

ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN UNA LACTANTE

KAWASAKI DISEASE IN A INFANT

Diana Cotrina-Malca¹, Jorge Gálvez-Vallenas², Lucy E. Correa-López³, Consuelo Luna-Muñoz^{3,4}

RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad febril aguda de la infancia caracterizada por vasculitis de las arterias de tamaño medio, extraparenquimatosas, con predilección por las arterias coronarias. La etiología sigue siendo oscura, lo que dificulta los esfuerzos para desarrollar una prueba de diagnóstico y tratamientos dirigidos.

Se presenta el caso de paciente femenino de 9 meses de edad ingresada a emergencia del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins por presentar fiebre, exantema polimorfo en tórax y miembros inferiores con progresión central, asociado a prurito, inyección conjuntival y edema en manos y pies. Teniendo en cuenta el examen físico y los resultados de los estudios complementarios efectuados se diagnosticó enfermedad de Kawasaki, por lo cual se indicó inmunoglobulina vía endovenosa (3 dosis) y ácido acetil salicílico.

Palabras clave: Enfermedad de Kawasaki; Tratamiento farmacológico; Vasculitis; Inmunoglobulina (fuente: DeCS BIREME)

ABSTRACT

Kawasaki disease is an acute febrile illness of childhood characterized by vasculitis of the middle-sized, extraparenchymal arteries with a predilection for the coronary arteries. The etiology remains obscure, which hinders efforts to develop a diagnostic test and targeted treatments.

We present the case of a 9-month-old female patient admitted to the Edgardo Rebagliati Martins National Hospital due to fever, polymorphous rash on the thorax and lower limbs with central progression, associated with pruritus, conjunctival injection and edema of the hands and feet. Taking into account the physical examination and the results of the complementary studies carried out, Kawasaki disease was diagnosed, for which intravenous immunoglobulin (3 doses) and acetylsalicylic acid were indicated.

Key words: Kawasaki disease; Pharmacotherapy; Vasculitis; Immunoglobulin. (source: MeSH NLM)

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) fue descrita en 1967 por un pediatra japonés, el Dr. Tomisaku Kawasaki, como síndrome de ganglio linfático mucocutáneo. En ese momento, la afección cardíaca de EK no era evidente, y tampoco había un tratamiento eficaz descrito. En pocos años, los casos de autopsia de pacientes con EK demostraron aneurismas de las arterias coronarias y trombosis, entonces las complicaciones cardíacas se hicieron evidentes.

Es una vasculitis sistémica, de causa desconocida, que afecta fundamentalmente las arterias de calibre mediano; la lesión de las arterias coronarias (LAC) es frecuente, siendo lo más llamativo ya que puede producir muerte súbita, trombosis coronaria, infarto de miocardio, entre otras afecciones cardiovasculares. Esta patología se suele presentar en niños hasta de 4 a 5 años, teniendo una máxima frecuencia entre los 12 y 24 meses (80 % de los casos); siendo los varones los más afectados en

¹Médico Residente de Pediatría Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima-Perú.

²Pediatra, Hospital de Emergencias Pediátricas-MINSA, Lima-Perú.

³Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas, Facultad de Medicina Humana Universidad Ricardo Palma, Lima-Perú.

⁴Pediatra, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins-EsSalud, Lima-Perú.

Citar como: Diana Cotrina-Malca, Jorge Gálvez-Vallenas, Lucy E. Correa-López, Consuelo Luna-Muñoz. Enfermedad de kawasaki en una lactante. [Reporte de Caso].2018;18(3):98-102. (Julio 2018). DOI 10.25176/RFMH.v18.n3.1599

Journal home page: <http://revistas.urp.edu.pe/index.php/RFMH>

© Los autores. Este artículo es publicado por la Revista de la Facultad de Medicina Humana, Universidad Ricardo Palma. Este es un artículo de Open Access distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), que permite el uso no comercial, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que la obra original sea debidamente citadas. Para uso comercial, por favor póngase en contacto con revista.medicina@urp.pe

una relación 1,4:1. Los factores demográficos como la edad joven (en particular < 6 meses y > 9 años), el sexo masculino, de Asia y la etnicidad hispana se han asociado con pobres resultados clínicos.

