

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ

Colegio de Ciencias de la Salud

Caso Clínico Interactivo para Educación Médica

Vasculitis Sistémica de la Infancia

Análisis de caso

Stephanie Gabriela Aldás Rojas

Medicina

Trabajo de titulación presentado como requisito
para la obtención del título de Médico

Quito, 28 de octubre de 2018

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ
COLEGIO CIENCIAS DE LA SALUD

HOJA DE CALIFICACIÓN
DE TRABAJO DE TITULACIÓN

Caso Clínico Interactivo para Educación Médica
Vasculitis Sistémica de la Infancia

Stephanie Gabriela Aldás Rojas

Calificación:

Nombre del profesor, Título académico

María Caridad Dávalos, Md

Firma del profesor

Quito, 28 de octubre de 2018

Derechos de Autor

Por medio del presente documento certifico que he leído todas las Políticas y Manuales de la Universidad San Francisco de Quito USFQ, incluyendo la Política de Propiedad Intelectual USFQ, y estoy de acuerdo con su contenido, por lo que los derechos de propiedad intelectual del presente trabajo quedan sujetos a lo dispuesto en esas Políticas.

Asimismo, autorizo a la USFQ para que realice la digitalización y publicación de este trabajo en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Firma del estudiante: _____

Nombres y apellidos: Sthephanie Gabriela Aldás Rojas

Código: 00106883

Cédula de Identidad: 1718059718

Lugar y fecha: Quito, 28 de octubre de 2018

RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki fue descrita por Tomisaku Kawasaki en 1967 en Japón. Representa una de las vasculitis sistémicas con mayor prevalencia en la población pediátrica luego de la Púrpura de Schönlein-Henoch. Se presenta usualmente en menores de 5 años, en su gran mayoría menores de sexo masculino. Su origen continúa siendo desconocido. Esta enfermedad de presentación heterogénea está determinada por la afección vascular de arterias de pequeño y mediano calibre causada por un proceso inflamatorio vascular que conlleva a la alteración de la dimensión luminal de las arterias coronarias lo cual conlleva al desarrollo de aneurismas y sus consecuentes complicaciones. Debido a la inexistencia de pruebas patognomónicas el diagnóstico es establecido en caso de cumplimiento de al menos 4 de los criterios diagnósticos principales acompañado de fiebre alta de difícil manejo más de 5 días: conjuntivitis no exudativa bilateral, cambios de la mucosa oral, linfadenopatía, exantema polimorfo y alteraciones en extremidades. Estas manifestaciones clínicas son autolimitadas caracterizadas primordialmente por un proceso inflamatorio que se presenta en tres fases: aguda, subaguda y convalecencia. (McCrindle, 2017). La importancia de un diagnóstico oportuno es sumamente significativo ya que esto influenciara directamente en las secuelas cardiacas de los pacientes. Su tratamiento requiere dosis altas de inmunoglobulina y profilaxis con ácido acetilsalicílico para suprimir la inflamación y disminuir el riesgo de alteraciones coronarias. Se realiza el análisis de un caso clínico con la finalidad de estribar a la educación médica.

En Ecuador la enfermedad de Kawasaki se encuentra dentro del listado de enfermedades raras o huérfanas definidas por el Ministerio de Salud Pública. Por lo que, datos estadísticos de esta enfermedad no presenta una veracidad apropiada. Se requiere investigación y mayor conciencia de esta enfermedad. A nivel mundial presenta una incidencia variable en dependencia de la zona geográfica. Presenta una prevalencia mayor en Japón con una incidencia anual de 90 a 250 casos por cada 100,000 menores a 5 años, en Estados Unidos se presentan entre 6 y 15 casos por cada 100,000 niños. (Bluro, 2017)

Palabras clave: Kawasaki, vasculitis, inmunoglobulina, aneurisma coronario, hidropesía vesicular, tratamiento oportuno.

ABSTRACT

Kawasaki disease was described by Tomisaku Kawasaki in 1967 in Japan. It represents one of the systemic vasculitis with the highest prevalence in the pediatric population after the Schönlein-Henoch purpura. It usually occurs in children under 5 years old, the vast majority of whom are boys. Its origin continues to be unknown. This disease of heterogeneous presentation is determined by the vascular affection of small and medium caliber arteries caused by a vascular inflammatory process that leads to the alteration of the luminal dimension of the coronary arteries which leads to the development of aneurysms and their consequent complications. Due to the lack of pathognomonic tests the diagnosis is established in case of compliance with at least 4 of the main diagnostic criteria accompanied by high fever difficult to manage more than 5 days: bilateral non-exudative conjunctivitis, changes of the oral mucosa, lymphadenopathy, exanthema polymorph and alterations in extremities. These clinical manifestations are self-limiting characterized primarily by an inflammatory process that occurs in three phases: acute, subacute and convalescent. (McCrindle, 2017). The importance of an opportune diagnosis is extremely significant since this will directly influence the cardiac sequelae of the patients. Its treatment requires high doses of immunoglobulin and prophylaxis with acetylsalicylic acid to suppress inflammation and reduce the risk of coronary alterations. The analysis of a clinical case is carried out with the purpose of referring to medical education.

In Ecuador, Kawasaki disease is included in the list of rare or orphan diseases defined by the Ministry of Public Health. Therefore, statistical data of this disease does not present an appropriate veracity. Research and greater awareness of this disease is required. At a global level, it has a variable incidence depending on the geographical area. It has a higher prevalence in Japan with an annual incidence of 90 to 250 cases per 100,000 children under 5 years, in the United States there are between 6 and 15 cases per 100,000 children. (Bluro, 2017)

Keywords: Kawasaki, vasculitis, immunoglobulin, coronary aneurysm, vesicular dropsy, timely treatment.

TABLA DE CONTENIDO

Objetivos:	9
Introducción	11
Desarrollo del Tema	14
Presentación del caso clínico	14
Diagnostico diferencial	18
Enfermedad Kawasaki	20
Fases de la enfermedad de Kawasaki:	22
Análisis del Caso	25
Manejo inicial y Tratamiento	34
Control y seguimiento a largo plazo:	37
Conclusiones	39
Referencias bibliográficas	42
Anexo A	44

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla # 1. Exámenes de Laboratorio	45
Tabla # 2. Diagnostico diferencial de la Enfermedad de Kawasaki.....	18
Tabla # 3. Criterios diagnósticos de la Enfermedad de Kawasaki.....	21

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura #1. Eco partes blandas a nivel cervical izquierdo 06/03/2018.....	26
Figura #2. Eco abdominal 06/03/2018.....	46
Figura #3. Radiografía de abdomen 06/03/2018.....	46
Figura #4. Tomografía Simple y Contrastada de Abdomen 07/03/2018.....	47
Figura #5. Ecocardiograma 08/03/2018.....	31
Figura #6. Hidropesía de vesícula biliar determinado por Eco abdominal.....	32
Figura # 7. Test de Boyden.....	34
Figura # 8. Ecocardiograma de Control.....	48
Figura #9. Curso clínico de la enfermedad de Kawasaki con las principales manifestaciones y momento de aparición y desaparición.....	
Figura #10. Estratificación de riesgo coronario mediante las dimensiones lumbales de arterias coronarias según puntaje Z.....	24
Figura # 11. Curva térmica del paciente durante su hospitalización.....	48
Figura # 12. Rash o exantema polimorfo.....	27
Figura # 13. Conjuntivitis bulbar bilateral no exudativa que respeta el limbo corneal.....	28
Figura #14: Alteración de mucosa oral: Lengua aframbuezada, labios resecos y agrietados.....	28
Figura # 15. Edema indurado en dorso de manos y pies, más eritema en palmas y plantas.....	29
Figura # 16. Eco Abdominal de control.....	49
Figura # 17. Esquema de tratamiento de la enfermedad de Kawasaki.....	35
Figura # 18. Recomendaciones de tratamiento de secuelas coronarias según el nivel de riesgo.....	39
Figura # 19. Rangos de Laboratorio Normales.....	50

CASO CLÍNICO INTERACTIVO PARA EDUCACIÓN MEDICA

OBJETIVOS:

GENERAL:

Resolver un caso clínico pediátrico de alta complejidad, mediante la realización del diagnóstico diferencial, tomando en cuenta síntomas relevantes presentados en la enfermedad con presentación atípica. Mediante una adecuada valoración del paciente para establecer su etiología, fisiopatología, diagnóstico, tratamiento y prevención para el fortalecimiento del conocimiento clínico y terapéutico. Estudio enfocando hacia el aprendizaje del personal medico

ESPECIFICOS:

1. Realizar una revisión basada en evidencia sobre la enfermedad de Kawasaki que proporcione información esencial y relevante. La cual oriente y encamine al profesional médico a la resolución de casos clínicos similares de manera más eficiente y oportuna.
2. Reconocer los criterios diagnósticos, determinando la prevalencia de estos y posibles variantes de presentación de la enfermedad.
3. Describir las pruebas específicas para diagnóstico de las enfermedades tanto laboratorio como imagen
4. Conocer la importancia de un diagnóstico oportuno de la enfermedad y los beneficios de su atención pertinente y su seguimiento a largo plazo.

