

Inesperada reagudización de enfermedad de Kawasaki

B. Moreno Sanz-Gadea¹, M. Sellers Carrera¹, T. Sáinz Costa², F.J. Aracil Santos²,
L. Deiros Bronte³, M. de Ceano-Vivas La Calle⁴

¹Médico interno residente de Pediatría. ²Médico adjunto. Servicio de Enfermedades Infecciosas y Tropicales Pediátricas. ³Médico adjunto. Servicio de Cardiología Pediátrica. ⁴Médico adjunto. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid

Resumen

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es la segunda vasculitis más frecuente de la infancia, después de la púrpura de Schönlein-Henoch, y la primera causa de enfermedad cardíaca adquirida en la infancia en los países desarrollados.

Caso clínico: Se presenta un caso clínico de EK con reagudización y aparición de aneurismas gigantes coronarios como complicación secundaria.

Discusión: El diagnóstico se basa en la combinación de criterios clínicos y analíticos, como presencia de fiebre (duración ≥ 5 días) y 4 de los siguientes: conjuntivitis bilateral no supurativa, linfadenopatía cervical, exantema polimorfo que afecta a las palmas y las plantas, cambios en las mucosas (lengua aframbuesada, enrojecimiento labial) y cambios en las extremidades (edema y eritema de las palmas, descamación del pulpejo de los dedos). El tratamiento consiste en la administración temprana de gammaglobulina intravenosa 2 g/kg y ácido acetilsalicílico 50 mg/kg/día. La secuela más importante es la afectación del sistema cardiovascular, en especial de las arterias coronarias, que puede llegar a desarrollar aneurismas coronarios que evolucionen hacia una estenosis y una posterior isquemia miocárdica.

Conclusiones: Para disminuir la morbimortalidad de este proceso es importante un inicio precoz del tratamiento, lo que precisa una alta sospecha diagnóstica ante cuadros febriles prolongados, así como una correcta evaluación de los factores de riesgo de evolución tórpida, para elegir el tratamiento más adecuado.

Palabras clave

Kawasaki, reagudización, aneurismas coronarios

Abstract

Title: Unexpected exacerbation of Kawasaki disease

Introduction: Kawasaki disease is the second most common vasculitis of childhood and the leading cause of acquired heart disease in children in developed countries.

Case report: We present the case of an infant with Kawasaki disease and acute exacerbation with coronary aneurysms as a secondary complication arises.

Discussion: Diagnosis is based on the combination of clinical and laboratory criteria: fever (over five days) plus 4 of the following: non-suppurative bilateral conjunctivitis, cervical lymphadenopathy, polymorphous rash affecting the palms and soles, changes in the mucous membranes (strawberry tongue, redness lip) and changes in the extremities (edema and erythema of the palms, peeling the heel of the fingers). The treatment consists of early administration of intravenous immunoglobulin 2 g/kg and acetylsalicylic acid 50 mg/kg/day. The most important consequence is the involvement of the cardiovascular system, especially the coronary arteries may develop coronary aneurysms evolve towards stenosis and subsequent myocardial ischemia.

Conclusion: To decrease the morbidity and mortality of this process is important early initiation of treatment, which requires a high suspicion diagnosis before prolonged febrile illness, and an accurate assessment of risk factors torpid, to choose the most appropriate treatment.

Keywords

Kawasaki, exacerbation, coronary aneurysms

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) es la segunda vasculitis más frecuente de la infancia, después de la púrpura de Schönlein-Henoch, y la primera causa de enfermedad cardíaca adquirida en la infancia en los países desarrollados¹. Es un proceso inflamatorio agudo y autolimitado asociado a una vasculitis de las arterias de mediano calibre, particularmente las coronarias¹. La etiología es desconocida, aunque las características clínicas y epidemiológicas sugieren la implicación de un agente infeccioso en un individuo genéticamente susceptible^{1,2}.

