

HOSPITAL GENERAL DOCENTE “ALEIDA FDEZ CHARDIET”, GÜINES

ENFERMEDAD DE KAWASAKI. PRESENTACIÓN DE CASO

Dr. Miguel Carrasco Guzmán¹, Dr. Raúl Reyes Rodríguez², Dr. Francisco Menéndez Alejo³.

1. Especialista de I grado en Pediatría. Asistente
2. Especialista de I grado en MGI. Especialista de I grado en Cardiología.
3. Especialista de II grado en Reumatología. Asistente.

RESUMEN.

Se presenta el primer caso diagnosticado en nuestro hospital de la enfermedad de Kawasaki o Síndrome mucocutáneo linfonodular en una niña de 6 años con un cuadro febril y exantemático de 2 semanas de evolución, diagnosticada en un principio como una escarlatina se le administró tratamiento con penicilina y posteriormente como un síndrome de shock tóxico por estafilococo o estreptococo tratada con antibióticos de amplio espectro sin obtener resultados clínicos y de laboratorio satisfactorios. Por la evolución tórpida de la enfermedad se le realiza una ecocardiografía bidimensional donde se constatan dilataciones en arterias coronarias se instauro el tratamiento específico con intacglobin y ASA obteniéndose una evidente mejoría en las siguientes 48 horas. La paciente estuvo ingresada en nuestro servicio durante 4 semanas. Después de un año de seguimiento la niña ha tenido un buen desarrollo pondoestatural sin presentar complicaciones.

Descriptores DeCS: SINDROME MUCOCUTANEO LINFONODULAR/diagnóstico; SINDROME MUCOCUTANEO LINFONODULAR/terapia; NIÑO

INTRODUCCIÓN.

La enfermedad de Kawasaki o Síndrome Mucocutáneo Linfonodular es considerada una enfermedad febril y exantemática de la infancia caracterizada por una vasculitis sistémica que afecta fundamentalmente a las arterias de mediano calibre, entre ellas y con más frecuencia a las arterias coronarias produciendo dilataciones y estenosis en el 20% de los casos asociándose a otros múltiples trastornos sistémicos; puede aparecer de forma esporádica o epidémica afectando generalmente a los niños preferentemente de 5 años de edad o menos ¹⁻³

Los primeros casos fueron descritos en Japón pero en la actualidad se diagnostican en todos los continentes y en los EE UU ha pasado a ser la cardiopatía adquirida más frecuente ¹⁻⁶.

Su etiología continúa siendo desconocida, sin embargo, diversos aspectos clínicos y

epidemiológicos sugieren una etiología infecciosa. Se ha vinculado a diferentes virus (parvovirus B19, citomegalovirus, Epstein-Barr), y bacterias (micoplasmas, Yersinias, etcétera) pero no se ha demostrado su implicación como agente etiológico de ellos. En su patogenia una hipótesis para plantear la enfermedad sería que un huésped genéticamente sensible es colonizado en la mucosa intestinal por un organismo productor de toxinas, el cual actúa como superantígeno. La toxina es absorbida por la mucosa inflamada, se producen citoquinas proinflamatorias, por estímulos locales y células mononucleares, que son responsables de la fiebre y del cuadro clínico. En respuesta a la estimulación inducida por las citoquinas, los antígenos se expresan en la superficie del endotelio vascular, lo que se traduce en una mayor susceptibilidad al ataque de anticuerpos citotóxicos y células T activadas³⁻⁶.

Su diagnóstico precisa, en primer lugar, de un cuadro febril de 5 o más días de evolución, y en la presencia de los siguientes 5 signos:

- Conjuntivitis bilateral no purulenta.
- Alteración de la mucosa de la orofaringe con infección faríngea, labios secos, con fisuras infectadas o ambos y lengua en “fresa”.
- Alteraciones en las zonas periféricas de las extremidades, como edemas en manos y pies, y descamación de inicio peri-ungueal.
- Exantema de inicio en el tronco polimorfo no vesicular que se disemina por región peri-anal y extremidades con descamación posterior.
- Linfadenopatía generalmente unilateral, dolorosa, no supurada mayor de 15 mm y la no evidencia de otra enfermedad que explique las manifestaciones clínicas”¹⁻¹⁰.

Teniendo en cuenta que la paciente presentaba los síntomas y signos de la enfermedad y que no había antecedentes de la misma en el Hospital General Docente “Aleida Fernández Chardiet” que facilitara su diagnóstico precoz y tratamiento adecuado, se decide realizar el presente trabajo.

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Motivo de ingreso: fiebre, vómitos, erupción generalizada en la piel.

Escolar de 6 años, femenina, raza negra, con antecedentes de salud, que llega a nuestro hospital remitida por presentar fiebre de una semana de evolución, acompañada de vómitos, erupción en la piel y que evolutivamente persistió la fiebre elevada asociada a dolor abdominal difuso, decaimiento y artralgias de grandes articulaciones durante dos semanas más, encontrándose al examen físico mucosas enrojecidas, conjuntivitis seca, labios fisurados, lengua enrojecida y depapilada; posteriormente una descamación generalizada de la piel que se inició por la región de las manos y los pies y continuó por la región peri-anal, inguinal, cuello, tronco y adenopatías cervicales dolorosas de más o menos 1cm de diámetro.