5. Establecer el tratamiento de elección para la enfermedad de Kawasaki, como se realiza y sus posibles efectos secundarios.
6. Desarrollar habilidades clínicas y de aprendizaje sobre la enfermedad de Kawasaki, diagnóstico diferencial y posibles presentaciones atípicas de la misma.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis sistémicas de la infancia representan a una enfermedad heterogénea de origen desconocido en la mayoría de sus presentaciones. Caracterizadas por su afección multisistémica principalmente la presencia de infiltrado inflamatorio a nivel de la pared de vasos generando alteraciones estructurales del mismo. Patología la cual conduce al compromiso del funcionamiento vascular adecuado, el cual genera consecuencias diversas dependiendo del vaso involucrado y además del calibre del mismo. Por lo tanto, el flujo vascular normal disminuye e incluso puede llegar a ser interrumpido completamente. Añadido a esto, debido al proceso inflamatorio se asocia sintomatología adicional como fiebre, malestar general, pérdida de peso, o incluso manifestaciones clínicas localizadas y graves que generen compromiso pulmonar, renal, cardiaco, entre otros. La presencia de esta sintomatología puede encaminar hacia un diagnóstico diferencial o incluso dificultar la determinación de un diagnóstico debido a su presentación inespecífica. (Gonzales, 2017)

Epidemiológicamente las vasculitis sistémicas presentan una incidencia global de aproximadamente hasta 20 millones anuales y la incidencia anual de 20.4/100,000 en niños. Siendo los datos principalmente obtenidos en la población europea, difiriendo la edad pico de presentación. De esta manera se establece las patologías más comunes presentes en pacientes pediátricos y las afectaciones características que encaminan a un diagnóstico diferencial oportuno. Diferenciándose adicionalmente por sus manifestaciones clínicas, histológicas, entre otras que permiten orientar hacia cuál entidad es presentada por el paciente. (Carril, nd)

El diagnóstico de las vasculitis sistémicas pediátricas representa uno de los retos diagnósticos con mayor complejidad clínica. Debido a la presencia de múltiples hallazgos clínicos, serológicos, histológicos e imagen que deben ser considerados para el diagnóstico y establecimiento de tratamiento apropiado. Adicionalmente, los criterios diagnósticos para las múltiples patologías de origen vascular sistémico no han sido establecidos a la par del advenimiento tecnológico y nuevas técnicas diagnósticas por lo que la caracterización de dichas enfermedades continúa siendo un desafío. La instauración precoz del diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad reduce considerablemente su morbilidad y mortalidad. (ACR 2018)

Debido a la dificultad de establecer una guía para cubrir todos los espectros posibles de vasculitis se ha discutido sobre la categorización de estas enfermedades sistémicas mediante la nomenclatura de Chapel Hill y categorizar a las vasculitis según la afección vascular: vasculitis de grandes, medianos y pequeños vasos, priorizadas en base a su prevalencia. Por lo tanto, la American College of Rheumatology (ACR) ha establecido pautas y guías clínicas en las cuales enfocarse para categorizar la vasculitis. Además, de que estas pautas sean aplicables tanto para adultos como a niños afectados por estas enfermedades. El diagnóstico y el tratamiento de las vasculitis en la infancia, especialmente en los casos con afectación sistémica, es complejo y requiere un manejo en unidades especializadas en reumatología pediátrica. La mayoría de las vasculitis primarias son raras en la infancia. Las más frecuentes son la Púrpura de Schönleihenoch (PSH) y Enfermedad de Kawasaki. Sin embargo, existen otras vasculitis de la infancia menos frecuentes como: poliarteritis nodosa, arteritis de Takayasu infantil o Granulomatosis con poliangeitis infantil. (Lacruz, 2015)

Para el establecimiento del diagnóstico se requiere una cuidadosa historia clínica, examen físico, pruebas de laboratorio, de imagen y estudio anatomopatológico. En la actualidad se ha establecido que las vasculitis asociadas con anticuerpos contra citoplasma de neutrófilos (ANCA), es aparentemente el más frecuente en nuestro medio y el que mayor afectación multiorgánica puede tener. Además, este subgrupo es el único biomarcador comprobado en este grupo de enfermedades. El tratamiento de las vasculitis requiere con frecuencia la administración de corticoides y fármacos inmunodepresores. Finalmente, su pronóstico está determinado según el tipo de vasculitis, sus complicaciones y los efectos secundarios debidos al tratamiento. (Anton, nd)

DESARROLLO DEL TEMA

Presentación del caso clínico

Paciente masculino de 3 años de edad sin antecedentes patológicos de importancia, ingresa a emergencias del Hospital Metropolitano de Quito por presencia de masas cervicales dolorosas que aparecen 72 horas previas a su ingreso. Adicionalmente, 10 horas previas a su admisión, se acompaña de fiebre de difícil manejo superior a 39 grados centígrados, dolor abdominal tipo cólico de leve intensidad, náuseas, constipación. Al examen físico presenta taquicardia (137 lpm), febril (39.1°C), hipoactivo, somnoliento, piel pálida y fría, masas en región cervical izquierda dolorosas a la palpación de 3 x 2 centímetros, dolor abdominal difuso, sin visceromegalias.

Se realizan exámenes de laboratorio evidenciando leucocitosis, neutrofilia, Proteína C reactiva elevada (61.4 mg/dl) y procalcitonina elevadas (1.16 ng/dl), hemocultivo que fue negativo a los 8 días, sedimento urinario, urocultivo, coprológico y frotis nasofaríngeo negativos. (Tabla #1). Además, Ecografía de partes blandas a nivel cervical (Figura # 1) donde se evidencia adenomegalias cervicales dolorosas a nivel II y V izquierdo la mayor submaxilar de 2.64 centímetros x 1.12 centímetros. Ecografía abdominal total (Figura # 2) donde se evidencia vesícula de paredes delgadas alitiásica. Riñón derecho con leve ectasia de pelvis renal. Fosa inferior derecha asas con peristaltismo aumentado, sin evidencia de adenomegalias en retroperitoneo ni líquido libre en cavidad. Radiografía de abdomen dos posiciones por constipación (Figura # 3) que revela cantidad moderada de cantidad fecal en la ampolla rectal y colon derecho, no se evidencian signos de peritonismo.

Se inicia tratamiento con hidratación, antibioterapia (Clindamicina 150 mg cada 6 horas intravenoso) y antipirético (paracetamol 200 miligramos intravenoso cada 5 horas).

Durante el primer día de hospitalización presenta alzas térmicas que no ceden con medicación, orofaringe eritematosa e hiperémica, dolor abdominal difuso que aumenta de intensidad, acompañado de vómitos de contenido alimentario. Por lo que, se solicita exámenes complementarios que incluyen (Tabla #1): Biometría hemática con neutrofilia, proteína C reactiva (100.7 mg/dl) Procalcitonina (11.28ng/dl), Amilasa, Lipasa, AST, ALT elevadas, Gasometría donde se evidencia acidosis metabólica. Adicionalmente, se solicita serología para virus de Epstein Barr, e inmunoglobulinas IgM e IgG para Citomegalovirus con resultados negativos, Coprología con sangre oculta positiva, presencia de moco, piocitos, polimorfonucleares y mononucleares. Se realiza una Tomografía Simple y Contrastada de Abdomen (Figura # 4) donde se evidencia derrame pleural laminar en lado derecho, vesícula hidrópica alitiásica, líquido en espacio de Morrison y perivesicular, riñón derecho con discreta dilatación calicial.

Con estos exámenes es valorado por el servicio de infectología quien decide cambiar manejo de antibioticoterapia (ampicilina sulbactam 380 miligramos cada 6 horas intravenoso, amikacina de 225 miligramos intravenoso una vez al día). Además, se le administra metamizol para control térmico. Sin embargo, paciente presenta rash polimorfo de aumento progresivo en cara y tórax, motivo por el cual se administra antihistamínico, con lo que cede cuadro, concluyendo posible causa alérgica.

