

Hospital General Comandante Pinares. San Cristóbal.

XIV Jornada de Aprendizaje en Red

ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN ADOLESCENTE DE QUINCE AÑOS. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autor(es): Mst Liudmila de la Caridad Riesgo Mayea*.

Jennifer de la de la Caridad Pedroso Riesgo **

*** Especialista de I y II Grado en Pediatría.**

Máster en Atención Integral al niño.

Profesor Auxiliar

Investigador agregado

**** Estudiante de 4to Año de la carrera de Medicina.**

Alumna ayudante de Oftalmología.

Correo: liudmila0108@infomed.sld.cu

Jennifer96@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8411-7959>

RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica de etiología desconocida y distribución mundial, que afecta fundamentalmente a niños menores de cinco años ; es rara en adolescentes y adultos. Su diagnóstico oportuno es un reto para el médico ya que no existe una prueba específica y se siguen utilizando los criterios clínicos descritos en 1967 .Es la causa más frecuente en la actualidad de cardiopatía adquirida por lo que su diagnóstico y tratamiento oportuno son de vital importancia para disminuir el peligro de complicaciones coronarias.

Se presenta caso masculino de quince años con cuadro clínico de fiebre de seis días de evolución, adenopatía cervical izquierda, exantema escarlatiniforme en miembros superiores e inferiores con progresión central, prurito, lengua aframbuesada, labios agrietados e hiperemia conjuntival. Al inicio de la enfermedad fue confundida con una escarlatina y se inició tratamiento con antibiótico sin respuesta al mismo , posteriormente el cuadro se hizo típico por lo que se instauró el tratamiento de manera oportuna con Inmunoglobulina G intravenosa dosis única, observándose la disminución progresiva de los picos febriles y de las manifestaciones presentadas por el paciente a las 48 horas . Los hallazgos ecocardiográficos se analizaron sin hallarse complicaciones propias de esta entidad, solicitándose luego de egresar nuevo control. Se revisaron criterios clínicos de esta patología con el fin de resaltar la importancia de la detección temprana y tratamiento oportuno, lo que permitirá evitar daño coronario .

Palabras clave: Enfermedad Kawasaki, Síndrome Mucocutáneo Linfonodular, Diagnóstico diferencial.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki ,anteriormente llamada síndrome de ganglio linfático mucocutáneo es una vasculitis multisistémica, aguda, autolimitada, de lactantes y preescolares¹ ,descrita por Tomisaku Kawasaki en 1967 ² y considerada como la primera causa de enfermedad cardiaca adquirida en aquellos países donde la fiebre reumática ya no es importante.

Tiene una incidencia mundial de 1-10/100.000 niños menores de cinco años (3), en Japón 173/100.000 niños menores de cinco años, en Estados Unidos 20 a 25 por 100.000 niños menores de cinco años (4), en América Latina es de 3 por cada 100.000 niños de cinco años (5). En Colombia, se han publicado casos esporádicos, pero no existe una vigilancia activa de este problema de salud ⁶

Se caracteriza por fiebre, conjuntivitis bilateral no exudativa, eritema de los labios y de la mucosa oral, cambios en las extremidades como edema y descamación, presencia de exantema troncal polimorfo, excepcionalmente vesicular, y linfadenopatía cervical. Si no se instaura un tratamiento apropiado, entre el 18 % y el 23 % de los pacientes pueden desarrollar aneurismas cardiacos ⁷ que, finalmente, desencadenan muerte súbita, infarto ,agudo de miocardio o enfermedad cardiaca isquémica crónica, por lo que radica aquí la importancia de los criterios para hacer un adecuado diagnóstico diferencial.

Reportamos caso de adolescente masculino de quince años de edad con enfermedad de Kawasaki con el fin de resaltar la importancia del diagnóstico y tratamiento oportuno, sin presentar complicaciones hasta la fecha.

