

ENFERMEDAD DE DEGOS: LA DIFICULTAD EN LA TOMA DE DECISIONES ANTE UNA ENFERMEDAD DESCONOCIDA

Lucas Hernández J¹, Bonilla Fornés S², Bermejo Rodríguez I², Márquez Armenteros A.M², del Castillo Navío E², Rodríguez Vivas M.D.¹

¹ Equipo de Soporte de Cuidados Paliativos Pediátricos de Extremadura. Hospital Materno-Infantil de Badajoz.

² Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil de Badajoz.

INTRODUCCIÓN

- La **enfermedad de Degos o papulosis atrófica maligna** es una enfermedad rara, especialmente en la infancia, con menos de 200 casos descritos en el mundo.
- De etiología desconocida, se caracteriza por una **vasculitis linfocítica multisistémica** de pequeños vasos que produce trombos que afectan principalmente a la piel, tracto gastrointestinal y SNC.
- Hasta el momento **no existe ningún tratamiento curativo** y su pronóstico es fatal, con una supervivencia media de 2 años.

CASO CLÍNICO

Niño de 11 años que ingresa en planta de hospitalización para estudio por **síndrome constitucional** de dos meses de evolución, **junto con dolor en cadera y MII** desde el año previo y **lesiones papulosas atróficas** en el último mes.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Antecedentes perinatales: embarazo gemelar con **fallecimiento de hermano gemelo intraútero**.
- Primeros 18 meses: criptorquidia. Dermatitis atópica. **Priapismo**.
 - 5 años: amigdalectomía y adenoidectomía.
- 10 años: **dolor en MII y cojera sin traumatismo**. Rehabilitación.
- 11 años: episodios de **cefalea, dolor abdominal y vómitos** intermitentes, hiperemia conjuntival y **lesiones cutáneas**.

INGRESO HOSPITALARIO

- Estudio analítico con autoinmunidad e inmunología: **normal**.
 - Alta para seguimiento y estudio ambulatorio.
- Reingreso a las 48 horas por dolor abdominal agudo y fiebre junto con exploración sugestiva de **abdomen agudo**.
- **Laparotomía exploradora**: placas blanquecinas atróficas, lesiones necróticas y perforación en íleon distal. **Resección intestinal e ileostomía**. NE por SNG + NPT + corticoterapia.

TRASLADO A CENTRO DE REFERENCIA

- **RM craneal**: cambios **hemorrágicos** en córtex frontal derecho. **Colección subdural** frontoparietal derecha.
- **RM columna**: realce de grasa extradural y altura de cuerpos vertebrales, secundarios a **alteración en la microvascularización**. Discopatía L2-L3.
 - Evolución: **HTA**. **Litiasis vesical**. No clínica neurológica.
- Tratamiento **sintomático** + Tratamiento **específico** (anti-JAK y AAS)



ENFERMEDAD DE DEGOS

ACOGIDA EN DOMICILIO POR CPP

- **Adiestramiento** a cuidadores y atención primaria: NE por SNG, NPT central, curas de CVC, ostomía y administración de medicación.
- Extracciones analíticas y gestión de material.

A las tres semanas...

INGRESO HOSPITALARIO

- Fiebre secundaria a **infección de CVC**.
- **Progresión de enfermedad**: **abdomen agudo + derrame pleural izquierdo** (toracocentesis evacuadora).
- **Ausencia de respuesta a tratamiento** anti-JAK



REUNIÓN INTERDISCIPLINAR

Gran **sobrecarga emocional** para los profesionales sanitarios al tratarse de un niño previamente sano y por la rápida e impredecible evolución de una enfermedad desconocida. **Soporte por CPP**.

ADECUACIÓN DE MEDIDAS

Evolución

- **Tratamiento sintomático**: dolor, disnea, vómitos, cefalea por HTA, crisis convulsivas, hemorragia digestiva.
 - **Sedación paliativa** por disnea refractaria. **Exitus** a las 72 h.
 - **Sesión de cierre** entre profesionales. **Acompañamiento familiar**.



CONCLUSIONES

Aunque la unidad de atención por CPP sea el paciente y su familia, no debemos olvidarnos del resto de **profesionales** que participan en su atención, que se encuentran menos acostumbrados y formados en **situaciones de elevada complejidad emocional**, sobre todo en casos de enfermedades raras y de pronóstico incierto, lo cual conlleva una dificultad sobreañadida en la toma de decisiones.