

Síndrome de Kawasaki: Una experiencia personal

Dr. Felipe Abad B.

Médico-Cirujano

Programa Infantil

CESEAM "Los Castaños"

CASO

Paciente F.A.S, sexo masculino, 11 meses de edad, sin antecedentes familiares relevantes, antecedente personal de **asfixia neonatal severa** por circular de cordón (APGAR 2 y 8; ultrasonografía cerebral normal a las 12 horas de nacido), consulta por fiebre de 2 días de evolución en Servicio de Urgencias diagnosticándosele Otitis Media Aguda (OMA). Se le administra AINE (1 gta/kg, c/8 hrs). El paciente evoluciona con irritabilidad, decaimiento, tos, fiebre vespertina hasta 40,6° C.

Al día siguiente de la consulta es reevaluado en el Servicio de Urgencias donde se solicitan exámenes complementarios: Radiografía de Tórax AP y Lateral (normales), Sondeo Vesical (orina turbia, densidad 1.020; análisis químico: proteínas (+), eritrocitos (+), resto normal; examen microscópico: células descamativas (+), piocitos aislados 330 x uL, piocitos en placa (+), eritrocitos 66 x uL, mucus (++), cilindro hialino granuloso: Incontables por campo), Hemograma-VHS (leucocitos 26.100, Segmentados 75% Linfocitos 18%, R.A. Neutrófilos 19,6, VHS 127;

Frotis: anisocitosis (+), microcitosis (+), policromasia (+), poiquilocitosis (+), alteración tóxica degenerativa de los Neutrófilos (+), Plaquetas aumentadas (++)); Proteína C Reactiva 20 mg/dL. Dos días después, al no ceder la fiebre (40,7° C), seguir irritable, decaído, con tos y aparecer eritema no confluyente en tronco, es reevaluado en el Servicio de Urgencias. Se solicitan todos los exámenes otra vez, obteniéndose: Radiografía de Tórax AP y Lateral con infiltrado peribronquial difuso; Sondeo Vesical: orina levemente turbia, densidad 1.025; análisis químico: Eritrocitos (+), células descamativas (+), leucocitos 24 x uL, piocitos aislados no, bacterias (+), eritrocitos 2 x uL, mucus (+++); Hemograma-VHS: Leucocitos 17.200, Segmentados 63%, Linfocitos 31%, R.A. Neutrófilos 10,8 VHS 113, Frotis: Microcitosis (+), Plaquetas (++)); Proteína C Reactiva 9,3 mg/dL; Urocultivo solicitado anteriormente (-).

Al quinto día de la primera consulta, el paciente evoluciona igual, se destaca que es el primer día en que la fiebre no llega a los 40° C. Ante la persistencia de la sintomatología es revalorado en el Servicio de Urgencias planteándose como hipótesis diagnóstica por primera vez: Enfermedad de Kawasaki. Se indica su hospitalización y repetir todos los exámenes.

HOSPITALIZACIÓN

Exámenes de ingreso: Radiografía de Tórax AP y Lateral: Proceso neumónico en evolución; Hemograma-VHS: Leucocitos 13,9, Segmentados 55%, Linfocitos 33%, R.A. Neutrófilos 7,6,

VHS 132, Frotis: Microcitosis (+), Plaquetas (+++), Formación de Rouleaux (+++); LDH 598 U/L; Colesterol 173 mg/dL; Albúmina 3,4 gr/dL; Acido úrico 2,2 mg/dL; Proteína C Reactiva 6,5 mg/dL; Plaquetas x 10³/mm³= 803; Hisopado Nasofaríngeo Virus Parainfluenza 2 (+); Cintigrama Renal DMSA normal; ECO cardiografía muestra aumento de la refringencia y del diámetro de las arterias coronarias compatible con patología sospechada.

Examen Físico de Ingreso: En buenas condiciones generales, afebril, congestión ocular bilateral, edema de palmas y plantas, eritema palmo-plantar y perianal, no linfático, palpable, resto de órganos y sistemas normales. Peso 9 kilos, talla 74 cm.

Problemas detectados y plan de manejo inicial: Fiebre de 8 días de evolución, con compromiso del estado general que no cede al paracetamol (4 gts/kdp), ni a AINES (1gt/kdp). Ante sospecha de Enfermedad de Kawasaki, se le inicia tratamiento con Gammaglobulina en infusión IVL, más ácido acetil salicílico 15 mg/kdp.