CASO CLÍNICO

Tipo de caso clínico. Estudio de caso

Paciente masculino de quince años de edad, referido desde su área de salud por presentar fiebre y exantema escarlatiniforme .

HEA: Adolescente masculino ,raza blanca de 15 años de edad con antecedentes pre, peri y postnatales de salud relativa que acude a consulta por presentar fiebre persistente de 38-39 °C de cinco días de evolución ,asociada a exantema maculopapuloso escarlatiniforme en tronco y extremidades. Acude inicialmente a su área de salud , donde inician tratamiento con penicilina sin observarse mejoría ,por lo que es remitida a segundo nivel .

Antecedentes perinatales: Producto de segundo embarazo a término, por parto eutócico sin complicaciones durante el embarazo o el parto.

Antecedentes personales patológicos: La madre niega hospitalizaciones, cirugías, traumatismo. Esquema de vacunación completo hasta la edad. **Antecedentes heredo-familiares:** No hay historia de enfermedades familiares, mentales, inmunológicas, hematológicas, alergias, degenerativas, endocrinas, neurológicas o malformaciones congénitas

Hábitos tóxicos : no tiene

EXAMEN FÍSICO

• Signos vitales: Pulso: 105 lpm, Fr: 22 rpm, Temp: 38,5°C, Peso: 67 Kg.

• Paciente en aceptables condiciones generales , normocéfalo, con comisuras labiales y mucosa oral eritematosa, orofaringe muy enrojecida, lengua aframbuesada, se palpa en región submandibular izquierda adenopatía de +/- 4x3 cm, no dolorosa a la palpación.

Tórax :simétrico, expansible, murmullo vesicular audible , sin estertores.

ACV: ruidos cardiacos rítmicos, no soplo,buenos pulsos periféricos, buena temperatura distal, llene capilar menor de 2 segundos

abdomen : blando,depresible, no distendido ,no signos de irritación peritoneal,ruidos hidroaereos presentes

Genitales externos : Normales, diuresis(+) espontánea

Piel: presencia de exantema eritemato-maculo-papuloso de color rojo escarlata diseminado por tronco y extremidades , que respeta cara

SNC: Consciente, alerta, sin déficit motor y/o sensitivo

• **Impresión diagnóstica inicial: escarlatina.**

Se le realizan **exámenes de laboratorio** que reportan:

• **Parcial de Orina (13/04/2019):**

Leucocitos (Esterasas):Negativo

Nitritos: negativos

Leuco:6-8xc

Hematies: 1-3xc.

Piocitos: Negativo.

• **Hemograma (13/04/2019):**

Leuco: 15×10^6 ,Neu%: 65,4, Linf%: 16,6

Hb: 10,3

Plaquetas: 418×10^6

VSG.:45mmHg,

PCR: 12,6 mg/dl

Examen de sangre periférica

MORFOLOGÍA DE GLÓBULOS ROJOS

Morfología de los Eritrocitos Normal

Se observan Células Eritrocitarias Normocíticas -

Normocrónicas

Hipocromía (++)

ANISOCITOSIS Moderada

A expensas de:

Macrocitos (++)

POIQUILOCITOSIS Moderada

MORFOLOGÍA DE GLÓBULOS BLANCOS

Morfología de los Leucocitos Normal

Neutrofilia Presente

Linfocitopenia Presente

Leucocitos en número Aumentadas

MORFOLOGÍA DE PLAQUETAS

Morfología de Plaquetas Normal

Plaquetas en número Aumentadas

Radiografía de Torax . normal

IgM para dengue .negativa

Urocultivo y hemocultivo negativo

Ultrasonido de cuello: Glándulas submaxilares simétricas sin alteraciones. Estructuras musculares y vasculares sin alteraciones. Imágen ganglionar en

triángulo anterior izquierdo del cuello que mide 22x13 mm

ID Adenomegalia cervical izquierda

Se hospitaliza con el diagnostico de escarlatina y se instaure antibioterapia con cefazolina .Al día siguiente el paciente persiste con fiebre, y rash cutáneo generalizado , lengua aframbuesada, linfadenopatía cervical izquierda y se observa conjuntivitis no exudativa bilateral así como comisuras labiales agrietadas y sangrantes , dando nueva impresión diagnóstica de Enfermedad de Kawasaki ya que cumple con los criterios para el diagnóstico de esta patología.