Parámetros de laboratorio tales como neutrofilia, trombocitopenia, hiponatremia, nivel de elevación de la PCR, y los niveles de transaminasas elevados han sido asociados con una mala respuesta a la inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y / o el desarrollo de la lesión de arteria coronaria fundamentalmente.

Por ser una enfermedad de difícil diagnóstico decidimos presentar este caso con la finalidad de exponer los exámenes de laboratorio y de gabinete utilizados para confirmar la enfermedad; junto a una revisión de la bibliografía donde se expone sus diferentes formas de presentación y opciones terapéuticas.

REPORTE DE CASO

REPORTE DE CASO

Paciente femenino de 9 meses, raza mestiza, procedente de Lima, producto de primera gestación obtenido por parto eutócico sin datos de hipoxia neonatal aparente, sin antecedentes patológicos personales previos. Con buen crecimiento y desarrollo para la edad.

Ingresa al servicio de emergencia con tiempo de enfermedad de 2 días, inicia con exantema polimorfo en abdomen, se distribuye a espalda y miembros inferiores progresivamente, además fiebre de 38°C seguido de inyección conjuntival. Al ingreso persistió febril, con mayor exantema, eritema de los labios, inyección conjuntival sin exudado seguido de eritema y edema de las manos y los pies.

- Examen Físico Frecuencia respiratoria: 24 por min Peso: 10 Kg Temperatura: 36.5° C Frecuencia cardiaca: 126 4lpm.
- Generalidades: Se evaluó lactante la cual se encontraba alerta, llorando, poco cooperadora y muy irritable. Edad aparente acorde para la edad cronológica.
- Piel: Exantema polimorfo en tórax y miembros inferiores pruriginoso además de eritema y edema en manos y pies
- Cabeza: normocéfalo, no se palpó cicatrices, ni heridas.
- Ojos: Inyección conjuntival bilateral sin exudado.
- Oídos: adecuada implantación de las orejas, conducto auditivo externo permeable y sin secreciones.
- Boca: labios rojos, secos y edematosos, eritema orofaríngeo.

- Nariz: tabique central, sin ningún tipo de secreción.
- Cuello: cilíndrico, con adenopatía palpable de más o menos 1 cm, superficial, móvil.
- Tórax: simétrico, sin tiraje ni retracciones.
- Corazón: ruidos cardíaco rítmicos sin soplo ni galope.
- Pulmones: campos pulmonares despejados con buena entrada y salida de aire.
- Abdomen: distendido y resistencia a la palpación, ruidos hidroaéreos presentes.
- Extremidades: miembros superiores e inferiores simétricos, sin deformidades aparentes.
- Nervioso: sin signos meníngeos, Glasgow 15/15, reflejos normales y sensibilidad normal.

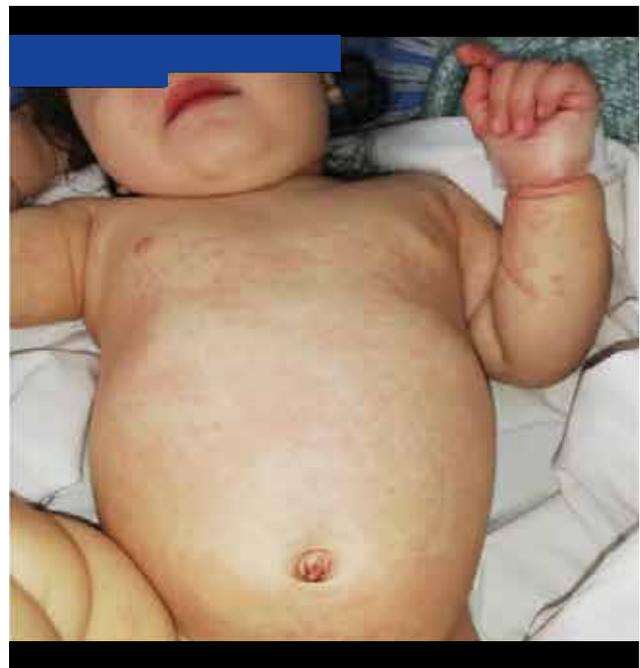


Figura 1. Exantema polimorfo en tronco y extremidades al momento del ingreso.