Evolución: Entre la primera consulta al Servicio de Urgencia (10-12-2002), y su hospitalización (16-12-2002), el paciente evoluciona siempre con cuadro febril y compromiso del estado general, asociándose al 5to día de fiebre, eritema en tronco no confluyente. Debido a los múltiples exámenes pedidos en Servicio de Urgencia (SU) e interpretación de los mismos como ITU, se administra al paciente Ceftriaxona 50 mg/kdp IVL

dos dosis. A pesar de la medicación, vuelve hacer picos febriles vespertinos, por lo que es reevaluado en SU, repitiéndole todos los exámenes otra vez y presentándose duda diagnóstica (14-12-2002), más aún al obtenerse Urocultivo (-) y Hemocultivo (-), por lo que se recomienda sólo control de fiebre e interconsulta a médico epidemiólogo.

Hospitalización: Paciente permanece en Cuidados Intermedios por 4 días en Hospital Clínico de la Universidad Católica con Diagnóstico de Enfermedad

de Kawasaki, más ParaInfluenza 2, por lo cual se le inició tratamiento con Gamma globulina y Ácido Acetil Salicílico, presentando fiebre al tercer día de hospitalización (38,5° C), por lo que se solicitó Gama grafía Renal, para descartar complicaciones de ITU no tratada completamente.

Exámenes al Alta: Lo único destacable el ecocardiograma que demuestra dilatación de las arterias coronarias y una progresiva normalización de valores hemáticos, examen de orina normal.

Estado Actual: El paciente no ha vuelto hacer fiebre, no ha tenido compromiso del estado general, continúa recibiendo 15 mg/kg/d de Aspirina, hasta completar los 7 días.

Plan a Futuro: Control con Cardiólogo Infantil con ecocardiograma mensual por 3 meses (ECO del 23-12-2002, persiste dilatación de arteria coronaria derecha 0,5 mm y coronaria izquierda 0,3 mm) y control con Inmunólogo cada 15 días más 5 mg/kg/d de Aspirina hasta nueva orden.

COMENTARIO DEL MÉDICO FAMILIAR

El Síndrome de Kawasaki es la vasculitis sistémica y autolimitada más frecuente de la infancia, que en su evolución natural desarrolla miocarditis y en un pequeño porcentaje aneurismas coronarios, siendo ésta la causa más importante de muerte.

Por ello la muerte súbita debe ser considerada como potencial evolución clínica, ya que no siempre es evidente la miocarditis requiriendo para ello tenerla presente como diagnóstico diferencial de rutina.

Afecta casi exclusivamente a niños de 1 a 2 años, el 50% es menor de 2 años y el 80% menores de 4.

Se piensa en general que es de etiología microbiana, con especial predilección por las arterias coronarias, que entre los 10 y 40 días del comienzo de los síntomas presenta el mayor compromiso clínico y en donde habitualmente sobreviene la muerte.

Para el diagnóstico de síndrome de Kawasaki se requiere la presencia de **Fiebre prolongada** de más de 5 días de evolución y de 4 de los siguientes criterios:

- Exantema polimorfo.
- Trastornos de las extremidades (eritema, edema o descamación),
- Cambios orales (labios eritematosos con fisuras o no, eritema faríngeo, lengua despapilada o erosión de la mucosa bucal),
- Linfadenopatía cervical mayor o igual a 1,5 cm de diámetro,
- Conjuntivitis no exudativa.

La literatura resalta la importancia del síndrome febril como única manifestación inicial y de la cronología con la que aparecen los síntomas. Las manifestaciones cardíacas son de un amplio espectro de anomalías donde un 60% de los pacientes presenta taquicardias con ritmo de galope y un 20% insuficiencia cardíaca, también se observa derrame pericárdico, insuficiencia tricuspídea e insuficiencia mitral, detectadas en la primera semana mediante Ecocardiografías. De allí la importancia de la sospecha precoz para el tratamiento oportuno.

Polack presenta 2 casos clínicos compatibles con Kawasaki y atípicos por su presentación poniendo especial énfasis en las manifestaciones de laboratorio, los criterios clínicos y la evolución con el tratamiento resaltando que la gran mayoría de las presentaciones pueden ser alteradas en su evolución con el tratamiento.

El tratamiento se basa en la utilización de inmunoglobulina endovenosa 2 gr/kg/dosis en infusión de unas 10 hrs y concomitantemente con aspirina 100 mg/kg/día hasta el día 14 de la enfermedad.

CASO CLÍNICO

Discusión

El caso clínico de F.A.S, presentado por el Dr. Felipe Abad Bravo, describe la historia clásica de una Enfermedad de Kawasaki. Se trata de un lactante de 11 meses de edad, de sexo masculino, con antecedentes de asfixia neonatal severa por circular de cordón, recuperada y sin secuelas neurológicas. La evolución del crecimiento pondero-estatural se encuentra en el percentil 50 y su desarrollo psicomotor dentro de límites normales para la edad.