• Se indica Inmunoglobulina G: 2 mg/Kg/dosis única + ASA con dosis pediátrica ajustada y se solicita **ecocardiograma**, el que reporta:

- . Cavidades cardiacas de diámetros normales
- . Función sistólica biventricular normal
- . Válvulas AV competentes
- . Septum interauricular íntegro.
Septum interventricular íntegro
- . Arco aórtico sin coartación
- . Relaciones AV y VA concordantes
- . Ductus arterioso cerrado

Conclusiones:

1. Ecocardiograma estructuralmente normal
2. Coronarias derechas e izquierdas normales
3. Cavidades cardiacas de diámetros normales
4. Buena función ventricular
5. No ductus, no coartación

Pasadas 24 horas luego de la aplicación de la Inmunoglobulina G, ocurre un cese de los picos febriles con disminución progresiva de las manifestaciones clínicas, el paciente se mantuvo con ASA, observándose buena evolución clínica, con leves escoriaciones en comisuras labiales, sin visualizarse edema, ni eritema máculo-papular en extremidades y disminución prgresiva de la linfadenopatía.

Se indica alta médica luego de estar hospitalizada ocho días. El paciente egresa en buenas condiciones generales, afebril y estable clínicamente con recomendaciones: cita en cinco días con pediatría, ASA 5 mg/Kg/día hasta 2 a 3 semanas después, reposo de actividad física y en casa por seis semanas y realizar en un mes ecocardiograma

Diagnósticos de egreso

1. Síndrome de Kawasaki
2. Síndrome Febril Resuelto.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una patología aguda febril de origen desconocido, caracterizada por una vasculitis generalizada, responsable de la sintomatología que cursó el paciente ¹.

De acuerdo con los estudios epidemiológicos realizados sobre esta entidad ,afecta más a niños que a niñas con una relación 4 a 1 , siendo el 80 % de los pacientes menores de cinco años. Otras investigaciones describen que el 50 % de los casos tienen lugar antes de los dos años y el 80 % antes de los cuatro años, es excepcional por encima de los 12 años .Siendo en nuestro caso un adolescente de quince años el afectado por la enfermedad, el cual se encontraba fuera del rango de edad con mayor prevalencia para la misma ²⁻⁵

En diversos estudios se ha relacionado esta entidad con infecciones por Parvovirus B19, retrovirus, Epstein Barr, Herpes, Chlamidia pneumoniae, Mycoplasma, mas no hay datos suficientes para evidenciarlo. También ha sido relacionado con los síndromes del shock tóxico estafilocócico y estreptocócico, con los que tiene algunos puntos en común en la clínica y en su patogenia . Es por esto que al inicio del curso de la enfermedad es confundida con etiología infecciosa y se instaura manejo empírico con antibioterapia, hecho asociado con el tratamiento antimicrobiano establecido en el paciente ⁶⁻⁹

Varias investigaciones coinciden en que por lo general la sospecha de la enfermedad se presenta varios días después de estar recibiendo tratamiento para un diagnóstico errado (escarlatina, adenitis/absceso cervical, infección respiratoria aguda, dengue) ,lo que retarda el inicio de la terapia específica, establecida antes de los 10 días, para disminuir las complicaciones cardiovasculares futuras.¹⁰⁻¹³

Por los antecedentes de fiebre de más de cinco días, labios agrietados , lengua frambuesa, adenitis cervical . exantema escarlatiniforme y posterior descamación periungueal,, se valoró el diagnóstico de fiebre escarlatina; sin embargo es importante recordar que los pacientes con fiebre escarlatina tienen una rápida mejoría cuando se tratan con antibióticos; se puede diferenciar estas entidades en función de la respuesta clínica rápida, luego de 24 a 48 horas de tratamiento.¹

Después de una segunda valoración, se consideró el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki; se inició tratamiento con inmunoglobulina y ácido acetilsalicílico, con desaparición de la fiebre a las 24 horas de iniciado el tratamiento.

