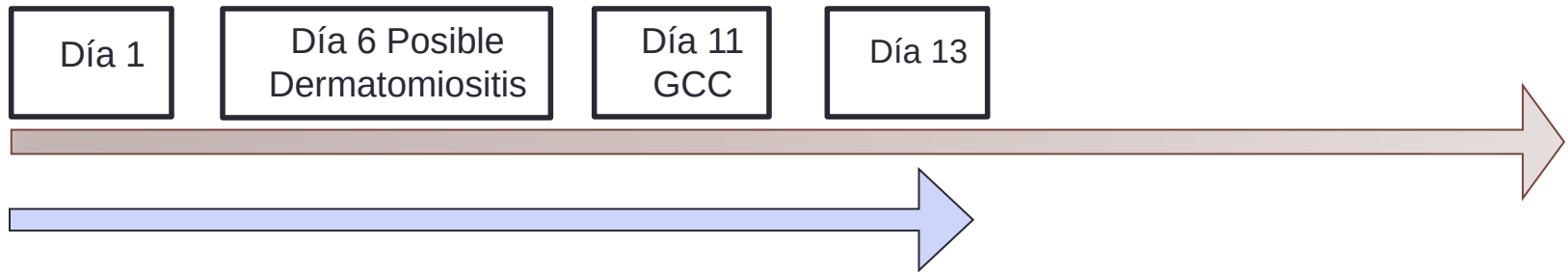
Caso clínico



- Persistencia **fiebre**
- Persistencia **fatiga y dolor de musculatura proximal**
- Persistencia **vómitos**
- **Descamación exantema**

Inicio **corticoterapia** 1mg/Kg/24h i.v

Caso clínico



- **Afebril 24h y ausencia de vómitos**
- **Persistencia fatiga y dolor de musculatura proximal**
- **Descamación exantema**

Caso clínico

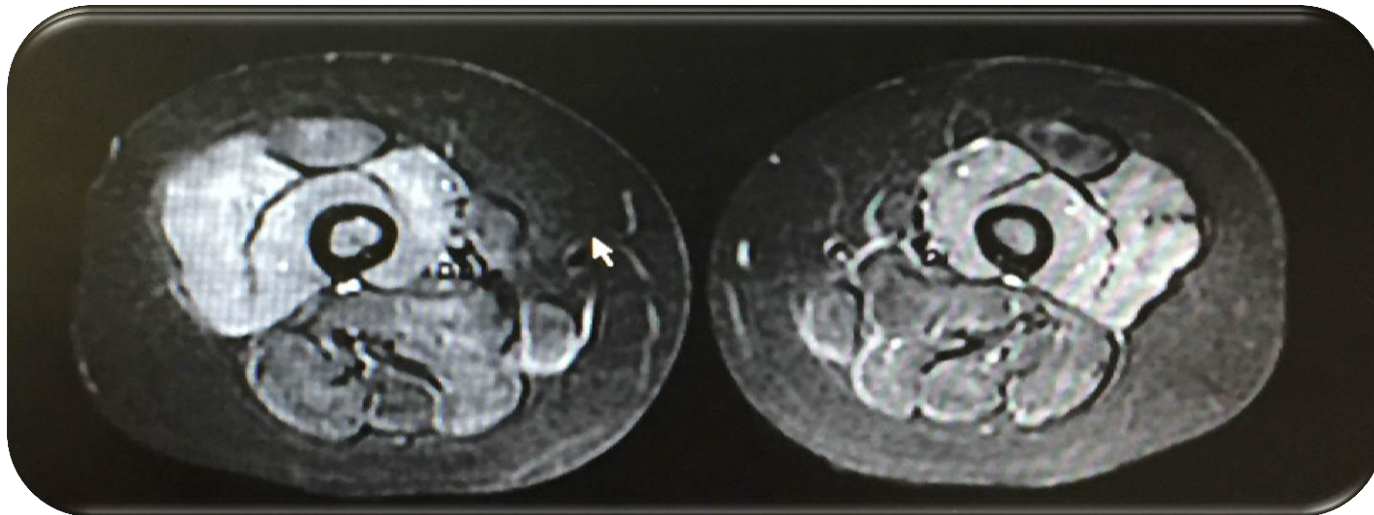
Día 1

Día 6 Posible
Dermatomiositis

Día 11
GCC

Día 13

- **Analítica**
 - **GOT/GPT 306/131, LDH 762, Aldolasa 31 U/l,**
- **Autoinmunidad**
 - Anti- Ro52 (+++)
 - Anti- MDA5 (+++)
- **RMN**