Durante el segundo día de hospitalización persisten alzas térmicas de difícil manejo, acompañadas de hiperemia conjuntival, orofaringe con lesiones petequiales en paladar

blando y úvula con lesión ulcerosa en pilar izquierdo, en cuello no se evidencian adenopatías, sin embargo, dolor persiste en esta región. Adicionalmente, presenta dolor abdominal difuso con intensidad variable y edema en extremidades superiores e inferiores. Se repite exámenes de laboratorio persiste neutrofilia, PCR y procalcitonina permanecen elevadas, proteínas totales en suero bajas, Amilasa, GGT, AST, ALT elevadas, Gasometría persiste acidosis metabólica. Debido a la persistencia de reactantes de fase aguda elevados se cambia antibioticoterapia Cefepime 750 miligramos intravenoso cada 8 horas.

En sospecha de Síndrome de Kawasaki se realiza ecocardiograma (Figura #5) donde se evidencia: anatomía cardíaca normal, coronaria izquierda y circunfleja en el percentil 95 y 99, derrame pericárdico leve, insuficiencia tricúspidea, pulmonar y mitral leve, presión pulmonar de 52 mmHg. Criterios clínicos para el diagnóstico de Síndrome de Kawasaki (Tabla # 3), por lo que, se inicia tratamiento con Inmunoglobulina G dosis única de 2 gramos por kilogramo en infusión endovenosa de 6 horas. Durante la infusión de inmunoglobulina, paciente presenta alza térmica de hasta 40 ° C, hipotensión, bradicardia, desaturación, cianosis peribucal.

Durante el tercer día de hospitalización paciente no ha presentado alzas térmicas, presenta lesiones escoriativas en labio inferior, infección conjuntival que respeta limbo corneal, en orofaringe disminuyen lesiones petequiales. Se realiza ecografía abdominal de control (Figura # 6) donde se evidencia vesícula distendida, de paredes distendidas con volumen mayor a 50 cc, Se realiza electrocardiograma que no reporta lesiones asociadas a Kawasaki, se inicia con profilaxis con ácido acetilsalicílico (375 miligramos vía oral cada 6 horas).

Durante el cuarto día permanece afebril, con dolor abdominal de moderada intensidad. Además, se evidencia presencia de edema escrotal leve. Se realiza biometría donde no se evidencia alteración, PCR (92.5 mg/dl), PCT (11.6 ng/dl), proteínas disminuidas (5.3 g/dl), GGT (103 U/I), lipasa aumentada (224 U/I). Se realiza ecografía abdominal que reporta disminución de hidropesía vesical a 34 cc, persiste derrame pleural derecho, presencia de líquido abdominal difuso en espacio subhepático, correderas y fosas iliacas de 50 cc, disminución de líquido libre en cavidad abdominal, se aumenta la terapia albumina intravenosa (10 gramos intravenoso cada 12 horas, en infusión de una hora).

Durante el quinto día de hospitalización, permanece afebril, disminuye inyección conjuntival, persiste dolor abdominal de moderada intensidad, aumenta edema escrotal, disminuye edema en extremidades. Durante el sexto día de hospitalización permanece afebril, aumenta edema escrotal.

Durante séptimo día de hospitalización, no se evidencia, inyección conjuntival, ruidos cardiacos rítmicos, región perineal menos eritematosa. Se realiza test de Boyden (Figura #7) el cual demuestra un volumen vesicular de 5 cc, el cual evidenció reducción de volumen recuperación de la fisiología de la vesícula biliar.

Durante el octavo día paciente con evolución favorable, recupera su función intestinal completamente, se realiza ecocardiografía de control (Figura # 8) que no presenta modificaciones en relación con el anterior. Paciente en condiciones de alta se prescribe ácido acetilsalicílico 75 miligramos vía oral una vez al día por 4 semanas.

Diagnostico diferencial

La realización de un diagnostico diferencial es pilar fundamental para el manejo oportuno de la enfermedad. Se debe tomar en cuenta principalmente posible origen: Infeccioso: vírico como bacteriano; Autoinmune; Reacción Medicamentosa y Enfermedad de Kawasaki. Posteriormente la realización de pruebas de laboratorio en las cuales se debe incluir: biometría hemática, química sanguínea, reactantes de fase aguda, pruebas reacción en cadena de la polimerasa (PCR), antiestreptolisina O (ASLO), uroanálisis, serología para citomegalovirus, Epstein Barr. (Bailen, 2017)

Tabla # 2: Diagnósticos diferenciales de la Enfermedad de Kawasaki

	Enfermedad de Kawasaki	Síndrome Stevens-Johnson	Fiebre Escarlatina estreptocócica	Síndrome de shock toxico	Artritis reumatoid e sistémica infantil
Edad (años)	<5 usualmente	Cualquier edad	2- 8 usualmente	<10 usualmente	2-5
Fiebre	Persistente	Prolongada	Variable <10 días	Usualmente	Prolongado
Ojos	Conjuntivitis No exudativa bilateral	Conjuntivitis exudativa, queratitis	Faringitis, "lengua de fresa"	Conjuntivitis	Normal
Mucosa oral	Edema difuso lengua de fresa	Eritema, ulceraciones, formación pseudomembranosa	Descamación plana	Eritematosa	Normal
Extremidades	Eritema en palmas y plantas, edema endurecido, descamación periungueal	Normal	Eritrodermia papular, signos líneas de Plastia, palidez circumoral (boca)	Inflamación en manos y pies	Artritis
Rash	Eritematoso, multiforme, purpúrico 20%	Lesiones Target	Inflamación dolorosa	Eritrodermia	Transitorio, rosa, salmón
Linfadenopat	Hinchazón	Normal	Inflamación	Normal	Adenopatí

ia cervical	no purulenta, al menos 1 nódulo >1.5 cm		dolorosa		a difusa
otras	artritis	Artralgia (herpes virus 30-70%)	Cultivo faríngeo positivo para estreptococos del grupo A (ASLO)	Alteración del estado mental, coagulopatía, shock	Artritis, pericarditis
Características de laboratorio	Inflamación sistémica, PCR, VSG y transaminasas elevadas, anemia	Asociada a infección por herpes virus 30-50%	Cultivo faríngeo positivo	trombocitopenia	Inflamación sistémica, anemia

Adaptado de Yanagihara R, Tood JK. Sd linfático Mucocutáneo febril agudo. Am J Dis Child. American Medical Association.

Entre las enfermedades virales dentro del diagnóstico diferencial de Kawasaki se debe tomar en cuenta que estas enfermedades pueden compartir muchos de los signos de inflamación mucocutánea. Adenovirus (conjuntivitis exudativa), sarampión (lesiones intraorales – Manchas de Koplik), virus de Epstein Barr (EBV) (linfadenopatía generalizada). Sin embargo, en estas patologías no existen criterios de inflamación sistémica o alteración a nivel de extremidades. (Bailen 2017)

Enfermedades mediadas por toxinas, especialmente infecciones estreptocócicas del grupo A como: EL Síndrome de Shock Tóxico en el cual se evidencia presencia de edema generalizado mientras que la enfermedad de Kawasaki este se limita a manos, pies. Adicionalmente, presenta hipotensión, falla multiorgánica, coagulopatía debido a la infección estafilocócica. La fiebre escarlatina estafilocócica, pueden presentarse con descamación periungueal. Sin embargo, el examen de cultivo faríngeo en esta es ASLO (antiestreptolisina O) positiva. (Sundel, 2017)

Reacciones medicamentosas como el síndrome de Stevens-Johnson o enfermedad del suero pueden asemejarse a la enfermedad de Kawasaki. Sin embargo, se debe tomar en cuenta los exámenes de laboratorio en los cuales no se ven elevaciones significativas de marcadores de inflamación. No se presenta con conjuntivitis no-exudativa bilateral sino con edema periorbitario, exantema rápidamente progresa a descamación de la epidermis. Su etiología está basada en el uso de un medicamento por tiempo prolongado y puede presentarse en cualquier edad. (High, 2018)

Artritis idiopática juvenil sistémica caracteriza por fiebre prolongada rash, artritis, y síndrome de activación de macrófago. se evidencia linfadenopatía generalizada que puede estar acompañada de esplenomegalia. Sin embargo, no se manifiesta con hallazgos oculares ni afección mucosa. (Kimura, 2018)

Enfermedad Kawasaki

La enfermedad de Kawasaki se presenta en la población pediátrica, usualmente en menores de 5 años, siendo esta una de las vasculitis mas comunes en la infancia. Esta enfermedad se presenta sin una etiología conocida al momento, con manifestaciones autolimitadas, inflamatorias, principalmente fiebre de aproximadamente 10 a 12 días. Esta patología conlleva a complicaciones cardiovasculares como: arteria coronaria, cardiomiopatía dilatada, insuficiencia cardíaca, infarto de miocardio, arritmias y oclusión arterial periférica. Lo cual incrementa la morbimortalidad sobre todo en pacientes quienes no reciben tratamiento adecuado y oportuno. Se presenta con mayor incidencia en niños de ascendencia asiática. Se ha determinado una incidencia de aproximadamente 25 casos por cada 100.000 niños menores de cinco años cada año, Siendo mayormente afectados el sexo masculino en proporción 1.5 a 1 al sexo femenino.

