



Presentación de caso

Facultad de Ciencias Médicas Dr. Faustino Pérez Hernández

Enfermedad de Kawasaki. Reporte de un caso.

Kawasaki's disease. Report of a case.

Dra. Tania M. Fernández Hernández¹, Dra Mirtha Martínez Toyos¹, Dr. Jorge Luis Medina Acosta¹, Dr. Raul Medina Martín²

Especialista de 1^{er} grado en Pediatría. Diplomado Terapia Intensiva Pediátrica ¹
Especialista de 1^{er} grado en Pediatría. Diplomado Cardiología Pediátrica ²

RESUMEN

Paciente de 6 años de edad que ingresa en el Servicio de Terapia Intensiva del Hospital Pediátrico Provincial José Martí con fiebre elevada, rash maculopapuloso que progresó por todo el cuerpo, toma importante del estado general con evolución tórpida hacia las complicaciones cardiovasculares, desarrollando cuadro de Insuficiencia Cardíaca Congestiva, signos eléctricos de isquemia miocárdica y ecocardiograma con dilatación de la arteria coronaria. Posteriormente la paciente desarrolló signos evidentes de sepsis nosocomial por lo cual se añadió tratamiento antibiótico de amplio espectro. Se utilizaron Intacglobin y Salicilatos, a pesar de lo cual no hubo mejoría clínica sostenida. La descompensación cardiovascular, así como el resto de las manifestaciones clínicas comenzaron a mejorar luego de la utilización de elevadas dosis de Inmunoglobulinas y la asociación de esteroides al tratamiento.

DeCS: SÍNDROME MUCOCUTÁNEO LINFONODULAR

SUMMARY

Patient of 6 years of age that is admitted in the ICU of the José Martí Provincial Pediatric Hospital with high fever, maculopapulous rash that progressed to the whole body and a torpid evolution toward cardiovascular complications, developing a picture of congestive heart failure, electric signs of an ischemic myocardial attack and ecocardiogram with dilation of the coronary artery. Later on the patient developed evident signs of nosocomial sepsis, therefore an antibiotic treatment of wide spectrum was added. Intacglobin and salicylates were used, in spite of which there was not a sustained clinical improvement. Cardiovascular decompensation, as well as the rest of clinical manifestations began to improve after the use of high doses of immunoglobulins and the association of steroids to the treatment

MeSH: MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que aparece en la infancia, descrita por primera vez en 1967 en Japón, a pesar de que es una patología rara su distribución es mundial, la incidencia de EK es alta en Japón y China comparado con otras regiones del mundo.(1)

La mayoría de los pacientes afectados se encuentran entre 1 y 5 años de edad, el inicio es rápido, con fiebre alta hasta de 40 grados centígrados que puede durar más de 5 días, existen cambios en la mucosa lingual, bucal y faríngea, aparece un rash difuso parecido al de la rubeola, nunca vesiculoso, y son frecuentes las adenitis no supurativas, pueden además aparecer manifestaciones respiratorias que incluyen la presencia de un síndrome de distrés respiratorio.(2)

Las complicaciones son generalmente cardiovasculares: isquemia miocárdica, formación de aneurismas debido a trombosis y muerte súbita. (3,4) El daño de la arteria coronaria como resultado de la EK es la causa fundamental de enfermedad cardíaca adquirida en el mundo desarrollado. En su etiología se invoca que una respuesta inmunológica exagerada puede llevar a un daño vascular.(5) Aún es desconocido el pronóstico a largo plazo de los pacientes con EK que tienen neurisma coronario asociado, niños que permanecen asintomáticos en ocasiones desarrollan crisis de isquemia cardíaca cuando llegan a la etapa de adultos jóvenes, es por tanto muy importante continuar con un seguimiento a largo plazo de estos pacientes.(6,7,8) y se ha reportado que cuando la misma no es tratada adecuadamente puede culminar con la aparición de aneurismas coronarios hasta en un 15 – 25 % de los casos, es por eso que la evaluación de isquemia miocárdica periódicamente es muy importante en el manejo del paciente con Enfermedad de Kawasaki.(9,10)

La gammaglobulina EV y altas dosis de aspirina son los pilares básicos del tratamiento.(11,12) incluso se ha planteado por algunos autores que aquellos pacientes en los cuales se comenzó con gammaglobulina a altas dosis desde el comienzo de la enfermedad no mostraron evidencia de afectación coronaria durante su seguimiento.(7)

A pesar de la importancia del uso de gammaglobulina y aspirina desde el comienzo del tratamiento el rol de los esteroides aún permanece controversial. Se plantea por algunos autores que la inclusión de los esteroides como parte del tratamiento inicial puede reducir la incidencia de aparición de aneurismas coronarios.(13)

Infecciones concurrentes con Enfermedad de Kawasaki ocurren en un alto porcentaje de los casos y un amplio espectro de agentes patógenos han sido encontrados, sin embargo, la presencia de una infección concurrente no altera la respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas EV, la resolución de los síntomas aparecen generalmente después del tratamiento con inmunoglobulinas y aspirina a pesar de la presencia o ausencia de infección. (14)