Caso clínico

Lactante de 7 meses de edad que acude al servicio de urgencias por presentar fiebre de 8 días de evolución, hiperemia conjuntival, labios enrojecidos y agrietados y exantema urticarial. Ante la evolución de la fiebre, se realizó una analítica, con los siguientes resultados: hemoglobina (Hb) 9,6 g/dL, leucocitos 21.000/ μ L, plaquetas 776.000/ μ L, proteína C reactiva (PCR) 124 mg/L, albúmina 2,6 g/dL y transaminasa glutámico pirúvica GPT 17 U/L. Se recogió una muestra de orina, en la que se detectó piuria estéril. Se realizó un test rápido de adenovirus. El paciente cumplía criterios clínicos y analíticos de EK incompleto, por lo que ingresó para su tratamiento.

Se inició tratamiento con gammaglobulina (2 g/kg/24 h), ácido acetilsalicílico (AAS) (80 mg/kg/día) y corticoides (2 mg/kg/día), ya que el lactante cumplía criterios de EK de alto riesgo. Evolución favorablemente, quedando afebril a las 12 horas de finalizar la infusión de inmunoglobulinas. Los resultados del test rápido de adenovirus fueron positivos. Al sexto día de defervescencia, el paciente fue dado de alta del hospital manteniendo tratamiento con corticoterapia oral, con buen estado general y desaparición de la clínica. Al alta se realizó un ecocardiograma, con resultados dentro de la normalidad.

A los 9 días de mantenerse afebril, reapareció la fiebre alta y el enrojecimiento labial en el niño, por lo que acudió nuevamente al servicio de urgencias, donde se le realizó un control analítico, con los siguientes parámetros: Hb 8,4 g/dL, leucocitos 21.500/ μ L, plaquetas 605.000/ μ L, PCR 220 mg/L, albúmina 2,7 g/dL, GPT 25 U/L y piuria estéril, compatibles con una reagudización de la EK. Reingresó nuevamente y fue tratado con una segunda dosis de gammaglobulinas, corticoides orales y AAS, con lo que desapareció la fiebre y se normalizaron los parámetros analíticos. Dada la reagudización del proceso inflamatorio, se realizó un nuevo control ecocardiográfico, en el que se puso de manifiesto la presencia de aneurismas en las 3 arterias coronarias (figuras 1 y 2), uno de los cuales cumple criterios de aneurisma gigante (z-score: 19,17). Ante estos hallazgos, se decidió iniciar tratamiento con acenocumarol. Dada la mejoría clínica y la estabilidad hemodinámica del paciente, fue dado de alta con una pauta de revisiones periódicas en el servicio de cardiología y tratamiento con prednisolona oral y AAS.

Discusión

El diagnóstico de EK se basa en la combinación de criterios clínicos, como presencia de fiebre (duración ≥ 5 días) y 4 de los siguientes: conjuntivitis bilateral no supurativa, linfadenopatía cervical, exantema polimorfo, cambios en las mucosas (lengua aframbuesada, enrojecimiento labial) y cambios en las extremidades (eritema y edema de las palmas y descamación del pulpejo de los dedos). El concepto de Kawasaki incompleto incluye a los pacientes que presentan fiebre de ≥ 5 días y, al menos, 2-3 de los criterios clínicos citados, sin detección de otra posible causa del cuadro, y hallazgos de laboratorio que reflejan el proceso de inflamación sistémica:

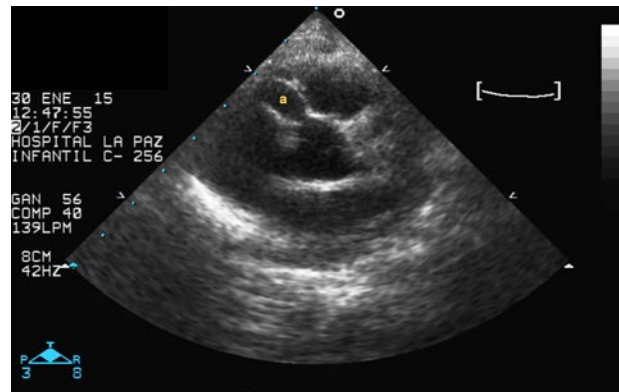


Figura 1. a) Aneurisma de la arteria coronaria derecha



Figura 2. a) Aneurisma de la arteria coronaria derecha. b) Aneurisma de la arteria circunfleja. c) Aneurisma de la arteria descendente anterior