Previamente sano, consulta en el servicio de urgencia del Hospital Clínico de la Universidad Católica, por un cuadro febril de 2 días de evolución, donde se diagnostica otitis media aguda, quedando en tratamiento según protocolo.

Continúa con compromiso del estado general y fiebre alta hasta 40,6° centígrados, por lo que vuelve a consultar en el mismo servicio, al día siguiente, practicándose los exámenes de laboratorio, en busca de foco infeccioso.

Como se observa en los exámenes de laboratorio, el hemograma presenta linfocitosis, con VHS elevada y plaquetas aumentadas al frotis. La orina completa contiene piocitos aislados 330 x uL, eritrocitos 66 x uL, piocitos en placa aislados, incontables cilindros hialinos por campo y sin bacterias. Aunque el laboratorio no hace el diagnóstico de Kawasaki, ya existían suficientes elementos para sospechar este síndrome.

Se deja con tratamiento de ceftriaxona endovenoso por dos días, con diagnóstico de infección urinaria en estudio.

Posteriormente, al no ceder la fiebre, y aparecer eritema no confluyente en tronco, es reevaluado en urgencias, solicitando nuevamente los exámenes de laboratorios, los cuales presentan iguales alteraciones, en menor grado.

Al 5° día de fiebre, con urocultivo y hemocultivo negativos, se plantea duda diagnóstica, suspendiendo antibioterapia y quedando en control con médico infectólogo.

Al 7° día de evolución de la patología, se plantea el diagnóstico de Kawasaki, por lo que es hospitalizado en la Universidad Católica, ingresando a la unidad de cuidados intermedios con congestión ocular bilateral, edema de plantas y palmas, eritema palmo-plantar y perianal, iniciándose tratamiento con gamaglobulina y ácido acetilsalicílico.

En el ecocardiograma se observa dilatación de las arterias coronarias.

Se da de alta al 10° día de evolución del Kawasaki, en buenas condiciones generales, afebril, con normalización progresiva de los exámenes de laboratorio.

Como se puede observar, en la descripción de la historia, ya existían suficientes criterios clínicos para la sospecha y el diagnóstico de Enfermedad de Kawasaki:

- Fiebre de 5 días de evolución.
- Eritema no confluyente.
- Edema de palmas y plantas.
- Conjuntivitis no exudativa bilateral.

Además, se encuentran las alteraciones en los exámenes complementarios antes descritos, los que orientan a dicha enfermedad, así como la evolución clínica.

Comentario final

¿Qué se puede hacer frente a la sospecha de Kawasaki en la Atención Primaria? Como sabemos el diagnóstico de síndrome de Kawasaki, al no existir una etiología conocida ni pruebas de laboratorio específicas, es fundamentalmente clínico.

Los médicos de APS pueden diagnosticar la Enfermedad de Kawasaki en forma oportuna, basados en los criterios clínicos y la evolución de los síntomas. En el hemograma, examen disponible en los centros de APS, se puede encontrar algunas

alteraciones como la leucocitosis, velocidad de sedimentación elevada y aumento de las plaquetas, y, aunque no es específico de la enfermedad, sí puede orientar al médico.

Una vez realizado el diagnóstico se debe hospitalizar al niño e iniciar el tratamiento en forma precoz (antes de los 10 días), con inmunoglobulinas y ácido acetilsalicílico, con lo que se pueden prevenir complicaciones. Es importante tener en cuenta que el inicio oportuno de inmunoglobulina endovenosa en dosis altas por infusión (1,2 a 2 gr/kg/dosis), disminuye la incidencia de aneurisma coronario, favoreciendo la evolución del cuadro clínico, evitando así los infartos al miocardio y la muerte del niño. También es importante tener en cuenta esta patología como diagnóstico diferencial en la práctica médica diaria considerando que su desenlace puede ser fatal.

Hay que recordar que los pacientes que reciben la inmunoglobulina intravenosa y se están recuperando, no deben recibir vacunas de virus vivos atenuados, como la del sarampión, en un lapso de 11 meses, ya que su efecto está inactivado por la aplicación de la misma.

El 50% de los aneurismas tienden a desaparecer en un lapso de 1 a 2 años, pero estos pacientes requieren ser vigilados por el médico de APS y el cardiólogo pediatra durante muchos años, con evaluaciones cardiovasculares y ecocardiogramas. Los aneurismas gigantes no se resuelven en forma espontánea y se pueden complicar con trombosis. Si la circulación por las coronarias está alterada puede requerirse el tratamiento quirúrgico (revascularización). Aún no se sabe si los niños con Kawasaki que presentaron problemas coronarios por la enfermedad están predispuestos a presentar de adultos enfermedad aterosclerótica del corazón.

*Dra. Verónica Fuller P.
Médico Familiar PUC*