Los hallazgos fisiopatológicos muestran una panvasculitis con necrosis endotelial, e infiltración de células mononucleares en el interior de los pequeños y medianos vasos sanguíneos, los niveles de citoquinas proinflamatorias se encuentran elevadas en el suero de estos pacientes en la etapa aguda. A pesar de los múltiples estudios inmunológicos realizados hasta la fecha los datos obtenidos permanecen controversiales (13)

Por la importancia que desde el punto de vista clínico reviste para nosotros el diagnóstico correcto y el seguimiento de un paciente con Enfermedad de Kawasaki y por la poca frecuencia que tiene el mismo en nuestro medio, fundamentalmente con afectación coronaria asociada, es que nos decidimos a realizar este trabajo.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina, de 6 años de edad, con antecedentes de salud que cinco días antes del ingreso comenzó con fiebre de 38-39 grados centígrados y lesiones en oro faringe interpretándose como amigdalitis. Recibió tratamiento con eritromicina, al persistir igual sintomatología, así como toma importante del estado general fue ingresada en el Servicio de Terapia Intensiva del Hospital Pediátrico Provincial José Martí.

Al examen físico se constató un aspecto séptico general, lesiones papulo eritematosas de bordes irregulares en tronco, cara y miembros, no pruriginosas, hiperhemia conjuntival, gingival y vulvar, fiebre de 40 grados centígrados de más de cinco días de evolución, además dolores musculares y articulares, así como adenopatías cervicales.

Complementarios al ingreso: Rayos X de tórax: normal, Hemograma: Hb; 12.0g/L. Leucocitos 14x 10mil con predominio de segmentados y stabs, presencia de granulaciones tóxicas. Coagulograma, Citoria, Punción Lumbar y Gasometría normales. La monitorización hemodinámica continúa era normal con Saturaciones de Oxígeno entre 95 y 99 %.

Se interpretó inicialmente como una sepsis estafilocócica y se comenzó tratamiento con Rocephine y Vancomicina endovenosa.

La paciente se mantuvo con estabilidad hemodinámica las primeras horas y polipnea superficial. A las 20 horas del ingreso aún continuaba con fiebre elevada y persistieron las manifestaciones eritematosas que confluían en orejas, cara y tronco, así como persistencia de la conjuntivitis y el resto de la toma de mucosas, acentuación de la taquicardia y la polipnea., predominio de leucograma séptico, eritrosedimentación normal, ionograma normal.

Desde el ingreso dolor abdominal que persistió, por lo cual se interconsultó con Cirugía Pediátrica descartándose patología quirúrgica.

Debido a la persistencia de la taquicardia, se discutió con Cardiología y se realizó RX de Tórax donde se evidenció cardiomegalia global, con éxtasis hacia las bases pulmonares. Ecocardiograma normal. Ultrasonido abdominal con hepatomegalia de 3 cm, pequeña cantidad de líquido ascítico en hipogastrio.

EKG: ritmo sinusal, signos de lesión; infradesnivel del ST, ondas T invertidas en derivaciones izquierdas.

Se interpretó como una Enfermedad de Kawasaki y se comenzó tratamiento con Intacglobin y salicilatos.

En las posteriores 48 horas apareció descompensación cardiovascular con franco cuadro de insuficiencia cardiaca congestiva (ICC), ritmo de galope, polipnea marcada, estertores crepitantes en bases pulmonares, se comenzó tratamiento con digitálicos y drogas vasoactivas, tratamiento que se mantuvo durante la primera semana. A los 7 días del ingreso la paciente mostró mejoría clínica después de la utilización de inmunoglobulinas. Mantuvo febrículas y aún persistían las lesiones de piel. Complementarios: urea y creatinina normales, Ionograma normal, coagulograma normal, gasometría normal, hemocultivo sin crecimiento.

Se mantuvo tratamiento con intacglobin y antibióticos.

Posteriormente comenzó con descamación de piel, labios y pulpejo de los dedos, apareció fiebre elevada nuevamente, cianosis, toma del estado general, interpretándose como crisis de

bacteriemia por posible sepsis nosocomial sobreañadida, se tomó muestra para hemocultivo y se comenzó tratamiento antibiótico con ciprofloxacino y amikacina. Clínicamente había empeoramiento, coloración terrosa de la piel, toma del estado general, fiebre elevada, taquicardia, ritmo de galope, dolor abdominal. Complementarios compatibles con un proceso séptico. Se rediscutió el caso y se planteó nosológicamente un Síndrome de Kawasaki con una sepsis nosocomial sobreañadida. Se aumentaron las dosis de Intacglobin a 400 mg por kilo de peso. Ecocardiograma evolutivo: Arteria coronaria en su entrada al corazón que media 11 mm, resto normal. Rx de tórax donde se evidenciaba aún cardiomegalia. EKG: P-R corto, infradesnivel del ST en derivaciones precordiales izquierdas, T negativa en V4, V5 y V6 con R de 12mm, compatible con signos de isquemia de cara inferior. Inmediatamente se comenzó tratamiento con nitroglicerina iv. Mantuvo evolución tórpida los siguientes tres días con fiebre elevada, toma del estado general, orinas oscuras, congestión pulmonar, síntomas de ICC y complementarios compatibles con sepsis, EKG sin variación, por lo cual se aumentó dosis de Intacglobin a 2gr por kg y se decidió asociar esteroides al tratamiento (hidrocortisona iv). A las 48 horas apareció mejoría clínica evidente, paciente afebril, con estabilidad hemodinámica y posteriormente mejoría eléctrica en el EKG.

