
Historia Clínica

SECCIÓN A CARGO DE ELIZABETH SAPIA

Hospital de Niños “Ricardo Gutiérrez”

LUCÍA FAIN*, MERCEDES SCIUTO** y LAURA PEREZ***

Datos personales

- Nombre y Apellido: R.S.
- Edad: 2 años y 7 meses.
- Sexo: Femenino.
- Fecha de Ingreso: 29/08/13.
- Procedencia: Morón, Provincia de Buenos Aires.

Motivo de consulta

Síndrome febril de 12 días de evolución.

Motivo de internación

Síndrome febril prolongado para estudio.

Enfermedad actual

Paciente de 2 años y 7 meses, sin antecedentes patológicos de relevancia, comienza con fiebre de 38,5 °C por lo que consulta al pediatra de cabecera quien indica tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico por probable faringo-amigdalitis pultácea.

Por persistir febril, con dos a tres registros diarios mayores a 38 grados durante nueve días es internada en Hospital de Morón donde se realiza hemograma con hiperleucocitosis y desviación a la izquierda, anemia y trombocitosis: glóbulos blancos (GB) 32.300/mm³, neutrófilos (N): 78%, linfocitos (L): 20%, monocitos (M): 2%, hemoglobina (Hb): 9,8 gr/dl, hematocrito (Hto): 30,4%, plaquetas: 521.000.

La radiografía de tórax evidencia leve infiltrado heterogéneo paracardíaco derecho; orina completa (OC) dentro de los límites normales; hemocultivos en sangre negativos; cultivo de fauces negativo; serologías virales (HIV, hepatitis B, C, A, Citomegalovirus, VDRL, Toxoplasmosis) negativas; ecografía abdomino-renal, dentro de los límites normales; ecocardiograma, que evidencia derrame pericárdico leve. Recibe ceftriaxona (CFT) 80 mg/kg/día por 4 días, luego se externa por sus propios medios sin alta médica.

El mismo día consulta al departamento de urgencias de este hospital, donde se decide

internación por síndrome febril prolongado para control clínico, estudio y tratamiento.

Antecedentes personales

Nacida a término (38 semanas)/peso adecuado para edad gestacional (2700mg). Embarazo controlado.

- Vacunas: completas según calendario nacional.
- Desarrollo neuromadurativo acorde a la edad.
- Alimentación actual: dieta general.

Antecedentes patológicos

Antecedente de broncoespasmos recurrentes, de manejo ambulatorio, desde el año de vida sin tratamiento preventivo.

Examen físico al ingreso a la Unidad de Clínica

Paciente en regular estado general, febril (38,8 °C),

Frecuencia cardíaca: 120 latidos por minutos. Frecuencia respiratoria: 28 por minuto.

En suficiencia cardiorrespiratoria, 2 ruidos en 4 focos, silencios impresionan libres, pulsos presentes y simétricos, relleno capilar <2 segundos. Buena mecánica ventilatoria, con buena entrada de aire bilateral y simétrica, roncus y rales subcrepitantes aislados en ambos campos pulmonares. Saturación 97% a aire ambiente.

Labios eritematosos con mucosa oral y faríngea congestivas.

En tórax anterior y raíz de miembros superiores presenta un *rash* tipo urticariforme con lesiones papulares, eritematosas, no pruriginosas.

* Jefe de residentes.

** Residente de cuarto año.

*** Residente de segundo año.

Ganglios móviles palpables a nivel submaxilar, latero-cervical, axilar e inguinal (<1 cm de diámetro).

Abdomen blando, depresible, indoloro a la palpación superficial y profunda, ruidos hidroaéreos presentes, no impresionan masas ni visceromegalias.

Examen neurológico normal.

Resto del examen físico normal.

Exámenes complementarios solicitados

- **Hemograma:** GB 24.600/mm³–NS 77%, L 21%, M 2%–, Hb: 9,9 gr/dl, Hto: 31,5%, volumen corpuscular medio (VCM): 79,7 fL., hemoglobina corpuscular media (HCM): 25 pg., concentración de hemoglobina corpuscular media (CHCM): 31,4%, red cell distribution width (RDW): 13,7%, plaquetas: 615.000 (leucocitosis con desviación a la izquierda, anemia normocítica normocrómica, trombocitosis).
- **Proteína C reactiva (PCR):** 168,65 mg/L (elevada).
- **Eritrosedimentación (ERS):** 140 mm/h (elevada).
- Hemocultivos (HMC) x 2 negativos.
- Urocultivo (UC) negativo.
- IFI (inmunofluorescencia indirecta) de aspirado de secreciones naso-faríngeas (ANF) negativo.
- **Serologías virales:** citomegalovirus (CMV) IgM negativo, virus Epstein barr (EBV) negativo, hepatitis B negativo, hepatitis C no reactivo, HIV no reactivo, parvovirus B19 negativo
- **Anticuerpos anti *Bartonella henselae*** (IgG, IgM) negativo.
- PPD, 0 mm.
- **Anticuerpos anti núcleo (FAN):** negativo.
- **Dosaje de C3:** 174 mg/dl (elevado); dosaje de C4: 32 mg/dl.
- **Dosajes de inmunoglobulinas séricas:** IgG 1270 mg%, IgA 347 mg%, IgM 106 mg% (IgA elevada).
- **Prueba de Coombs directa e indirecta:** negativa.
- **Punción aspiración de medula ósea (PAMO)** normal.
- **Ecocardiograma:** sin cardiopatía estructural, función sistólica de ventrículo izquierdo conservada, coronarias normales.
- **Ecografía de caderas:** se exploran ambas caderas, no observándose la presencia de líquido intraarticular ni alteración de tejidos blandos adyacentes.