TABLA 1	Criterios de Kobayashi	
	Sodio ≤ 133 mmol/L	2 puntos
	≤ 4 días de enfermedad	2 puntos
	GPT ≥ 100 U/L	1 punto
	$\leq 300.000/\mu\text{L}$	1 punto
	PCR ≥ 10 mg/dL	1 punto
	Edad menor de 12 meses	1 punto
	Neutrófilos $\geq 80\%$	2 puntos
	GPT: transaminasa glutámico pirúvica; PCR: proteína C reactiva.	

aumento de la PCR ≥ 3 mg/dL y/o velocidad de sedimentación globular ≥ 40 mm/h, albúmina < 3 g/dL, anemia para su edad, leucocitosis $> 15.000/\mu\text{L}$, plaquetas > 450.000 , aumento de GPT o leucocituria estéril¹. Se debe sospechar siempre una EK como posibilidad diagnóstica a pesar de existir una confirmación microbiológica alternativa.

El tratamiento consiste en la administración temprana de gammaglobulina i.v. 2 g/kg y AAS 50 mg/kg/día¹ (entre los días 5 y 10 tras el comienzo de la fiebre, preferiblemente entre los días 5 y 7). La incidencia de no respuesta al tratamiento se sitúa en torno al 10-20%, en cuyo caso se requiere una segunda dosis de gammaglobulina u otros inmunomoduladores, situación que aumenta el riesgo de complicaciones^{1,3}. Entre los pacientes que no responden al tratamiento se distinguen 2 grandes grupos: pacientes cuyos síntomas no desaparecen y pacientes cuyos síntomas reaparecen tras 48 horas del inicio del tratamiento (reagudización). Para determinar el riesgo de resistencia al tratamiento disponemos de la puntuación de Kobayashi⁴ que evalúa la edad del paciente, la duración del proceso febril y diferentes parámetros analíticos, otorgando 1 o 2 puntos según su importancia (tabla 1)¹.

Cuando se obtiene una puntuación ≥ 5 , se recomienda añadir al tratamiento corticoides 2 mg/kg/día, para disminuir la incidencia de complicaciones. Estas puntuaciones se han desarrollado sólo en población japonesa, por lo que su sensibilidad puede variar al aplicarlos en otras poblaciones⁵.

La secuela más importante de la EK afecta al sistema cardiovascular, en especial a las arterias coronarias³, que puede llegar a desarrollar aneurismas coronarios que evolucionen hacia una estenosis y una posterior isquemia miocárdica⁴.

Conclusiones

El interés de este caso radica en la reagudización/recrudescencia tardía de la enfermedad (a los 9 días) tras el tratamiento inicial con normalización clínica, descrito en pocos casos en la literatura.

Para mejorar el pronóstico y disminuir la morbimortalidad de este proceso es importante iniciar el tratamiento de forma precoz, lo que precisa una alta sospecha diagnóstica ante cuadros febriles prolongados, así como una correcta evaluación de los factores de riesgo de evolución tórpida, para elegir el tratamiento más adecuado.

Ante un síndrome febril prolongado, se debe sospechar siempre una EK como posibilidad diagnóstica a pesar de existir una confirmación microbiológica alternativa. ■

Bibliografía

1. Eleftheriou D, Levin M, Shingadia D, Tulloh R, Klein NJ, Brogan PA. Management of Kawasaki disease. Arch Dis Child. 2014; 99(1): 74-83.
2. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et al. Diagnosis, treatment and long term management of Kawasaki disease. Pediatrics. 2004; 114: 1.708-1.733.
3. Burns JC, Glodé MP. Kawasaki syndrome. Lancet. 2004; 364: 533-544.
4. Nakamura Y, Oki I, Tanihara S, Ojima T, Yanagawa H. Cardiac sequelae in recurrent cases of Kawasaki disease: a comparison between the initial episode of the disease and a recurrence in the same patient. Pediatrics. 1998; 102(6): e66.
5. Sleeper LA, Minich LL, McCrindle BM, et al. Evaluation of Kawasaki disease risk-scoring systems for intravenous immunoglobulin resistance. J Pediatr. 2011; 158(5): 831.e3-835.e3.