

Fiebre de origen desconocido. Enfermedad de Kawasaki atípica

E. DOMÍNGUEZ, M. C. CORDÓN, U. REDONDO, F. TRESIERRA, J. ARDURA

RESUMEN: Presentamos un caso de enfermedad de Kawasaki atípica en un varón de 4 meses, que debutó como un cuadro de fiebre de origen desconocido. En su evolución apareció como complicación más importante derrame pericárdico y aneurismas coronarios. Recibió tratamiento con Gammaglobulina IV a altas dosis y ácido acetil salicílico con buena respuesta al mismo, disminuyendo el número de los aneurismas coronarios en controles ecográficos evolutivos. Al presentar este caso queremos poner de relieve la importancia del estudio cardiológico, dentro del protocolo diagnóstico de Fiebre de origen desconocido de más de una semana de evolución, dentro del cual la enfermedad de Kawasaki es una entidad a tener en cuenta. PALABRAS CLAVE: ENFERMEDAD DE KAWASAKI. SÍNDROME LINFOGANGLIONAR MUCOCUTÁNEO. ANEURISMAS CORONARIOS.

UNKNOWN ORIGIN FEVER. ATYPICAL KAWASAKI DISEASE. (SUMMARY): We report the case of 4 months-old boy atypical Kawasaki disease presented as unknown origin fever. Pericardium effusion and coronary aneurysms were the most important complications. High-dose intravenous gammaglobulin and acetylsalicylic acid was the treatment used achieving a good clinical response with ultrasound reduction of the diameter and number of coronary aneurysms. The goal of this case report is to highlight the importance of the cardiological work up in a case of unknown origin fever of more than a week of evolution, Kawasaki disease must be considered in the differential diagnosis. KEY WORDS: KAWASAKI DISEASE. MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME. CORONARY ANEURYSMS.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki o síndrome ganglionar mucocutáneo es un proceso agudo, febril, multisistémico, de etiología desconocida, que afecta a lactantes y niños pequeños. El 80% de los casos incide en niños menos de 5 años (1, 2). Histológicamente, se caracteriza por una vasculitis sistémica que afecta preferentemente a arterias grandes y medianas de todo el organismo, pero con

una marcada predilección por las arterias coronarias, a cuyo nivel puede determinar la formación de aneurismas y menos frecuentemente trombosis que pueden producir cardiopatía isquémica y muerte súbita (3). El diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki es fundamentalmente clínico (2, 4, 5) y se basa en la presencia de fiebre y en el reconocimiento de 4 de las 5 manifestaciones principales de la enfermedad (tabla 1).

TABLA I. EVOLUCIÓN DE LOS DATOS ANALÍTICOS

	1ª SEMANA	2ª SEMANA	3ª SEMANA
Hemoglobulina (gr/dl)	11,9	8,9	8,8
Leucocitos	13.230 (74% N)	25.890 (82,7%N)	21.250 (58,1%N)
Plaquetas	246.000	550.000	844.000
V.S.G. (1ª h.)	57	62	80
P.C.R. (mg/dl)	201,27	83,06	85,31

TABLA II. CARACTERÍSTICAS DEL SÍNDROME DE KAWASAKI

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PRINCIPALES	MANIFESTACIONES ASOCIADAS
Fiebre con una duración mayor de 5 días	Irritabilidad, cambios de humor
Inyección conjuntival	Piuria
Alteraciones orofaríngeas:	Altralgia, artritis
Eritema, edema y fisuras en los labios	Dolor abdominal, diarrea
Eritema difuso de orofaringe	Meningitis aséptica
Lengua aframbuesada	Hepatitis
Alteraciones en la periferia de los miembros:	Ictericia obstructiva
Eritema en palmas y plantas	Hidrops vesicular
Induración en manos y pies	Uveitis
Descamación de la piel de manos y pies	Alteraciones cardiovasculares
Líneas de Beau	
Erupción cutánea polimorfa	
Linfadenopatía cervical, habitualmente un único ganglio linfático mayor de 1,5 cm.	

CASO CLÍNICO

Lactante de 4 meses previamente sano, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que ingresa en nuestro servicio por fiebre sin foco aparente y alteración del estado general.

El estudio analítico al ingreso fue normal. Al 4º día presenta otitis media derecha que se resuelve en 8 días y el 9º día exantema morbiliforme en tronco de 48 horas de duración.