Caso clínico

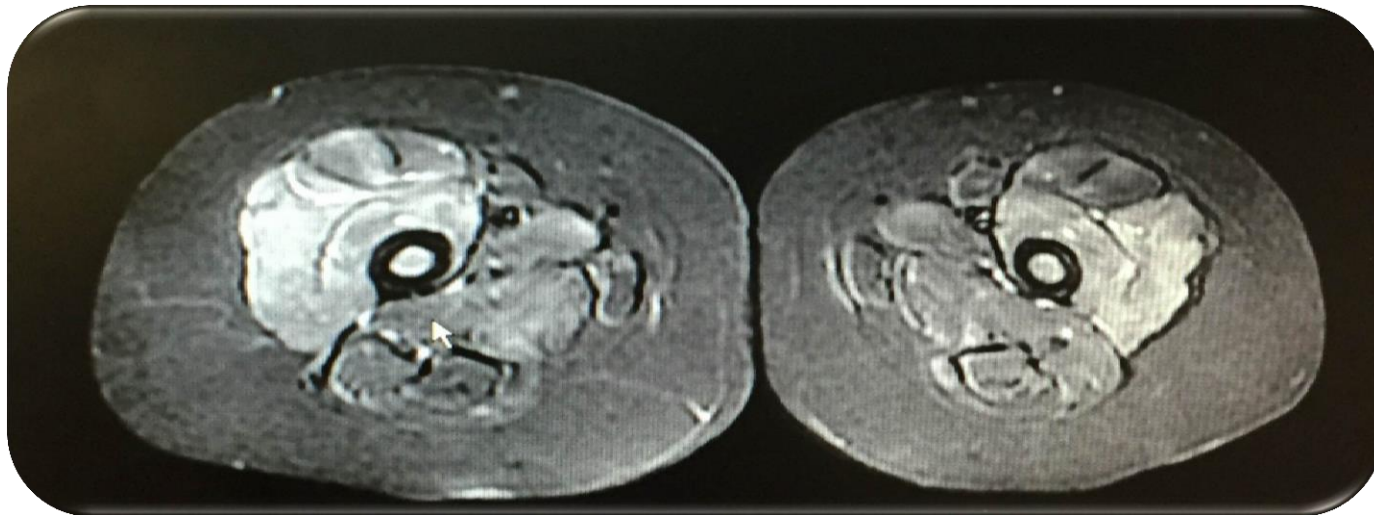
Día 1

Día 6 Posible
Dermatomiositis

Día 11
GCC

Día 13

- **Analítica**
 - **GOT/GPT 306/131, LDH 762, Aldolasa 31 U/l,**
- **Autoinmunidad**
 - Anti- Ro52 (+++)
 - Anti- MDA5 (+++)
- **RMN**



Caso clínico



- **Analítica**
 - **GOT/GPT 306/131, LDH 762, Aldolasa 31 U/l,**
- **Autoinmunidad**
 - Anti- Ro52 (+++)
 - Anti- MDA5 (+++)
- **RMN**
- **Biopsia muscular**

Confirmación diagnóstica: Dermatomiositis

Caso clínico



- **Analítica**
 - **GOT/GPT 306/131**, LDH 762, Aldolasa 31 U/l,
- **Autoinmunidad**
 - Anti- Ro52 (+++)
 - Anti- MDA5 (+++)
- **RMN**
- **Biopsia muscular**