En Ecuador su diagnóstico representa un reto debido a la posible confusión con sarampión que presenta muchas de las características de la enfermedad de Kawasaki. (McCrindle, 2017)

Debido a la ausencia de pruebas patognomónicas, el diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki está basado en el cumplimiento de los principales criterios diagnósticos clínicos establecidos y la exclusión de otras entidades clínicamente similares con causas conocidas, es decir un adecuado diagnóstico diferencial. *Fiebre de al menos cinco días de duración sin ninguna otra explicación combinada con al menos cuatro de los cinco hallazgos clínicos principales siguientes:*

Tabla #3. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki:

Ojos	Hiperemia conjuntival bilateral no purulenta
Alteraciones Bucales (al menos una)	Labios resecos, agrietados, rojos Lengua aframbuesada Eritema orofaríngeo difuso
Alteración en extremidades (al menos una)	Eritema de palmas y plantas Edema en manos y pies (Fase aguda) Descamación periungueal en dedo de guante (convaleciente)
Rash	Exantema polimorfo predominante en tronco
linfadenopatía	Linfadenopatía cervical (1,5 cm de diámetro), generalmente unilateral

(Saundel, 2017)

La fisiopatología de la enfermedad de Kawasaki se ha determinado debido a la presencia de arteritis necrotizante que se presenta en la fase aguda de la enfermedad ocasionado por un proceso inflamatorio y de proliferación miofibroblástica, generando debilitamiento de la pared arterial alterando su fisiología, anatomía y generando una disminución de la dimensión luminal interna llevando a estenosis, oclusión o destrucción de la misma. Lo cual conlleva a riesgo de trombosis, arritmias e isquemia miocárdica. (McC Crindle, 2017)

Fases de la enfermedad de Kawasaki:

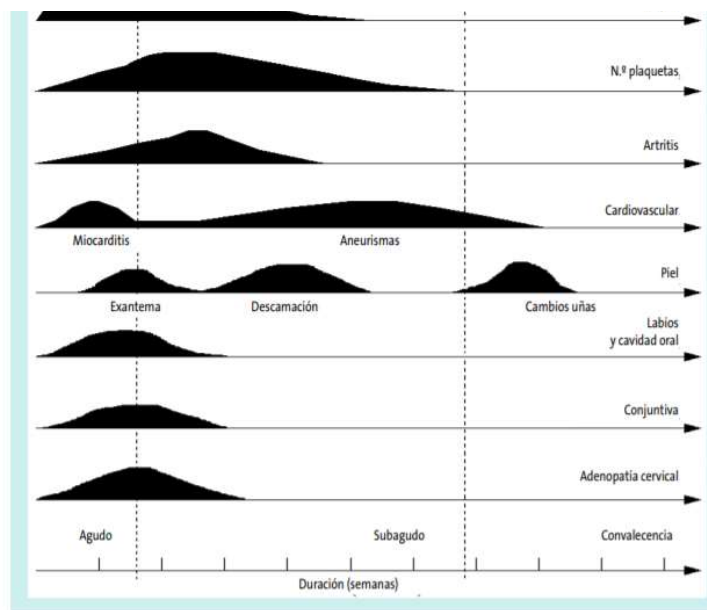
Fase aguda o Fase febril: es aquella que se presenta entre el día 1 al 11. Constituye en la manifestación brusca de la enfermedad. Las manifestaciones principales son fiebre elevada de difícil manejo, irritabilidad a la cual se añaden progresivamente los síntomas de linfadenopatía cervical, conjuntivitis no exudativa bilateral, exantema polimorfo en tronco, eritema en palmas y plantas más edema en dorso de extremidades. Adicionalmente, alteraciones de la mucosa oral. Es fundamental el diagnóstico de la enfermedad durante esta fase ya que disminuye significativamente las complicaciones futuras, posterior a esta fase la sintomatología desaparece y el diagnóstico tiende a complicarse. Adicionalmente, se puede acompañar de hallazgos clínicos asociados poco frecuentes como: Artritis precoz, miocarditis, pericarditis Insuficiencia cardíaca, Insuficiencia mitral, dolor abdominal, diarrea, ictericia. En los exámenes de laboratorio se evidenciará leucocitosis con predominio de neutrófilos, aumento de los reactantes de fase aguda, alteración de la química sanguínea sobre todo transaminasas y proteínas totales. (Bou, 2014)

Fase Subaguda: se presenta desde el día 11 hasta el 22, es decir a partir de la tercera semana. Si el paciente recibe tratamiento con inmunoglobulinas a tiempo la

fiebre tiende a desaparecer junto con la otra sintomatología. Sin embargo, se puede evidenciar la presencia de descamación periungueal en forma de dedos de guate en manos y pies. En los exámenes de laboratorio leucocitosis y reactantes de fase aguda disminuyen significativamente, pero, se evidencia anemia y posiblemente trombocitosis. Si no se realiza un diagnóstico oportuno es en esta fase en donde se evidencia el desarrollo de aneurismas coronarios. (Lacruz)

Fase de convalecencia: se presenta desde el día 11 hasta el 62 es decir entre el primer a segundo mes posteriores a la presencia de fiebre. Los aneurismas en arterias coronarias persisten, si el paciente no tuvo tratamiento oportuno. Adicionalmente la sintomatología asociada más frecuente en esta fase es la artritis además de una normalización total de los reactantes de fase aguda. (Bou, 2014)

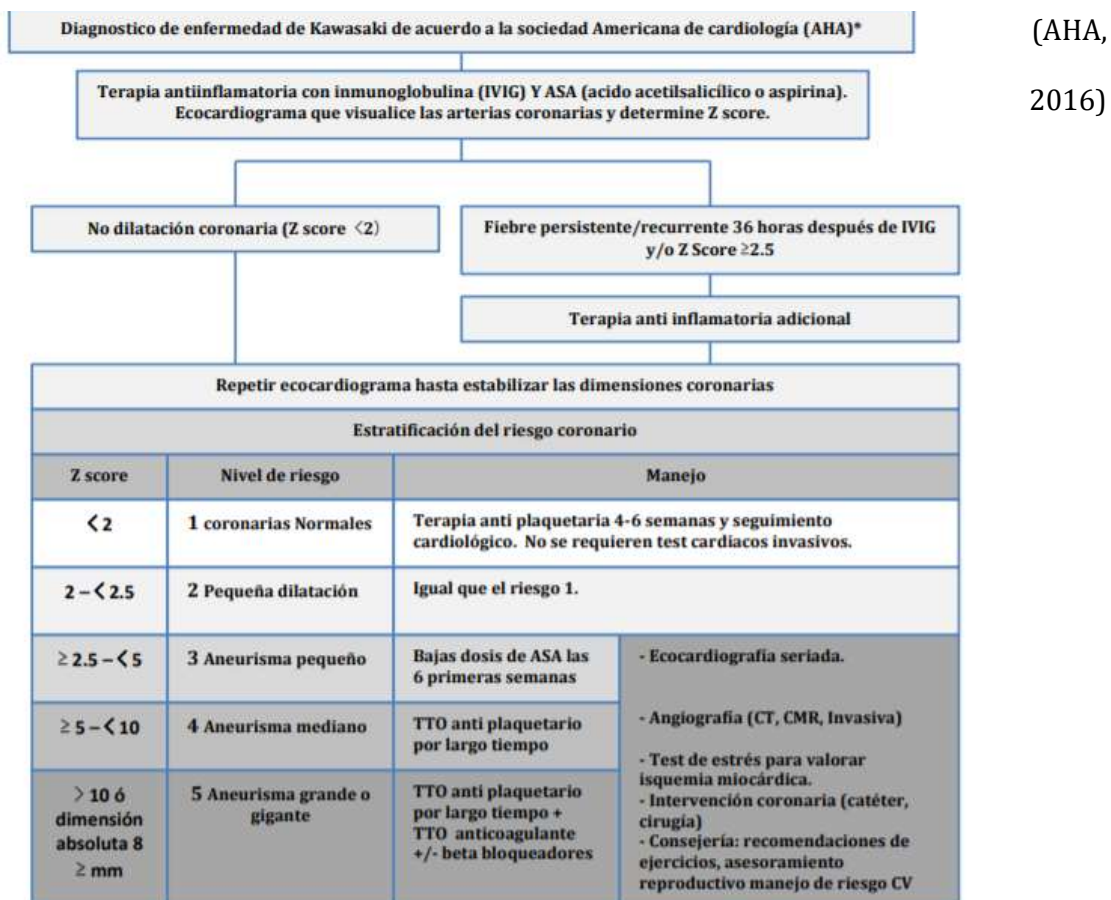
Figura #9: Curso clínico de la enfermedad de Kawasaki con las principales manifestaciones y momento de aparición y desaparición