El diagnóstico de la enfermedad es clínico; no hay pruebas específicas, aunque las pruebas de laboratorio y los hallazgos en ecocardiograma son de mucha ayuda en la evaluación de casos sospechosos y para diferenciarla de otras enfermedades .Es común encontrar leucocitosis (predominio de granulocitos y formas inmaduras), anemia, trombocitosis, reactantes de fase aguda aumentados; datos que coinciden en la alteración de estas pruebas en el caso comentado. Según Yamasaki et al., en la enfermedad de Kawasaki, se presentan diversas alteraciones en las pruebas de laboratorio, entre

las que se destacan: transaminasas frecuentemente elevadas, Gammaglutamiltransferasa (AST) en un 67 % y Alaninoaminotransferasa (ALT) en un 53 % (14), comparándolo con nuestro caso, la ALT duplicaba su valor normal, mientras la AST se encontraba dentro de valores de referencia.¹⁴

En cuanto al tratamiento de elección se emplean el Ácido Acetil Salicílico (ASA) que tiene como fin inhibir la agregación plaquetaria con posterior disminución de eventos coronarios y la Inmunoglobulina G intravenosa, la cual favorece la supresión activa de monocitos y macrófagos, reduciendo el estrés oxidativo que se produce en los vasos sanguíneos en la fase aguda de la enfermedad, estimula los receptores de inhibición de la respuesta inmune y el bloqueo de la interacción entre el endotelio y las células T natural Killer . Las dosis dependen de los requerimientos del paciente por kilo de peso.¹⁵

La aspirina (ASA) es administrada oralmente cada 6 horas a dosis medias (30-50 mg/kg/día, dosis máxima 4 g/día) o a altas dosis (80-100 mg/kg por día), usualmente administrada en combinación con Inmunoglobulina, como tratamiento inicial. Se continúa esa dosis hasta que el paciente esté afebril (48-72 horas después de la defervescencia) la dosis se reduce a 3-5 mg/kg día, durante 6-8 semanas después del inicio de los síntomas, aún en pacientes con aneurisma carotideo.¹⁶

Existen dos esquemas para la administración de la gammaglobulina: 2 g/kg, en infusión de 12 a 20 horas, o 400 mg/kg por día por cuatro días, cada dosis infundida en dos a cuatro horas. Dos de los estudios revisados (Enfermedad de Kawasaki: presentación de 50 casos y Enfermedad de Kawasaki: experiencia en 7 niños) establecen el segundo esquema de manejo reflejando el aumento de las complicaciones cardiovasculares posteriores, en cambio en nuestro caso fue de elección el esquema de dosis única, notando mejoría progresiva del cuadro clínico, expresado en el cese de picos febriles a las 24 horas y de las manifestaciones. Se ha reportado que los pacientes que reciben la gammaglobulina en dosis única, tienen una recuperación más rápida que los que la toman fraccionada, pero esto no ha tenido repercusión en los resultados a largo plazo ¹⁶

El seguimiento de la enfermedad de Kawasaki ,incluye la toma de temperatura oral o rectal cada 6 horas después del último pico febril. Momento en el cual se disminuye la dosis de ASA, y se monitorea la temperatura una vez al día antes de la dosis de ASA. Se repiten Ecocardiogramas para evaluar la afectación cardíaca.¹⁷