La evolución de los controles analíticos se ve en la Tabla I:

Los estudios de L.C.R., orina, hemostasia, Rx de tórax y ecografía abdominal normales; Cultivos seriados estériles; Aglutinaciones y serología a virus y Ricketsias; Mantoux fueron negativo.

Ante la sospecha de cuadro infeccioso, recibe tratamiento, con diversos antibióticos (Cefotaxima, Gentamicina y Gentamicina + Ceftacidima) con persistencia de los picos febriles durante 3 semanas. A los 20 días se detecta derrame pericárdico por ecografía abdominal y radiología de tórax (Fig. 1). La exploración cardiológica muestra roce pericárdico con derrame pericárdico izquierdo y dilataciones coronarias múltiples (Fig. 2), permitiendo asegurar el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki.

Se instaura tratamiento con gammaglobulina (400 mg/Kg/día) durante 4 días y ácido acetilsalicílico a dosis de ataque (100 mg/Kg/día) hasta la desaparición de la fiebre, que en nuestro caso ocurrió a los 4 días, manteniendo posteriormente

una dosis antiagregante de 5 mgr/Kg/día y asociando Dipyridamol a dosis de 2 mgr/Kg/día. Con este tratamiento se obtiene una buena respuesta desapareciendo la fiebre y el derrame pericárdico (Figs. 3 y 4), así como disminuyendo el calibre de los aneurismas coronarios en controles ecocardiográficos sucesivos.

Actualmente se mantiene asintomático y continúa recibiendo tratamiento antiagregante con ácido acetilsalicílico y Dipyridamol.

DISCUSIÓN

Desde que en 1967 Kawasaki hiciera la primera descripción del síndrome que lleva su nombre, han sido publicados numerosos casos de esta enfermedad; siendo considerada en la actualidad una entidad clínica patológica bien definida (1). En diversas áreas geográficas constituye actualmente, la primera causa de cardiopatía adquirida durante la infancia. Se han descrito formas incompletas de la enfermedad, mostrando éstas una gran variabilidad en su expresión clínica, lo que hace más dificultoso su diagnóstico. Estas formas son más frecuentes en lactantes, sobre todo en menores de 7 meses. En estos casos atípicos, la fiebre es el más constante (1, 6) de los síntomas requeridos para el diagnóstico de la enfermedad (tabla 1). Por ello, en el protocolo de estudio de la fiebre de origen desconocido, debería incluirse la enfermedad de Kawasaki. Se establece la sospecha diagnóstica ante todo cuadro febril no identificado que se acompaña de elevación de los marcadores de inflamación sistemática (V.S.G., P.C.R., Trombocitosis, etc...).

La mayoría de las formas atípicas presentan aneurismas coronarios en ecocardiografía, coronariografía o estudio necrópsico, apareciendo en un menor número de casos fibrosis intimal con estenosis, con o sin trombosis. Nuestro

caso presentaba diversos aneurismas en raíz de coronaria izquierda y en coronaria derecha a distintos niveles (7, 8).

La anatomía patológica de la enfermedad de Kawasaki, sea típica o atípica, corresponde a una vasculitis generalizada con afectación preferente del sistema cardiovascular; produciéndose una necrosis de la media e inflamación de la íntima con escasa degeneración fibrinoide. La morfología es idéntica a la de la Panarteritis infantil, considerándose en la actualidad como la misma entidad clínico-patológica (1, 2). También pueden observarse como complicaciones pericarditis (como ocurrió en nuestro caso), miocarditis, endocarditis, trastornos de la conducción y valvulopatía mitral (9).

La edad inferior a 7 meses y la presencia de criterios clínicos en número menor a 5 confieren a nuestro caso el calificativo de atípico. En estos casos, dentro del protocolo diagnóstico, debe incluirse el estudio cardiológico y repetirlo cada 5 días si la fiebre y su causa no se resuelven; dado que en nuestro caso tanto la exploración como la Radiología de tórax al 6º día fueron normales.