(Bou, 2014)

El ecocardiograma constituye la prueba diagnóstica fundamental para el diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki ya que este permitirá determinar el grado de lesión luminal de las arterias coronarias. La clasificación del daño y riesgo a largo plazo estará determinada por Z score establecido por la Sociedad Americana de Cardiología (AHA), una vez que la fase aguda de la enfermedad concluye, frecuentemente se produce una estabilización de la dimensión de la luz arterial determinando de esta forma el riesgo coronario, lo cual adicionalmente permite establecer las secuelas de la enfermedad y el tratamiento requerido a largo plazo. (Bluro, 2017)

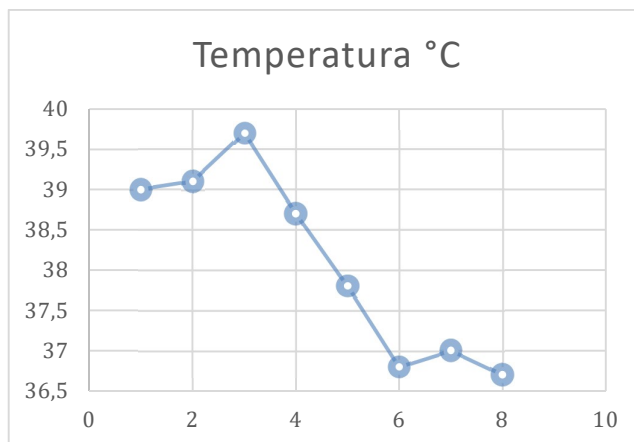
Figura #10. Estratificación de riesgo coronario mediante las dimensiones lumbales de arterias coronarias según puntaje Z.



Análisis del Caso

Paciente de 3 años que ingresa por fiebre de difícil manejo y presencia de linfadenopatía cervical múltiple la mayor de 2.64x1.12 cm de lado izquierdo. De inicio se considera posible causa de origen infeccioso, manejado con antibioticoterapia. Ante la sospecha clínica, los exámenes complementarios de mayor utilidad son la biometría y química sanguínea, las cuales deben ser realizadas desde el ingreso del paciente y sucesivamente con la finalidad de lograr una monitorización adecuada y detección oportuna de posibles complicaciones. Como es en este caso, los hallazgos de laboratorio aportan pautas para el posible diagnóstico. Sin embargo, no son concluyentes al momento del ingreso del paciente, en donde se evidencia leucocitosis con predominio de neutrófilos, anemia leve y reactante de fase aguda: proteína C reactiva (PCR) elevada. Posteriormente, se evidencia progresión de la anemia, leucocitosis disminuye con manejo antibiótico, sin embargo, PCR persiste elevada, acompañada de una química sanguínea alterada: Aumento de bilirrubina y transaminasas. Proteínas totales disminuidas siendo este un indicador clave ya que a mayor proporción de disminución de los niveles de albumina por debajo de 3,2 g/dl mayor riesgo de secuelas cardiacas. (Lacruz, nd)

Figura #11. Curva térmica del paciente durante su hospitalización:



Se debe tomar en cuenta los criterios diagnósticos presentados por el paciente:

- Fiebre de al menos 5 días de duración no explicada por otra sintomatología, de valores elevados sobre los 38.5°C, alcanzando incluso 40°C o más. Generalmente, su manejo es dificultoso. (Bou, 2014)
- Linfadenopatía cervical de lado izquierdo múltiple la mayor 2.64x1.12 cm a nivel submaxilar. Principalmente se manifiesta durante la fase aguda de la enfermedad, unilateral, principalmente en ganglios cervicales anteriores dispuestos en forma de racimo de uvas, con un diámetro $\geq 1,5$ cm para ser considerado dentro de los criterios diagnósticos levemente dolorosa, sin eritema. Su manifestación es variable (McCrindle, 2017)

Figura #1. Eco partes blandas a nivel cervical izquierdo 06/03/2018



(Hospital Metropolitano de Quito, 2018)

- Rash: en el paciente se manifiesta en su primer día de hospitalización, hallazgo inconcluso puesto que se manifiesta posterior a la administración de metamizol para el manejo de temperatura. De características polimórficas en tórax y cara. Posterior a la administración de antihistamínico cede cuadro concluyendo causa alérgica medicamentosa. Las manifestaciones cutáneas en esta enfermedad se manifiestan en la fase aguda, como una erupción polimorfa. (Sundel, 2017)

Figura #12. Rash o exantema polimorfo



(McCrinkle, 2017)

- Hiperemia conjuntiva que respeta el limbo corneal: este hallazgo se manifiesta frecuentemente posterior al inicio de fiebre. Se caracteriza por ser bilateral, no exudativo con afección a la conjuntiva bulbar respetando el limbo de la córnea. (Bou, 2014)

Figura #13: Conjuntivitis bulbar bilateral no exudativa que respeta el limbo corneal



(McCrinkle, 2017)

- Orofaringe eritematosa + lesiones en labio inferior: cambios de la mucosa oral sugestivos de la enfermedad. El hallazgo de la lengua aframbuesada está dado por el desprendimiento de papilas filiformes y el tejido inflamado. No necesariamente se deben manifestar todos los criterios de mucositis oral. Sin embargo, no se acompaña de exudado que puede estar dado por otras patologías antes mencionadas. (Sundel, 2017)

Figura #14: Alteración de mucosa oral: Lengua aframbuesada, labios resecos y agrietados:



(Crespo, 2010)

- Edemas en manos y pies: los cambios en las extremidades son generalmente la última manifestación en aparecer. Presencia de edema indurado en dorso de palmas y plantas de extremidades acompañadas de eritema difuso. En la fase de convalecencia se puede evidenciar descamación periungueal en forma de dedos

de guante y pliegues lineares en unas denominadas líneas de Beau que se pueden evidenciar 1 a 2 meses posteriores al inicio de la fiebre. (McCrinkle, 2017)

Figura #15. Edema indurado en dorso de manos y pies, mas eritema en palmas y plantas



(McCrinkle, 2017)

- Vesícula hidrópica (Ver figura #4 y #6): en la enfermedad de Kawasaki pueden presentarse muchas complicaciones multisistémicas que se manifiestan en pocos pacientes entre estas se encuentra la vesícula hidrópica con o sin colestasis en el 6% de casos. Este representa el hallazgo responsable de la distensión y dolor abdominal difuso debido al vaciamiento inadecuado de la vesícula. A pesar de no ser un criterio diagnóstico principal, no se debe menospreciar la presencia de este hallazgo asociado a un paciente con fiebre. Se ha considerado 3 hipótesis de las causas de esta patología: a) vasculitis e inflamación mediante exámenes patológicos se ha podido determinar en varios pacientes la presencia de una vesícula con infiltrado perivascular con linfocitos, células plasmáticas, eosinófilos y neutrófilos. b) compresión del ducto cístico posiblemente causado por la distensión alitiásica de la vesícula. c) alteración en la contracción de la pared vesical que altera el vaciamiento adecuado de la misma. Además, se ha evidenciado que aquellos pacientes que manifiesten vesícula hidrópica tienen pronóstico favorable y autolimitado cuando el tratamiento es implementado de