Confirmación diagnóstica: Dermatomiositis

Caso clínico

Día 1

Día 6: Posible
dermatomiositis

Día 11:
GCC

Día 13

Evolución

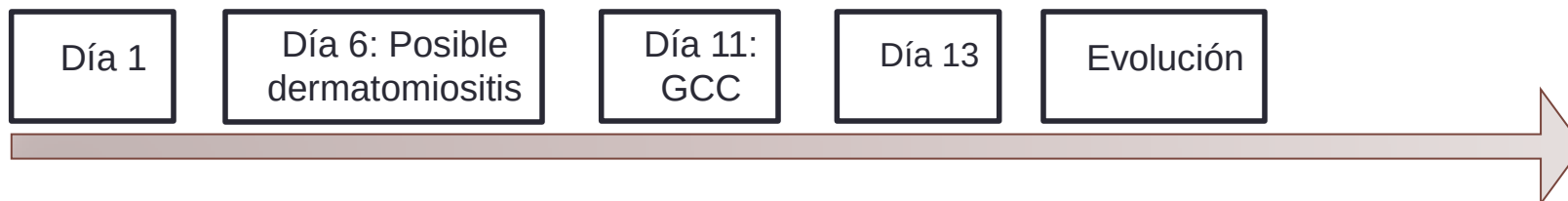
Inicio **metrotexate s.c 1/semana**

Inicio **rehabilitación**

Mejoría cutánea y musculo-esquelética



Caso clínico



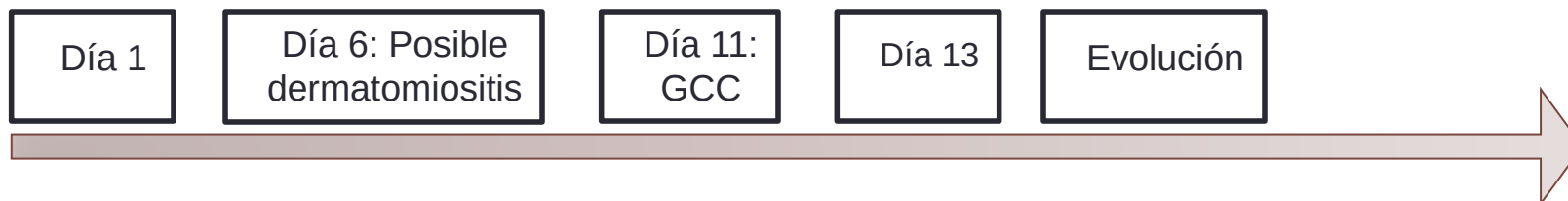
- **Analítica**
 - **GOT/GPT 635/339**

Inicio micofenolato v.o

- **IC Digestivo**
 - Ac.anti-mitocondriales (**AMA**) **NEGATIVO**
 - Ac.anti-musculo liso (**ASMA**) **1/640**
 - Ac.anti-ag. hepaticos (**BLOT**) **POSITIVA Ro 52 (+++)**
 - **Biopsia hepática**
- Hepatitis Autoinmune**

Tejido hepático con frecuente apoptosis de hepatocitos y signos de regeneración (hepatitis). **No se observa inflamación portal ni lobulillar. No se observa fibrosis**

Caso clínico



- **Analítica**
 - **GOT/GPT 635/339**

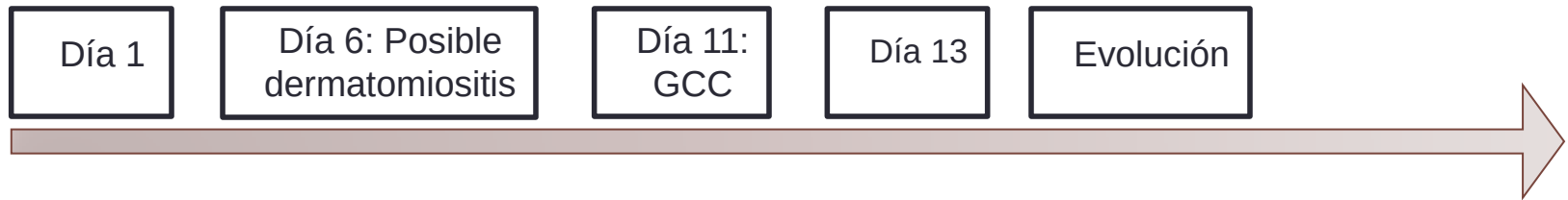
Inicio micofenolato v.o

- **IC Digestivo**
 - Ac.anti-mitocondriales (**AMA**) **NEGATIVO**
 - Ac.anti-musculo liso (**ASMA**) **1/640**
 - Ac.anti-ag. hepaticos (**BLOT**) **POSITIVA Ro 52 (+++)**
- **Biopsia hepática**

**Hepatitis
Autoinmune**

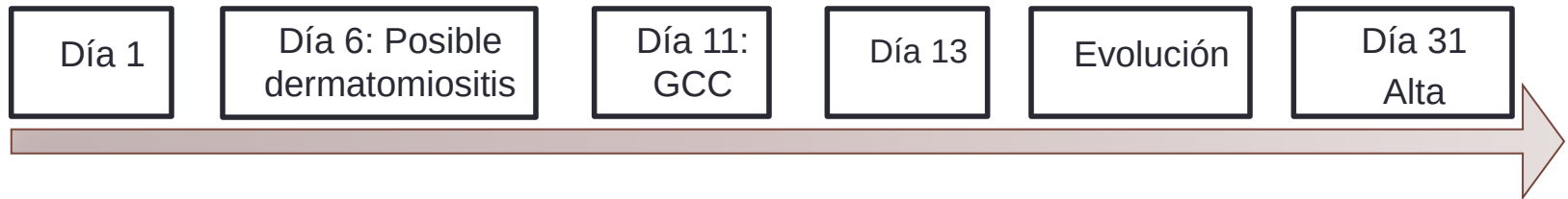
Descarta Hepatitis Autoinmune
Sugestiva de **Hepatitis por fármacos**

Caso clínico



- **IC Neumología Pediátrica**
 - **Espirometría:** patrón restrictivo
 - **Pletismografía:** patrón restrictivo
 - **TAC pulmonar:** no fibrosis pulmonar ni afectación intestinal
 - En seguimiento en **consultas externas**
- **IC Oftalmología**
 - Fondo de ojo normal. No afectación ocular

Caso clínico



- **Tratamiento al alta**

- Prednisona + micofenolato
- Omeprazol
- Calcio + vitamina D
- Fisioterapia

- **Seguimiento en CCEE**

- Reumatología
- Cardiología Pediátrica
- Rehabilitación
- Neumoalérgia Pediátrica
- Gastroenterología Pediátrica

Conclusiones

- Dermatomiositis como enfermedad rara
- Se caracteriza por debilidad muscular, dermatitis y aumento enzimas musculares
- La RMN podría ser útil en el diagnóstico
- Tratamiento: corticoides y metrotexato
- Importante el diagnóstico precoz para evitar complicaciones graves

En equipo se trabaja mejor