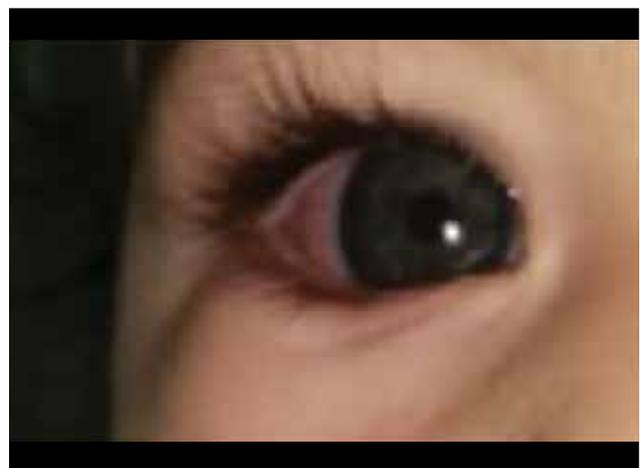


Figura 2. Inyección conjuntival.



Figura 3. Exantema polimorfo espalda.

Tabla 1. Exámenes complementarios.

	AL INGRESO	A LOS 4 DÍAS	A LOS 8 DÍAS
Leucocitos mm ³	10.10	10.84	14.98
Hematocrito %	27.8	28.5	27.5
Hemoglobina g/dl	9.3	9.2	9
Plaquetas mm ³	352	358	717
VSG mm/h		25	52
PCR mg/dl	16.3	25.8	13.3
Glucosa mg/dl	289	107	
TGO U/L	191	29	
TGP U/L	219	23	

INTERCONSULTAS PERTINENTES

Cardiología: No se auscultaron soplos ecocardiografía: Dilatación coronaria derecha, función ventricular conservada, no derrame pericárdico, FEVI 78%.

Infectología: De acuerdo con probable Kawasaki completo, sugiere continuar con ácido acetil salicílico (AAS), considerar Criterios de uso 2^o dosis IGIV: fiebre persistente, PCR ≥3, VSG ≥40, + lesiones coronarias.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Enfermedad de Kawasaki: vasculitis febril multisistémica caracterizada por fiebre prolongada, exantema polimorfo, hiperemia conjuntival, afectación oral, adenitis cervical y alteración periférica de las extremidades. El proceso afecta a menores de cinco años. La paciente se encuentra dentro del rango de edad y presenta el cuadro clínico completo.

Síndrome de shock tóxico: se descartó debido a la ausencia de hipotensión, daño renal, elevación de la concentración de creatininfosfocinasa y principalmente, porque no se encontró un foco de infección estafilocócica.

Escarlatina: al igual que la enfermedad de Kawasaki produce conjuntivitis, y enrojecimientos de manos y labios; difiere, debido a que causa faringoamigdalitis, síntoma que se encontraba ausente en el paciente. Su tratamiento también es distinto, ya que responde fácilmente a la penicilina.

EVOLUCIÓN

Paciente con evolución favorable; al inicio con persistencia de fiebre, exantema y PCR elevada pese a dosis de inmunoglobulina por lo que se considera una segunda y hasta una tercera dosis de la misma; fiebre cae al día 11 de enfermedad mejorando así también el eritema, inyección conjuntival y edema; por lo que no fue necesario iniciar pulsos de corticoterapia.

DIAGNÓSTICO EVOLUCIÓN

Enfermedad de Kawasaki completo.