El diagnóstico y tratamiento precoz son importantes, para un mejor pronóstico y evolución de la misma; ya que una terapéutica adecuada (ácido acético salicílico o gamma globulina i.v.) evitaría secuelas fatales de la enfermedad (4,5). La administración de ácido acetilsalicílico para inhibir la agregación plaquetaria constituye la clave del tratamiento de la enfermedad de Kawasaki, comenzando con dosis de 80-100 mgr/Kg/día hasta que el niño deja de tener fiebre, seguido de 65 mgrs de ácido acetilsalicílico al día hasta que el recuento plaquetario y la velocidad de sedimentación han vuelto a niveles normales (4, 5). En los pacientes que presenten aneurismas coronarios debe asociarse al tratamiento con bajas dosis de aspirina también Dipyridamol a dosis de 2-5 mg/Kg/día y mantenerlo

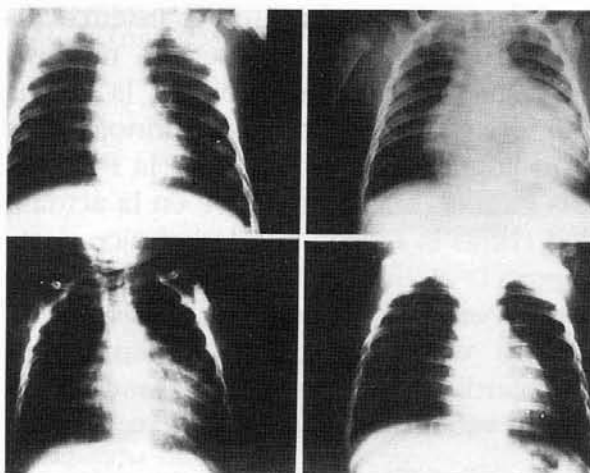


FIG. 1. Radiografía de tórax secuencial, 1) Ingreso; 2) A los 20 días, coincidiendo con derrame pericárdico, 3) a los 30 días, remitido el derrame, 4) al alta.

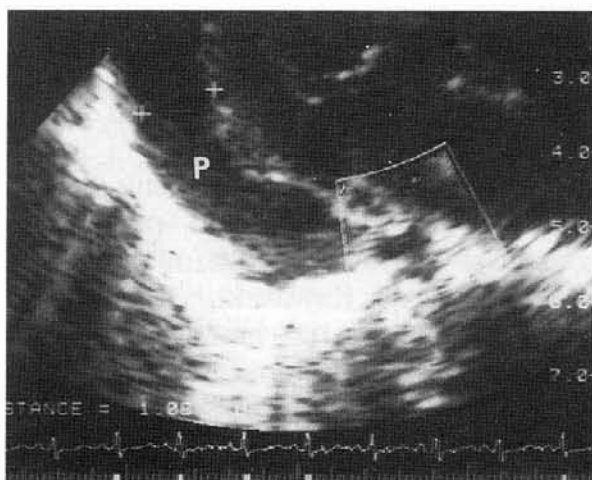


FIG. 2. Ecocardiografía proyección eje largo. Se observa el derrame pericárdico (P) en cara pósterolateral de ventrículo izquierdo, así como dilatación de coronaria del mismo diámetro que el seno coronario próximo (en recuadro).

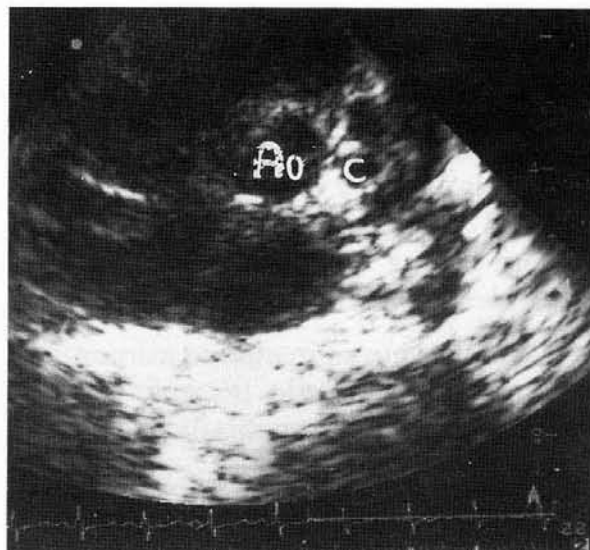


FIG. 3. Ecocardiografía en eje corto de arterias. Se aprecia la dilatación coronaria izquierda (C) en la proximidad de su origen aórtico (AO).



FIG. 4. Ecocardiograma en apical 4 cámaras. Se aprecia dilatación de coronarias (C) en el seno aurículo-ventricular.