En principio se diagnosticó como una escarlatina y recibió tratamiento con penicilina, no mejorando se suspende el mismo y se inicia con cefalosporina de 3era. generación tampoco mostrando mejoría alguna y se le asoció vancomicina por la posibilidad de un shock tóxico por estafilococo, no obteniéndose nuevamente ningún resultado pues persistió la fiebre y los síntomas y signos de la enfermedad, replanteándose el diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki

e iniciándose tratamiento con intacglobín (gammaglobulina) a dosis 2g/kg diluidos en solución salina fisiológica a goteo lento en aproximadamente 12 horas, y después usamos el salicilato, a 80 mg/kg/día hasta que la eritrosedimentación regresó a valores normales.

El diagnóstico clínico se confirmó en nuestro servicio de Pediatría mediante ecografía bidimensional donde se constata una dilatación de las arterias coronarias izquierda de 6 mm y derecha de 4 mm, la cual fue confirmada en el Cardiocentro del Hospital "William Soler", siendo así el primer caso diagnosticado y tratado en nuestro hospital.

COMENTARIO.

Nuestra paciente reunió todos los criterios clínicos y ecocardiográficos de la enfermedad ^{1,3,5,7,9-11}, a pesar de ser una paciente de 6 años de edad, femenina y de la raza negra, donde las manifestaciones cutáneas se tornaron difíciles de precisar y evolucionar, siendo frecuente además, en este período, las enfermedades estreptocócicas, por lo que fue tratada como una escarlatina (su primer diagnóstico diferencial). Teniendo en cuenta la persistencia de la fiebre y los resultados patológicos de todas las reactantes de la fase aguda de la enfermedad insistimos en el tratamiento con antibióticos por una posible sepsis bacteriana que no mejoró hasta el día que iniciamos el tratamiento con Gamma Globulina endovenosa y ácido acetil salicílico cuando ya habían pasado 2 semanas de iniciado el proceso febril y de las lesiones mucocutáneas, obteniéndose rápida mejoría clínica y de laboratorio, quedando las dilataciones coronarias como secuelas de la enfermedad.

Varios autores ^{4,6,8-10.12-15} refieren que es posible, con un diagnóstico precoz, o sea, en los primeros diez días poder evitar las secuelas que producen la vasculitis sistémica de esta enfermedad sobre todo a nivel de las arterias coronarias, las cuales pueden comprometer la vida presente y futura del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Prego Petit J. Enfermedad de Kawasaki. Arch Pediatr Urug 2003; 74 (2): 99-113.
2. Chang RK. Epidemiologic characteristics of children hospitalized for Kawasaki disease in California. Pediatr Infect Dis J 2002; 21:1150-5.
3. Rodríguez R, Carvajal L, Réynes JN, García CA, Barrios R, Zarco J. Enfermedad de Kawasaki. Acta Pediatr Mex 2001; 22(2): 97-103.
4. Rowley Rodríguez R, Carvajal L, Réynes JN, García CA, Barrios R, Zarco J, et al. Síndrome de Kawasaki. Clin Pediatr Norteam 1999; 3:41-59.
5. Sotelo N, González LA, Gómez N, Manzo MA. Enfermedad de Kawasaki: experiencia de siete años. Rev Mex Pediatr 2001;68(5):189-95.
6. Green J. Enfermedad de Kawasaki. En: Behrman RE, Kliegman RM, Harbin AM, eds. Nelson Tratado de Pediatría. 15 ed. La Habana: Ciencias Médicas; 1998.p.850-2.
7. Harnden A, Alves B, Sheikh A. Rising incidence of Kawasaki disease in England: analysis of hospital admission data. BMJ 2002; 324: 1424-5.
8. Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki syndrome. Pediatr Cardiol 1999; 46:313-23.
9. Newburger JW. Kawasaki disease: who is at risk? J Pediatr 2000; 137: 149-52.
10. Ros Viladoms JB. Enfermedad de Kawasaki. Act Pediatr Esp 2002; 60:67-73.

11. Laupland KB, Dele Davies H. Epidemiology, etiology, and management of Kawasaki disease: state of the art. *Pediatr Cardiol* 1999; 20:177-83.
12. Gibbons RV, Parashar UD, Holman RC, Balay ED, Maddox RA, Powell KE, et al. An evaluation of hospitalizations for Kawasaki syndrome in Georgia. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2002; 156: 492-6.
13. Wallace CA, French JW, Kahn SJ, Sherry DD. Initial intravenous gammaglobulin treatment failure in Kawasaki disease. *Pediatrics* 2000; 105:e78-81.
14. Castillo Martín F del. Enfermedad de Kawasaki. En: Casado Flores J, Serrano A, editors. *Urgencias y tratamiento del niño grave*. Madrid: Ergón; 2000.p.421-6.
15. Brogan PA, Bose A, Burgner D, Shingadia D, Tulloh R, Michie, et al. Kawasaki disease: an evidence based approach to diagnosis, treatment, and proposals for future research. *Arch Dis Child* 2002; 86: 286-90.

SUMMARY.

The first case in our hospital of the Kawasaki disease in a 6 years old girl with a fever chart and exantematic of 2 weeks of evolution diagnosed at the very beginning like a scarlatina we gave a penicillin treatment and after it was diagnosed as a toxic shock syndrome by staphylococcus or streptococcus treated with antibiotics of wide spectrum without obtain satisfactory clinic and labs results. For the torpid of the evolution of the disease an bidimensional echocardiogram was done where is establishing in the coronary arteries we began a specific treatment with intraglobin and ASA getting with evident improvement in the next 48 hours. The patient was admitted in our service during 4 weeks after one year follow up the girl got a good pondostatural development without any kind of complications.

Subject headings: **MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME/diagnosis; MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME/therapy; CHILD**