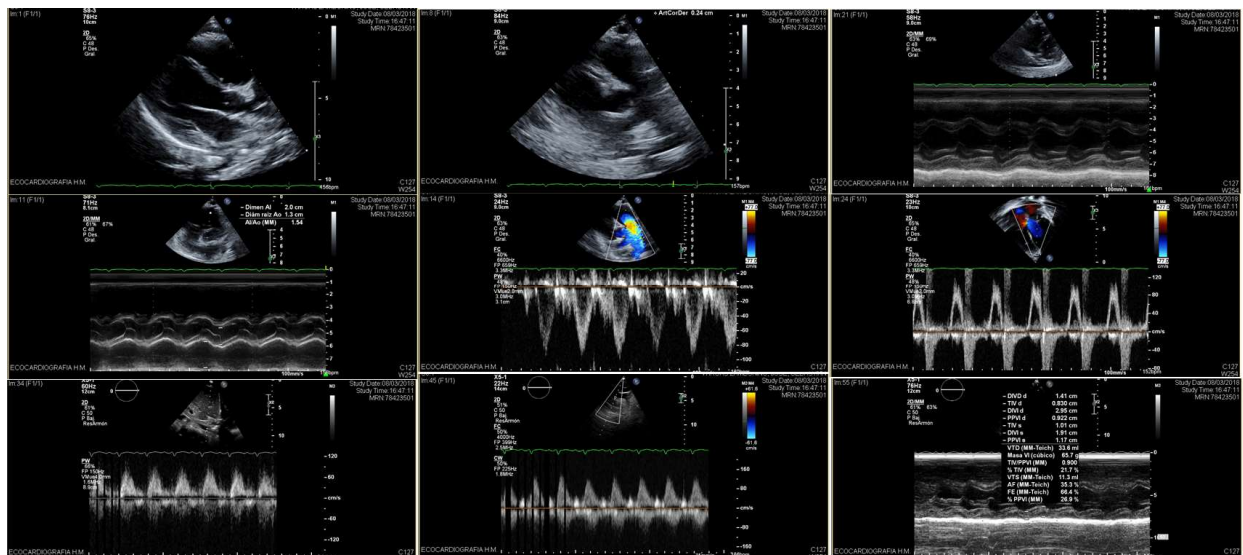
forma oportuna. En caso de detención de hidropesía vesicular se requiere valoración sucesiva con ultrasonografía abdominal (Figura #16), para evitar complicaciones posibles como perforación o peritonitis. Se ha determinado que este hallazgo podría estar involucrado en resistencia al tratamiento con inmunoglobulina lo cual generaría serias consecuencias ya que esto incrementa el riesgo de anormalidad en arterias coronarias, sin embargo, no existen estudios totalmente concluyentes. (Qiufeng, 2017)

- Edema escrotal
- Derrame pleural laminar en lado derecho (Ver Figura #4)
- Dolor abdominal difuso + vómitos

Existen varias manifestaciones clínicas presentes en la enfermedad de Kawasaki no incluidas en los criterios diagnósticos que pueden manifestarse y generar confusiones a la hora del diagnóstico. Por lo tanto, deben ser tomadas en cuenta. Entre estas se encuentran: Alteraciones del Sistema nervioso (25%): Irritabilidad extrema, somnolencia, meningitis aséptica. Alteraciones cardiovasculares como: Miocarditis, pericarditis, regurgitación valvular, shock, aneurismas de arterias no coronarias de tamaño mediano, gangrena periférica. Alteraciones gastrointestinales (15%): Diarrea, vómitos, dolor abdominal, hepatitis, ictericia, vesícula biliar hidrópica o pancreatitis. Compromiso articular de grandes y pequeñas articulaciones (30%). Otras manifestaciones más raras son: edema testicular, nódulos e infiltrados pulmonares, derrame pleural. (Bluro,2017)

Ante la sospecha diagnóstica es necesario realizar un Ecocardiograma, los hallazgos ecocardiográficos que podemos evidenciar en la fase aguda de la enfermedad de Kawasaki son: miocarditis, pericarditis o insuficiencia cardíaca dentro de los primeros 11 días. Posteriormente: aneurismas coronarios, insuficiencia mitral e infarto de miocardio. Las manifestaciones cardíacas constituyen el principal factor pronóstico en la enfermedad. (McCrindle, 2017)

Figura #5. Ecocardiograma 08/03/2018



(Hospital Metropolitano de Quito, 2018)

Ecocardiograma realizado al paciente (Figura #5) se concluye: -Anatomía cardíaca normal, coronaria izquierda y circunfleja en el percentil 95 y 99 respectivamente. Derrame pericárdico leve, insuficiencia tricúspidea, pulmonar y mitral leves. Presión pulmonar de 52 mmHg. Concluyendo diagnóstico definitivo como: Enfermedad de Kawasaki en fase aguda y se inicia tratamiento.

Adicionalmente, debido al control oportuno y prevención de complicaciones antes mencionadas se requirió de ultrasonografía abdominal frecuente para la valoración de la vesícula hidrópica. Al momento de ingreso el paciente presenta una ecografía que demuestra una vesícula de paredes delgadas y alitiásica. Sin embargo, a las 24 horas se realiza tomografía simple y contrastada de abdomen que reporta: derrame pleural laminar derecho, discreta dilatación calicial derecha y vesícula hidrópica, pared no engrosada, sin cálculos en su interior y pequeña cantidad de líquido libre en el espacio de Morrison. Se repite ecosonografía abdominal a las 72 horas evidenciando una vesícula con paredes distendidas con un volumen superior a 50 cc que es lo normal. Como se ha mencionado previamente, esta representa una de las complicaciones menos frecuentes en la enfermedad de Kawasaki que podrían generar confusiones al momento del diagnóstico. (Qiufeng, 2017)

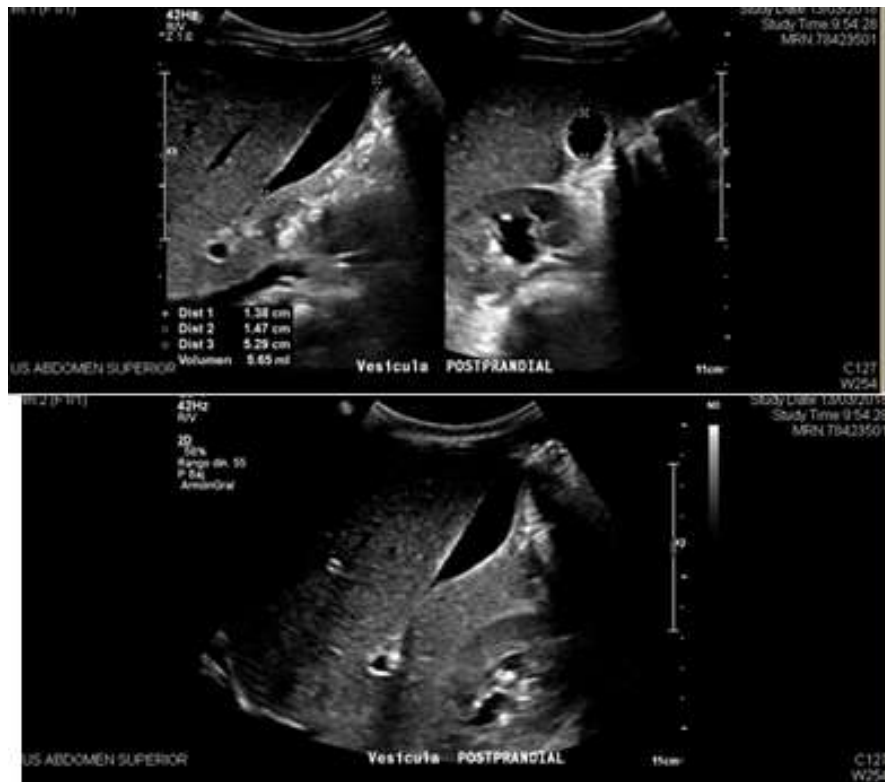
Figura #6. Hidrops de vesícula biliar determinado por Eco abdominal:



(Hospital Metropolitano de Quito)

Se realiza Test de Boyden, el cual es un método diagnóstico que determina la capacidad de vaciamiento de la vesícula, valorando la cantidad de bilis preprandial y posterior a la ingesta copiosa de alimentos grasos. Se ha determinado que un vaciamiento menor al 40% del contenido vesical como una prueba positiva correlacionada con disquinesia vesical, la cual se asocia al dolor y distensión abdominal, diarreas y náuseas. La prueba de vaciamiento vesical se puede clasificar en a) Excelente vaciamiento >50% (>30 cc), b) Bueno: vaciamiento >50% (25-29 cc) c) regular vaciamiento <50% (15 a 24 cc) d) Malo: vaciamiento < 15 cc. En nuestro paciente se evidenció un vaciamiento postprandial excelente (Figura# 7) determinando al séptimo día la recuperación de la contracción fisiológica de la vesícula biliar. (Mena, 2012)