- **Ecografía de abdomen:** sin particularidades.
- Radiografía de cuello perfil, en flexión máxima: sin particularidades.

Tratamiento

Omeprazol 20 mg/día.

Planteos diagnósticos de síndrome febril prolongado*

- **Infeciosa**
 - Bacteriana: Focos profundos, Sinusitis, Pielonefritis, Tuberculosis, *Bartonella Henselae*
 - Viral: CMV, VEB, Adenovirus, Enterovirus
 - Hongos
 - Parásitos
- **Oncológicas:**
 - Leucemia/Linfoma
 - Neuroblastoma
- **Enfermedades autoinmunes/ inflamatorias:**
 - Artritis idiopática juvenil de tipo sistémico (Enfermedad de Still)
 - Lupus eritematoso sistémico
 - Vasculitis sistémica (Kawasaki-Panarteritis nodosa)
- **Misceláneas:**
 - Enfermedad inflamatoria intestinal
 - Fiebre facticia
 - Fiebre periódica

Evolución clínica durante la internación

Al ingreso en el contexto de síndrome febril prolongado se efectúan cultivos de

* Clásicamente se considera el síndrome febril prolongado cuando la duración de la fiebre excede el diagnóstico clínico esperado en relación a la etiología considerada; diferenciándose de la fiebre de origen desconocido por la duración temporal (3 semanas) y la causa de la misma permanece indeterminada luego de 1 semana de investigación intensiva. Sin embargo estos dos puntos se encuentran en revisión por la posibilidad tanto de realización de nuevos tipos de estudios (que permiten descartar etiologías en menor tiempo) como del manejo ambulatorio de estos pacientes. La principal etiología en ambos casos continúa siendo la infecciosa, sin embargo se debe tener en cuenta las otras posibles causas y valorar según evolución clínica y estudios pertinentes.

sangre, orina, IFI de ANF con resultados negativos, también se descarta la presencia focos infecciosos profundos (ecocardiograma y ecografía abdomino-renal). Con serologías virales (HIV, Hepatitis B, C, Epstein Barr y Citomegalovirus) y serología para *Bartonella henselae* negativas, se descarta etiología infecciosa.

Por presentar fiebre de más de cinco días de evolución, exantema papular en tronco y labios eritematosos con mucosa oral y faríngea congestivas (dos criterios clínicos) se interpreta enfermedad de Kawasaki incompleta con valores de laboratorio compatibles (leucocitosis, trombocitosis y eritrosedimentación elevada).

La paciente recibe infusión endovenosa de gammaglobulina 2 gr/kg, e inicia profilaxis con ácido acetilsalicílico (AAS) 80 mg/kg/día vía oral. Evoluciona con escasa respuesta clínica y de los reactantes de fase aguda, con ecocardiograma normal, persistencia del síndrome febril y agrega síntomas articulares; se desestima este posible diagnóstico.

Es valorada junto al servicio de reumatología donde se constata artralgiás de tobillo y rodillas; asociados a limitación de la abducción de ambas caderas así como también a la flexo-extensión del cuello con dolor, implicando de esta manera la presencia de artritis. Se revalora las características del *rash* (figura 1): evanescente, no pruriginoso, exacerbado durante los registros febriles. No se evidencian alteraciones en las imágenes de las articulaciones comprometidas.

Se realiza punción aspiración de médula ósea con resultado normal, descartando patología oncohematológica.

La paciente persiste con el síndrome febril y reactantes de fase aguda elevados; con presencia de artritis y *rash* característico, habiendo descartado etiología infecciosa así como también infiltración de médula ósea, con sospecha de AIJ sistémica activa, se decide iniciar corticoterapia vía oral (meprednisona 2 mg/kg/d).