Las complicaciones en pacientes se deben principalmente a la afectación cardiovascular e incluyen aneurismas de la arteria coronaria (CA), contractilidad miocárdica deprimida e insuficiencia cardíaca, infarto de miocardio, arritmias y oclusión arterial periférica.¹⁸

Las complicaciones no cardíacas son generalmente poco frecuentes e incluyen síndrome de shock y disfunción multiorgánica, síndrome de activación de macrófagos (MAS), función renal alterada, catástrofes abdominales agudas y pérdida auditiva neurosensorial.¹⁸

Lo anteriormente expuesto, refleja que esta enfermedad es más frecuente de lo que pensamos y por lo tanto debemos conocerla a fondo ya que así se diagnostica e instaura el manejo de manera oportuna y se disminuye el riesgo de presentación de aneurismas coronarios e infarto agudo de miocardio.¹⁶

En el caso presentado el diagnóstico se hizo durante la primera semana de inicio de la enfermedad, teniendo en cuenta el cuadro clínico, el examen físico y los resultados de los exámenes complementarios realizados, lo cual permitió indicar un tratamiento inmediato que impidió su desarrollo, pues no aparecieron las manifestaciones cardiovasculares que son las más graves y temibles.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Kawasaki es una entidad de distribución mundial, aunque de predominio en lactantes y preescolares , puede presentarse en adolescentes . Es la causa más frecuente en la actualidad de cardiopatía adquirida por lo que debemos conocer los criterios diagnósticos, curso clínico, diagnósticos diferenciales y tratamiento adecuado, lo que permitirá disminuir las complicaciones propias de esta enfermedad, mejorando la calidad de vida de nuestros pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Newburger JW, Takahashi M, Burns JC. Kawasaki Disease. *J Am Coll Cardiol.* 2016;67(14):1738-49.
- 2-Singh S, Vignesh P, Burgner D. The epidemiology of Kawasaki disease: a global update. *Arch Dis Child* 2015;(100):1084–8.
- 3-Makino N, Nakamura Y, Yashiro M, et al. Descriptive epidemiology of Kawasaki disease in Japan, 2011–2012: from the results of the 22nd nationwide survey. *J Epidemiol.* 2015;(25): 239–45.
4. Jamieson N, Singh-Grewal D. Kawasaki disease: a clinician's update. *Int J Pediatr.* 2013;2013:645391
5. Fraison JB¹, Sève P², Dauphin C. Kawasaki disease in adults: Observations in France and literature review. *Autoimmun. Rev.* 2016;(3):242-9.
6. Kawasaki disease. In: *Red Book: 2015. Report of the Committee on Infectious Diseases, 30th ed*, Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS (Eds), American Academy of Pediatrics, Elk Grove Village, IL 2015. p.494.7.
- 7-Maconochie IK. Kawasaki disease. *Archives of Disease in Childhood - Education and Practice Edition.* 2015; 89:ep3-ep8. Shulman ST. Kawasaki disease. In: Feigin RD, Cherry JD, editors. *Textbook of pediatrics infectious disease. Fifth ed.* Philadelphia: Saunders;2020.
8. Prego Petti J. Enfermedad de Kawasaki. *Arch Pediatría Urug.* 2019; 74:99-113.
9. Lou J, Zhong R, S. Systematic confirmation study of GWAS-identified genetic variants for Kawasaki disease in a Chinese population. *Sci Rep* 2015; (5): 8194
10. Saguil A, Fargo M, Grogan S. Diagnosis and management of kawasaki disease. *Am Fam Physician.* 2015;(6):365-71.11.
- 11- Hai-ming Yang & Zhong-Dong Du Pei-pei Fu. Clinical features of recurrent Kawasaki disease and its risk factors. *Eur J Pediatr.* 2013; (172):1641–1647.
12. Medina Carías R, Patricia Mejía Machado M, Araujo L, Prado López LM. Kawasaki's Disease. *Acta Pediátrica Hondureña.* 2018; 8 (2):819-28.
- 13- Jeong J. Differential diagnosis of Kawasaki disease. *WorldJ Clin Pediatr* 2015;(4): 135-142.
14. Garrido-García LM et al. Kawasaki disease: clinical features, laboratory and coronary artery lesions. *Acta Pediatr Mex* 2015;36:314-321.
15. Alexoudi, I. Kanakis, M. Kapsimali, V. Vaiopoulos, G. Kawasaki disease: Current aspects on aetiopathogenesis and therapeutic management. *Autoimmun. Rev.* 2011; (10): 544–547.16. Taylor GW, Mahindle BW. Recognition and management of Kawasaki disease. *Can Med Assoc J.* 2020; 162:807-12.
- 16- McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals From the American Heart Association. *Circulation.* 2017;135 (17):e927. Epub 2017 Mar 29.
- 17- Kobayashi T, Inoue Y, Takeuchi K, Okada Y, Tamura K, Tomomasa T, Kobayashi T, Morikawa A. Prediction of intravenous immunoglobulin unresponsiveness in patients with Kawasaki disease. *Circulation.* 2006;113(22):2606. Epub 2006 May 30.