TRATAMIENTO

Inmunoglobulina 2 gr por kilo de peso en dosis única, intravenosa en infusión lenta (días 2, 5 y 10 de hospitalización) total 3 dosis. Ácido acetil salicílico 100 mg vía oral cada seis horas (desde el día pre hospitalario hasta el día 14 de hospitalización).

Paracetamol 15mg vía oral condicional a fiebre.

Hidratación los primeros días.

DISCUSIÓN

La fase aguda de la enfermedad se considera los primeros dos a diez días. En esta etapa se presenta la fiebre y demás características de la enfermedad; la paciente fue tratada como un exantema viral de inicio, posteriormente se agrega marcada inyección conjuntival bulbar no supurativa y lesiones maculo papulares puntiformes eritematosas pruriginosas en tórax y extremidades, características clínicas que cumple con los criterios de enfermedad de Kawasaki completo.

El diagnóstico de EK se realiza ante la presencia de fiebre, por lo menos 5 días junto con ≥ 4 de las 5 principales características clínicas. El diagnóstico de EK se puede hacer con 4 días de fiebre si existe una clínica florida y el personal es muy experimentado¹.

1. Eritema y el agrietamiento de los labios, lengua de fresa, y / o eritema de la mucosa oral y faríngea
2. Inyección conjuntival bulbar bilateral sin exudado
3. Erupción: maculopapular difusa eritrodermia o eritema multiforme
4. Eritema y edema de las manos y los pies en la fase aguda y / o descamación periungueal en la fase subaguda
5. Linfadenopatía cervical ($\geq 1,5$ cm de diámetro), por lo general unilaterales.

Una vez que el diagnóstico de EK está confirmado, el tratamiento con IGIV a altas dosis (2 g / kg) y AAS debe instituirse con prontitud. Idealmente, el tratamiento se administra dentro de los 7 primeros días de la enfermedad y el día 10 a más tardar¹.

El tratamiento con IGIV, tras el día 10 de la enfermedad, está reservado para aquellos con fiebre continua, o aquellos con evidencia de inflamación sistémica en estudios de laboratorio y alteraciones de las arterias coronarias¹.

Considerar la premeditación difenhidramina u otro antihistamínico para evitar reacciones a la infusión de IGIV. La IGIV se debe administrar lentamente, durante 8 a 12 horas, su uso puede estar asociado con fiebre de bajo grado dentro de las primeras 48 horas de su administración².

El riesgo de hemólisis es típicamente dependiente de la dosis (es decir, los pacientes que recibieron > 1 dosis de IGIV están en mayor riesgo). El 15% aproximadamente de los niños con EK tendrá fiebre recurrente o fiebre persistente después de la primera dosis de IVIG y están en mayor riesgo de lesión de arteria coronaria².

Debido a que EK es una vasculitis, los corticosteroides pueden administrarse como terapia primaria cuando se administra en el momento de primera dosis de IVIG o como terapia secundaria cuando se administra para la resistencia IVIG. Además, se pueden dar en dosis altas de pulso de 30 mg / kg de metilprednisolona por vía intravenosa o en dosis más bajas (0,5 - 2 mg / kg por día) de prednisolona por vía oral².

Los estudios de corticosteroides en EK indican un benéfico efecto en los niños.

Varios sistemas de puntuación se han desarrollado para identificar a los niños con mayor riesgo de resistencia IVIG y, por lo tanto, el más alto riesgo de desarrollar aneurisma de arteria coronaria (AAC), Kobayashi et al. han desarrollado un modelo para predecir la falta de respuesta a IGIV en niños japoneses con EK³.

1. Pacientes reportados como resistentes a la IGIV, es decir, con fiebre continua, y / o inflamación persistente o signos clínicos ≥ 48 h después de recibir IGIV en una dosis única de 2 g / kg.

2. Pacientes con características de enfermedad grave y por lo tanto, con mayor probabilidad de desarrollar AAC, incluye a los < 1 año de edad y aquellos con marcadores de inflamación severa, como PCR persistentemente elevado a pesar de IGIV, disfunción hepática, hipoalbuminemia y anemia; y al pequeño grupo que desarrolla características de linfocitosis hemofagocítica (HLH) y / o shock.