Presenta evolución favorable, con mejoría en curva térmica y desaparición del *rash*, acompañándose de mejoría en valores de laboratorio, otorgándose el egreso hospitalario con tratamiento vía oral con meprednisona, aporte de calcio y vitamina D.

Diagnóstico al egreso

Artritis idiopática juvenil sistémica activa

Figura 1. Se observa *rash* máculo-papular rosado en región de tronco con distribución centripeto



Comentario

La artritis idiopática juvenil (AIJ) comprende un grupo heterogéneo de trastornos inflamatorios que abarcan diferentes categorías de enfermedad con diversas formas de presentación, manifestaciones clínicas y pronóstico. La causa de esta entidad continúa siendo desconocida. Es la más frecuente de las enfermedades reumáticas crónicas en la infancia (1/1000) y es una causa importante de discapacidad.

Según su presentación y compromiso se clasifica en 7 categorías: oligoarticular, poliarticular seropositiva, poliarticular seronegativa, sistémica, artritis-entesis, artritis psoriásica e indiferenciada.

Cuando la presentación es sistémica (5-10%), como en el caso de nuestra paciente, el diagnóstico puede resultar dificultoso, debido a que lo define la presencia de un síndrome febril en donde el resto de las manifestaciones clínicas pueden aparecer posteriormente.

La AIJ sistémica se caracteriza por la presencia de artritis en una o más articulaciones, asociada o precedida por un síndrome febril de dos semanas de evolución que debe manifestarse de manera diaria (por lo menos durante tres días), acompañada por uno o más

de los siguientes hallazgos: *rash* evanescente, linfadenopatías generalizadas, hepatomegalias o esplenomegalia, serositis.

El *rash* evanescente que aparece con la fiebre en la AIJ sistémica puede ser proteiforme sin embargo si bien no es patognomónico resulta característico. Si bien se puede hallar compromiso hepatoesplénico como de serositis ambos pueden estar ausentes de inicio.

En este contexto deben realizarse de manera adecuada los diagnósticos diferenciales correspondientes, es por ello que resulta imprescindible descartar la etiología infecciosa (tanto viral como bacteriana), otras enfermedades autoinmunes (enfermedades del tejido conectivo) y enfermedades autoinflamatorias como así también la posibilidad de patología tumoral.

El diagnóstico es clínico y se efectúa una vez descartadas las otras probables causas, a través de la clínica resultando el laboratorio un elemento de apoyo que permitirá junto a la sintomatología del paciente valorar actividad y respuesta al tratamiento.

La artritis sistémica es una emergencia diagnóstica y debe ser referida rápidamente al reumatólogo para inicio de su tratamiento. Una vez diagnosticada la AIJ sistémica el abordaje debe ser multidisciplinario. El objetivo terapéutico actual es alcanzar la remisión o mínima actividad inflamatoria, como tratamiento inicial se utilizan los antiinflamatorios no esteroideos asociados a junto con cortico-

terapia. El metrotexate y los dos agentes biológicos (anti-interleukina 1-anti-interleukina 6) son utilizados aún desde el inicio en pacientes con síntomas sistémicos con actividad moderada a severa.

Agradecimientos

Dra. Graciela Espada, Jefa del servicio de Reumatología, Unidad 8 Clínica Pediátrica del "Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez".

Bibliografía

1. Long SS. Distinguish. Distinguishing among prolonged, recurrent, and periodic fever syndromes: approach of a pediatric infectious diseases subspecialist. *Pediatr Clin N Am* 52(2005):811-35.
2. Newburger JW, Takahashi M, Gerber M A, Gewitz MH, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the committee on rheumatic fever, endocarditis and Kawasaki disease, council on cardiovascular disease in the young. American Heart Association. *Circulation*. 2004;110:2747-71.
3. Hay AD, Ilowite NT. Systemic juvenile idiopathic arthritis: A review. *Pediatric Annals* 2012;41-11.
4. Gowdie PJ, Tse SML. Juvenile Idiopathic Arthritis. *Pediatr Clin N Am*. 59(2012):301-27.
5. Espada G. Artritis idiopática juvenil. Parte 1: Diagnóstico, patogenia y manifestaciones clínicas. *Arch Argent Pediatr* 2009; 107(5):441-48.
6. Espada G. Artritis idiopática juvenil. Parte 2: Pronóstico y abordaje terapéutico actual. *Arch Argent Pediatr* 2009;107(6):536-541.

FE DE ERRATAS

En el N° 248, vol 55, pag. 5 segundo párrafo, donde dice 1972 debe decir 1962.

En el N° 250, vol 55, pag 199-202, Ateneo de Residentes de Clínica Pediátrica:

- Agradecimientos: figura Unidad 8, debe decir UNIDAD 5.

En el N° 250, vol 55 pag 230 los autores de la Nota al Editor son los Residentes de Clínica Pediátrica HNRG.