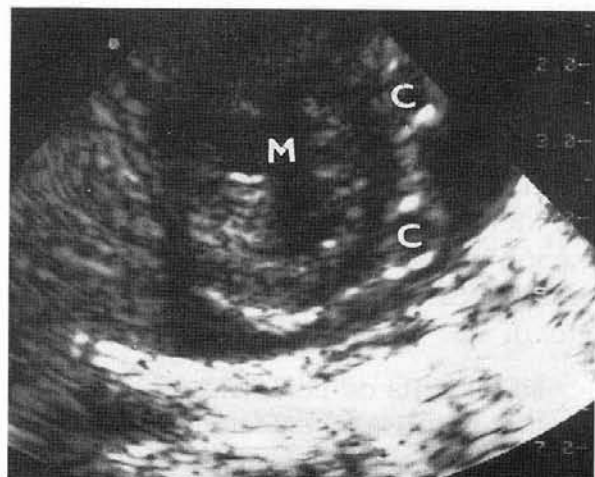


FIG. 5. Ecocardiograma en eje corto de ventrículo izqdo. Se aprecia dilatación de coronaria descendente (C) en la pared ventricular. M: válvula mitral

hasta que desaparezcan los aneurismas coronarios en el ecocardiograma e incluso de forma indefinida ya que la desaparición de los aneurismas en el ecocardiograma no implica su curación.

La posibilidad de prevenir los aneurismas coronarios, parece razonable con

dosis elevadas de inmunoglobulina por vía intravenosa en las fases precoces de la enfermedad (dosis de 400 mg/Kg durante 4 días o bien 1 gr como dosis única) (10).

BIBLIOGRAFÍA

1. FIAÑO VALVERDE, M. C.; SOTELO RODRÍGUEZ, M. T.; ARGÜELLELS PINTOS, M.; ALBERTI MASGRAU, N.; GARCÍA MUÑOZ, H.; GARCÍA MUÑOZ, F.: "Enfermedad de Kawasaki Atípica: Presentación de un caso y revisión de la literatura". *An. Esp. Pediatr.*, 1992, 36: 235-238.
2. SÁNCHEZ LORENTE, A.; SANCHÍS CALVO, A.; FERRER GIMÉNEZ, R.; MARQUINA VILA, A.: "Enfermedad de Kawasaki. Presentación de 2 casos". *An. Esp. Pediatr.*, 1990, 33: 54-57.
3. MAROTO, E.; RODRÍGUEZ CIMADEVILLA, J. C.; GARCÍA-DORADO, D.; GARCÍA, E. J.: "Evaluación cardiológica de la enfermedad de Kawasaki: protocolo de estudio". *Rev. Esp. Cardiol.*, 1987, 40: 327-332.
4. KARVL, S.; BARRÓN, V.; DANTEL, J.; MURPHY, J. R.: "El síndrome de Kawasaki sigue siendo un enigma fascinante". *Hospital Practice (ed. Esp.)*, 1990, 5: 72-83.
5. ROBERTS, K. B.: "Síndrome de Kawasaki". *Contemporary Pediatr.*, 1992, 2: 177-183.
6. GAMILLSCHEG, A.; ZOBEL, G.; FELICITAS KARPF, E. y cols.: "Atypical Presentation of Kawasaki Disease in an infant". *Pediatr. Cardiol.*, 1993, 14: 223-226.
7. YANAGISAWA, M.; YANO, S.; SHIRAIISHI, H.; NAKAJIMA, Y.; FUJIMOTO, T.; ITOH, K.: "Coronary Aneurysms in Kawasaki Disease: Follow-up Observation by Two-dimensional Echocardiography". *Pediatr. Cardiol.*, 1985, 6: 11-16.
8. MARES BERMÚDEZ, J.; SÁNCHEZ UFARTE, C.; SANZ MANRIQUE, N. y cols.: "Complicaciones Cardíacas en la enfermedad de Kawasaki". *An. Esp. Pediatr.*, 1989, 30: 127-130.
9. BISHARA, J.; MORRIS GESSOUROUN, F.; DAVID E. FIXLER, D.; W. FINK, C.: "Aortic and Mitral Regurgitation in an infant with Kawasaki Disease". *Pediatr. Cardiol.*, 1985, 6: 95-98.
10. CALVO REY, C.; BORQUE ANDRÉS, C.; DEL CASTILLO MARTÍN, F. y cols.: "Enfermedad de Kawasaki; Complicaciones y evolución. A propósito de 38 casos". *An. Esp. Pediatr.*, 1993, 39: 423-427.

Petición de separatas:

EUGENIA DOMÍNGUEZ VEGA
Hospital Clínico Universitario
Avda. Ramón y Cajal, s/n
47011 VALLADOLID