3. Pacientes que ya tienen aneurismas coronarios y / o periféricos en evolución con inflamación continua en la presentación. Los estudios ecocardiográficos realizados en la primera semana de EK pueden haber mostrado anomalías frecuentes, incluyendo luminosidad (sugiriendo inflamación) o dilatación cuando se comparan con manifestaciones extracoronarias normales y relacionadas, incluyendo regurgitación mitral y derrame pericárdico. Los pacientes con estas características también pueden estar en mayor riesgo de CAA y, por lo tanto, pueden requerir corticosteroides³.

Otras terapias utilizadas en EK incluyen infliximab, un inhibidor del factor de necrosis tumoral (5 mg / kg por dosis). Los datos retrospectivos indicaron que infliximab podría disminuir el número de días de fiebre, pero no alterar los resultados de las arterias coronarias. Del mismo modo, los resultados de un estudio prospectivo en el uso infliximab como terapia primaria no demostró una disminución de la lesión de arteria coronaria al final del período de estudio².

Las indicaciones para AAS en la infancia son muy pocas debido al riesgo de síndrome de Reye, pero EK sigue siendo una de ellas. El uso de AAS no influye en el desarrollo de la LAC, sin embargo, todos los principales ensayos clínicos para estudiar el tratamiento de EK han utilizado AAS, se da a dosis media (30 - 50 mg / kg por día) o alta (80 - 100 mg / kg por día), divididas cada 6 horas inicialmente, seguida de dosis antitrombóticas de 3 a 5 mg / kg por día en una sola dosis diaria^{4,5}.

El tratamiento de estos niños sigue siendo un área de controversia debido a que existen muy pocos estudios para evaluar las estrategias de tratamiento para la resistencia a la IVIG. La mayoría de los médicos administran otra dosis de IGIV (2 g / kg) 48 horas después de primera si la fiebre persiste⁶.

En conclusión, se debe pensar en EK en menores de 5 años de edad, con fiebre prolongada, exantema polimorfo, hiperemia conjuntival, afectación oral, adenitis cervical y alteración periférica de las

extremidades. El diagnóstico precoz e inicio inmediato AAS y de inmunoglobulina intravenosa, a dosis altas, disminuye la incidencia de aneurismas coronarios.

Contribuciones de autoría: Los autores participaron en la generación, redacción y aprobación final del artículo original.

Financiamiento: Autofinanciado.

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés en relación al contenido de este documento.

Recibido: 02 de mayo del 2018

Aprobado: 20 de junio del 2018

Correspondencia: Diana Cotrina Malca

Dirección: Condominio Alcazar Z-304, Rimac

Celular: +51 69887279

Correo: diana.cotrina.m@upch.pe

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mary Beth F. Son, MD,* Jane W. Newburger, MD, MPH Kawasaki Disease Pediatrics in review 2 February 01, 2018 Published By American Academy of Pediatrics.
2. A Scientific Statement for Health Professionals From the American Heart Association Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management Of Kawasaki Disease AHA Scientific Statement April 25, 2017
3. D Eleftheriou, M Levin, D Shingadia, R Tulloh, NJ Klein, Management of Kawasaki disease Published Online First 25 October 2013.
4. Anita Dhanrajania and Rae S.M. Yeungb Revisiting the role of steroids and aspirin in the management of acute Kawasaki disease 2017
5. Kobayashi T, Inoue Y, Takeuchi K, et al. Prediction of intravenous immunoglobulin unresponsiveness in patients with Kawasaki disease. Circulation 2006;113:2606-12
6. Kobayashi T, Saji T, Otani T, et al. Efficacy of immunoglobulin plus prednisolone for prevention of coronary artery abnormalities in severe Kawasaki disease (RAISE study): a randomised, open-label, blinded-endpoints trial. Lancet 2012;379:1613-20

Indizado en:

latindex

<http://www.latindex.org/latindex/ficha?folio=14280>