Se suspendió bomba de nitroglicerina y se añadió Captopril al tratamiento por cifras tensionales altas.

Continuó con mejoría clínica progresiva. Hemocultivos sin crecimiento, eritrosedimentación acelerada, ecocardiograma con mejoría en comparación con los anteriores. Se mantuvo con altas dosis de Intacglobin por 10 días, así como captopril y ciprofloxacino por vía oral. Se trasladó a sala de cuidados intermedios con mejoría clínica evidente y posteriormente a sala convencional.

Durante su seguimiento evolucionó con cifras de eritrosedimentación aceleradas pero sin otra repercusión clínica.

CONCLUSIONES

1. Paciente con Enfermedad de Kawasaki que respondió a altas dosis de Intacglobin.
2. Presencia de complicaciones cardiovasculares: cuadro de Insuficiencia Cardíaca Congestiva, signos electrocardiográficos de isquemia miocárdica y dilatación de la arteria coronaria.
3. Presencia sobreañadida de sepsis nosocomial que entorpeció la evolución clínica de la paciente.
4. Uso de esteroides sistémicos con buena respuesta clínica, eléctrica y ecocardiográfica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Epidemiology of systemic vasculitis. Lane SE, Watts R, Scott DG. *Curr Rheumatol Rep.* 2005 Aug; 7(4): 270-5.
2. Acute respiratory distress syndrome in a child with Kawasaki disease. Palmer AL, Walker T, Smith JC. *South Med J.* 2005 Oct; 98(10): 1031-3.
3. Kawasaki disease--diagnostic difficulties. Boyanova A, Hubenova A. *Przegl Lek.* 2005; 62(6): 625-7.
4. Percutaneous transluminal coronary angioplasty for coronary artery stenosis in a young patient with long term Kawasaki Disease. Hong SI, Kim PJ, Seung KB, Kwon JH, Beak JY, Yeo CD, Choi KB. *Korean J Intern Med.* 2005 Jun; 20(2): 187-90.
5. Pathogenesis and treatment of Kawasaki's disease. Yeung RS. *Curr Opin Rheumatol.* 2005 Sep; 17(5): 617-23.
6. Long-term follow-up of a patient with Kawasaki disease and coronary aneurysm associated with asymptomatic thrombosis: a case report. Matsuda H, Hashimoto N, Suzuki K, Aoyagi H, Akashi Y, Kawasaki K, Tsuchiya K, Ozawa A, Nagashima J, Musha H J. *Cardiol.* 2005 Sep; 46(3): 113-8.
7. Cardiovascular involvement in Kawasaki disease. Narayanan SN, Ahamed MZ, Safia M. *Indian Pediatr.* 2005 Sep; 42(9): 918-22.
8. Mortality among persons with a history of Kawasaki disease in Japan: can paediatricians safely discontinue follow-up of children with a history of the disease but without cardiac sequelae? Nakamura Y, Aso E, Yashiro M, Uehara R, Watanabe M, Tajimi M, Oki I, Ojima T. *Acta Paediatr.* 2005 Apr; 94(4): 429-34.
9. Effect of initial corticosteroid therapy on coronary artery aneurysm formation in Kawasaki disease: a meta-analysis of 862 children. Wooditch AC, Aronoff SC. *Pediatrics.* 2005 Oct; 116(4): 989-95.
10. Exercise- or dipyridamole-loaded QGS is useful to evaluate myocardial ischemia and viability in the patients with a history of Kawasaki disease. Ishikawa Y, Fujiwara M, Ono Y, Tsuda E, Matsubara T, Furukawa S, Echigo S. *Pediatr Int.* 2005 Oct; 47(5): 505-11.
11. Kawasaki disease in Hong Kong, 1994 to 2000. Ng YM, Sung RY, So LY, Fong NC, Ho MH, Cheng YW, Lee SH, Mak WC, Wong DM, Yam MC, Kwok KL, Chiu WK. *Hong Kong Med J.* 2005 Oct; 11(5): 331-5.
12. Single high-dose intravenous immunoglobulin therapy for kawasaki disease increases plasma viscosity. Baba R, Shibata A, Tsurusawa M. *Circ J.* 2005 Aug; 69(8): 962-4.
13. Immunological profile of peripheral blood lymphocytes and monocytes/macrophages in Kawasaki disease. Matsubara T, Ichiyama T, Furukawa S. *Clin Exp Immunol.* 2005 Sep; 141(3): 381-7.
14. Infections and Kawasaki disease: implications for coronary artery outcome. Benseler SM, McCrindle BW, Silverman ED, Tyrrell PN, Wong J, Yeung RS. *Pediatrics.* 2005 Dec; 116(6): e760-6.