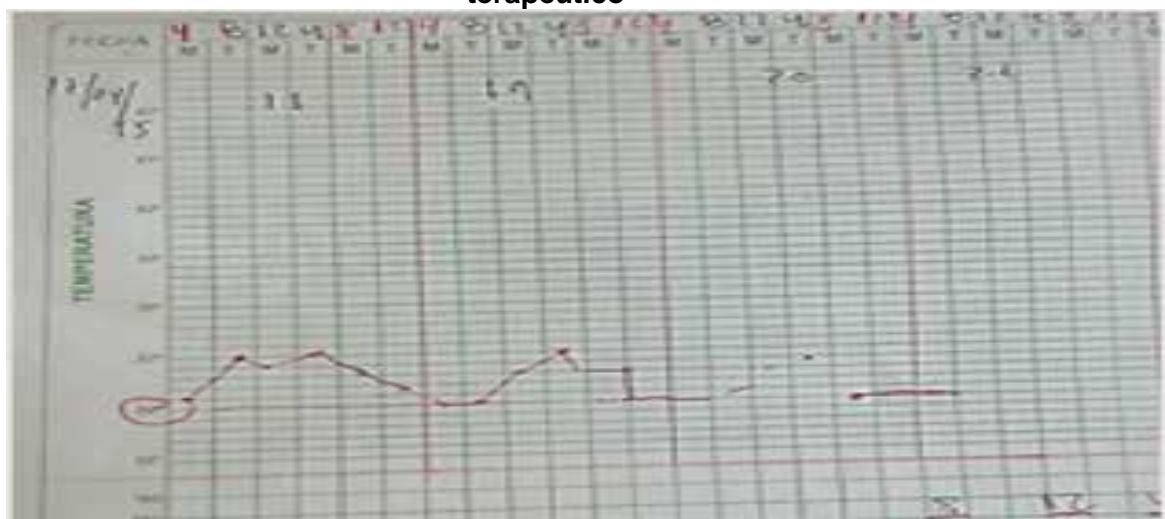
18- Rigante D, Andreozzi L, Fastiggi M. Critical Overview of the Risk Scoring Systems to Predict Non-Responsiveness to Intravenous Immunoglobulin in Kawasaki Syndrome. Int J Mol Sci. 2016;17(3).

ANEXOS

Curva térmica en donde se observa picos febriles elevados con posterior descenso luego de la aplicación de Ig G



Curva térmica, donde se muestra al paciente eutérmico, luego de establecer manejo terapéutico





Labios agrietadas y sangrantes



signos de descamación





Se observa decamación como “dedos en guante”



HIPEREMIA CONJUNTIVAL Y LENGUA EN FRUTILLA