Figura # 7. Test de Boyden

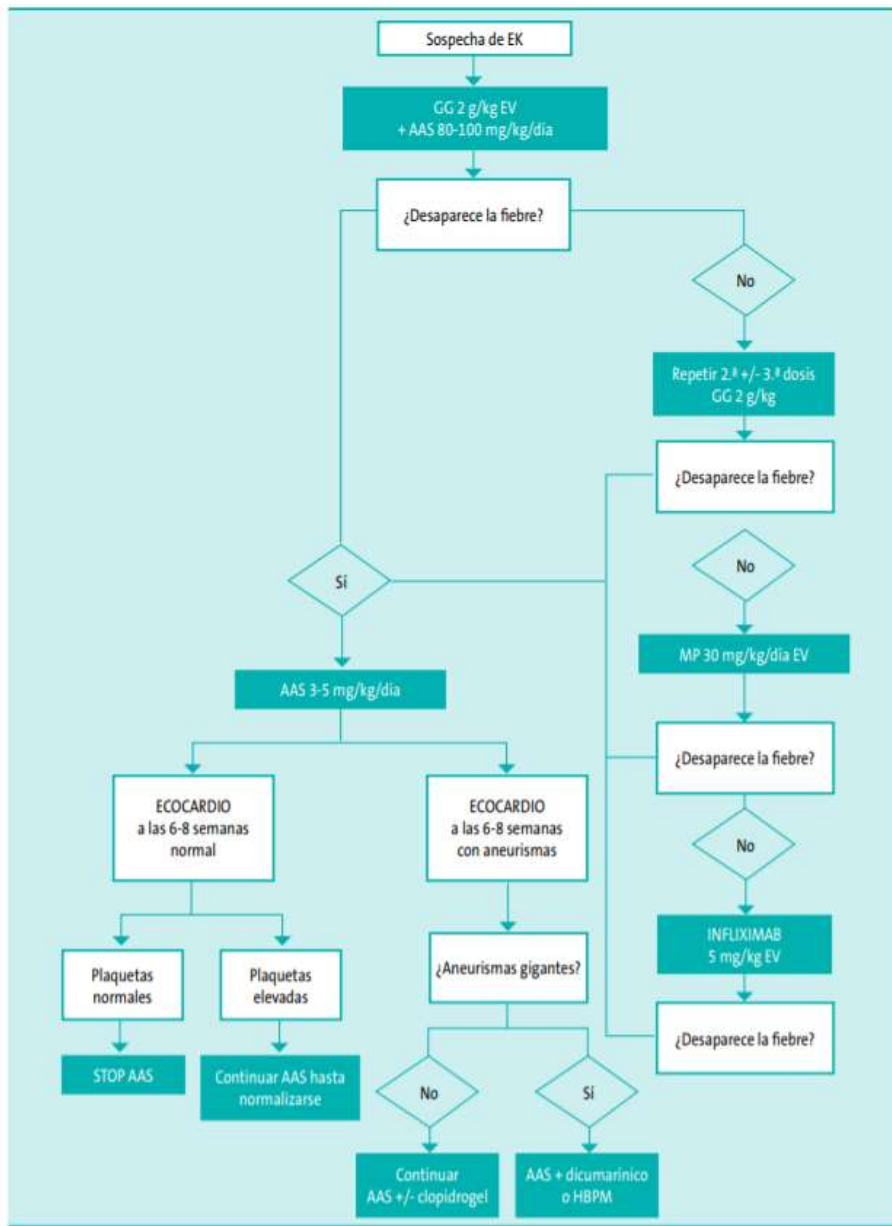


(Hospital Metropolitano de Quito)

Manejo inicial y Tratamiento

El principal objetivo del tratamiento es un diagnóstico oportuno ya que el tiempo representa una condición fundamental para el progreso de la enfermedad de Kawasaki y sus posibles secuelas.

Figura #17. Esquema de tratamiento de la enfermedad de Kawasaki:



AAS: ácido acetilsalicílico; EV: endovenoso; GG: gammaglobulina; HBPM: heparina de bajo peso molecular; MP: metilprednisolona.

(Bou, 2014)

El tratamiento de primera línea el cual debe ser empleado en la fase aguda de la enfermedad de Kawasaki es: la administración de inmunoglobulina intravenosa y de ácido acetilsalicílico. El objetivo de la administración de la inmunoglobulina en los primeros días de la enfermedad es reducir el desarrollo de aneurismas coronarios reduciendo su aparición entre un 15 a 25 %. El mecanismo de acción no se ha definido a la actualidad. Sin embargo, se considera que esta presenta un efecto antiinflamatorio generalizado, inhibición de la activación y proliferación endotelial mediante la modulación de la actividad de las citoquinas, aumento de la actividad regulatoria de células T, eliminación de síntesis de anticuerpos e inhibición o bloqueo de toxinas circulantes, inmunización pasiva frente a un supuesto agente causal. Se requiere una infusión única de inmunoglobulina de 2 gramos por kilogramos durante 10 a 12 horas. (McC Crindle, 2017)

Usualmente, la inmunoglobulina es bien tolerada. Sin embargo, puede asociarse con varios efectos secundarios como: cefalea durante la infusión e inclusive en las 72 horas siguientes. En el posible caso de reaparecimiento o persistencia de fiebre 36 horas desde la administración y excluyendo cualquier otro diagnóstico es posible repetir una segunda dosis a 2 gramos por kilogramo en infusión única de 8 a 12 horas. Es muy importante tomar en cuenta que en casos de resistencia al tratamiento con inmunoglobulina aumenta las posibilidades de falta de respuesta con cada administración. Es decir 23% de no respuesta en la primera dosis, 33% no respuesta en la segunda dosis y 75% no respuesta en la tercera dosis. (Bou, 2014)

Ácido acetilsalicílico presenta efecto antiinflamatorio empleado a dosis altas de 80 a 100 miligramos por kilogramo al día, en tres a cuatro dosis, e incluso 72 horas

posteriores la desaparición de la fiebre. Además, presenta efecto antiagregante a dosis bajas de 3 a 5 miligramos por kilogramo al día, dosis única hasta que el paciente presente plaquetas dentro de valores normales y el ecocardiograma sea normal en los controles subsiguientes. El ácido acetilsalicílico no previene el desarrollo de aneurismas coronarios, sin embargo, debe emplearse hasta el desaparecimiento total de los aneurismas. (McCrindle, 2017)

Si posterior al empleo de inmunoglobulina intravenosa la fiebre persiste se emplea agentes de segunda línea para el tratamiento de Kawasaki con corticoides anteriormente empleados como tratamiento de primera línea, pero estudios posteriores demostraron su relación en el aumento de riesgo en el desarrollo de aneurismas. Por tanto, los corticoides son considerados tratamiento de rescate y se emplean mediante la administración en forma de pulsos de 30 miligramos por kilogramo de metilprednisolona, dosis diaria única, durante 1 a 3 días. (Bou, 2014). Si falla existe el tratamiento de tercera línea, los más estudiados son los anti- factor de necrosis tumoral (anti- TNF): infliximab, un anticuerpo monoclonal anti-TNF el cual incrementa en las fases agudas y subaguda de la enfermedad de Kawasaki que se acompañan de aneurismas coronarios, su implementación continua en estudio. Sin embargo, pueden ser utilizados también como terapia de rescate bien tolerada y con una respuesta significativa del 90% reduciendo los días de estancia hospitalaria y fiebre, sin embargo, no hay efectos en el desarrollo de los aneurismas coronarios. El infliximab es empleado en dosis de 5 miligramos por kilogramo en una infusión intravenosa de 2 a 3 horas. (McCrindle, 2017)

Control y seguimiento a largo plazo:

El tratamiento ideal a largo plazo debería iniciarse al finalizar la fase aguda, es decir, posterior a los 11 días con la finalidad de evitar las posibles secuelas de la enfermedad. Una vez que la fiebre haya cedido se puede establecer con mayor veracidad la extensión de la lesión de las arterias coronarias. Por lo tanto, el control a largo plazo está basado en evitar las repercusiones de este daño cardiovascular que incrementa el riesgo de trombosis e isquemia. (Sung, 2017)

Se ha determinado la clasificación de los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki según el riesgo de isquemia al miocardio, el cual puede ser ocasionado por trombo o estenosis. Las alteraciones de la dimensión luminal de las arterias coronarias es el principal conculyente de esta clasificación. Determinando la frecuencia de seguimiento, profilaxis a largo plazo y pruebas diagnósticas requeridas. Adicionalmente esta clasificación permite determinar el pronóstico de los pacientes. La valoración de las dimensiones lumbales de las arterias coronarias es determinada mediante ecocardiograma, según las puntuaciones Z score obtenidas al finalizar la fase aguda de la enfermedad, cuando se determina el grado de lesión vascular. (McCrindle, 2017)

La Asociación Americana de Cardiología ha establecido el tratamiento de las secuelas coronarias en pacientes con enfermedad de Kawasaki en dependencia de la gravedad y extensión de las lesiones coronarias, se han establecido niveles de riesgo y sus respectivas recomendaciones de tratamiento:

Figura #18. Recomendaciones de tratamiento de secuelas coronarias según el nivel de riesgo:

Nivel de riesgo	Terapia farmacológica sugerida	Actividad física recomendada	Seguimiento	Estudios	
NIVEL I Sin afectación coronaria	Ninguna	Sin restricción	Seguimiento pediátrico habitual y evaluar FRCV cada 5 años.	No se recomiendan SPECT ni CCG	Seguimiento pediátrico habitual
NIVEL II Ectasia coronaria transitoria en la etapa aguda. (*)	Ninguna	Sin restricción	Evaluación clínica y de FRCV cada 3 a 5 años	No se recomiendan SPECT ni CCG	Seguimiento pediátrico habitual
NIVEL III Aneurismas aislados pequeños – mediano calibre (3-5mm)	Antiagregación plaquetaria con AAS 3-5 mg/Kg y/o clopidogrel hasta regresión documentada del aneurisma Clase de recomendación IIa; Nivel de Evidencia: C.	Sin restricción en < 10 años	Evaluación clínica y de FRCV anual	Eco estrés cada 2 años en > 10 años o SPECT CCG si isquemia significativa	Clase de recomendación IIa; Nivel de Evidencia: B.
NIVEL IV Aneurisma de gran tamaño ≥ 6mm; y/o Aneurismas múltiples o complejos en un mismo vaso sin obstrucción	Antiagregación plaquetaria + anticoagulación	Actividad física guiada por los test de ejercicio y SPECT en > 10 años. No se recomiendan deportes de contacto por la antiagregación (para evitar hematomas)	Evaluación clínica y de FRCV Semestral.	Ecoestrés anual O SPECT CCG 6-12 meses de etapa aguda	Clase de recomendación IIa; Nivel de Evidencia B.
NIVEL V Obstrucción de la arteria coronaria confirmada CCG o angio-TAC	Antiagregación plaquetaria Se deben considerar B bloqueantes	Actividad física guiada por los test de ejercicio y SPECT. No se recomiendan deportes de contacto Actividad física guiada por los test de ejercicio y SPECT. No se recomiendan deportes de contacto	Evaluación clínica y de FRCV semestral	Ecoestrés anual O SPECT CCG 6-12 meses de etapa aguda	Clase de recomendación IIa; Nivel de Evidencia B.

(*) Desaparece entre 6-8 semanas. AAS: ácido acetil salicílico. CCG: cinecoronariografía. La evaluación clínica incluye electrocardiograma y ecocardiograma. FRCV factores de riesgo cardiovascular. SPECT: estudio de perfusión miocárdica con sestamibi.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Kawasaki descrita por Tomisaku Kawasaki en 1967 en Japón. Representa una de las vasculitis sistémicas de la infancia más frecuentes cuyo origen continúa siendo desconocido. Esta enfermedad de presentación heterogénea está determinada por la afección vascular de arterias de pequeño y mediano calibre. Afecta a la población pediátrica, usualmente a menores de 5 años en su gran mayoría menores de sexo masculino. Sus manifestaciones clínicas son autolimitadas caracterizadas primordialmente por un proceso inflamatorio que se presenta en tres fases: aguda, subaguda y convalecencia. (Bluro, 2017)

No existen pruebas diagnósticas específicas que permitan determinar el diagnóstico de esta enfermedad motivo por el cual, su diagnóstico está basado en el cumplimiento de criterios diagnósticos y ecocardiograma. Si el paciente presenta fiebre de inicio brusco de al menos cinco días de duración si una causa establecida de 38.5 a 40 °C con al menos cuatro de los cinco hallazgos clínicos principales siguientes. Afección ocular: conjuntivitis no exudativa bilateral, bulbar principalmente que respeta el limbo corneal. Cambios en las extremidades: edema doloroso en dorso de manos y pies; eritema palmo-plantar; Descamación periungueal en dedo de guante. Rash o exantema polimorfo difuso situado en tronco especialmente, pero puede incluir al abdomen, las extremidades y región perineal en donde se puede evidenciar incluso descamación. Afección de mucosa bucal: resequead de labios, fisuras, sangrado; lengua aframbuesada debido a la deshidratación papilar más eritema orofaríngeo difuso. Linfadenopatía cervical: que constituyo uno de los hallazgos principales generalmente

unilateral en el triángulo cervical anterior, con afección linfática en forma de racimo de uvas, uno o múltiples de tamaño igual o mayor a 1.5 cm. (McC Crindle, 2017)

Dentro de las pruebas diagnósticas empleadas se encuentran las pruebas de laboratorio en donde se evidencia en la biometría hemática: leucocitosis de predominio neutrofilico, elevación de reactantes de fase aguda, anemia, trombocitosis sobre todo en la fase aguda de la enfermedad. La química sanguínea: alteración del perfil lipídico, transaminasas y bilirrubinas elevadas, hipoalbuminemia. Adicionalmente, ecocardiograma el cual otorga criterios de enfermedad cuando cumple una de las tres condiciones siguientes las cuales son visibles especialmente después de los 5 a 7 días de inicio de la fiebre, estas son: a) Puntaje Z de las arterias coronarias (ACR) igual o mayor a 2.5 b) diámetro luminal coronario mayor a 3 mm en menores de 5 años o mayor a 4 mm en niños mayores. c) disfunción ventrículo izquierdo, derrame pericárdico o regurgitación mitral u otra anomalía valvular. (Sung, 2017)

El objetivo del tratamiento oportuno en la enfermedad de Kawasaki pretende eliminar la inflamación, condición que influye principalmente en el progreso y secuelas de esta patología. Una vez establecido el diagnóstico, fundamental hasta los 10 primeros días o durante la fase aguda de la enfermedad. Es primordial el uso de altas dosis de inmunoglobulina intravenosa, dosis única de 2 gramos por kilogramo en infusión de 6 a 8 horas. Acompañada de profilaxis antitrombótica y por sus características antiinflamatorias, con ácido acetilsalicílico en dosis altas de 80 a 100 miligramos por kilogramo al día vía oral cada 6 horas. Una vez superada la fiebre y posterior a tres días se modifica la dosis de 3 a 5 miligramos por kilogramo día dosis única por 6 a 8 semanas. En aquellos pacientes en los cuales el tratamiento de primera línea no es efectivo o existe resistencia a la inmunoglobulina se considera terapia con corticoides

los cuales incrementan el riesgo de desarrollo de aneurismas. Y como tercera línea, Infliximab un inmunomodulador anti- factor de necrosis tumoral con cuya utilidad terapéutica continua en estudio. (McCrindle, 2017)

El control a largo plazo está basado en evitar las repercusiones vasculares. Este está determinado por la estratificación del riesgo coronario mediante puntuación Z score establecido por la Sociedad Americana de Cardiología (AHA). Cuando la alteración luminal de las arterias coronarias ha sido establecida esta clasificación determina las recomendaciones de tratamiento según las secuelas coronarias clasificadas en cinco niveles de riesgo. Garantizando un seguimiento y control oportuno de las secuelas disminuyendo la morbimortalidad de esta enfermedad. (Sung, 2017)

El presente caso constituye una presentación típica de la enfermedad de Kawasaki acompañada de hallazgos clínicos menos frecuentes los cuales pueden representar un factor confusor para el diagnóstico oportuno. Debido a la ausencia de pruebas patognomónicas es esencial el reconocimiento de la sintomatología y los criterios clínicos de la enfermedad. En la actualidad la prevalencia de la enfermedad ha incrementado por mayor reconocimiento oportuno de los casos de Kawasaki. La rapidez con la que se establezca el diagnóstico y tratamiento de esta repercute severamente en las secuelas y progresión de la enfermedad. Por esta razón, es fundamental el conocimiento adecuado de esta patología por el personal médico. En nuestro país, la enfermedad de Kawasaki persiste en el anonimato. No se han establecido datos epidemiológicos consistentes y muchos de los diagnósticos se realizan tardíamente. Debido a que esta enfermedad se evidencia principalmente en la población pediátrica es indispensable un mayor estudio para un control oportuno y adecuado de esta forma reducir las tasas de morbimortalidad en nuestro país por esta causa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- American College of Rheumatology (ACR) (2018). Vasculitis Guideline Project Plan – March 2018: Recuperado desde la web en:
<https://www.rheumatology.org/Portals/0/Files/Vasculitis-Guideline-Project-Plan-Large-Medium-Vessel.pdf>
- AHA (2016). Diagnosis, treatment, and long-term management of kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American heart association. Recuperado de la web desde: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28356445>
- Anton, J. (2010). Vasculitis. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. Obtenido el 23 de Septiembre del 2018 de:
<http://www.apcontinuada.com/es/vasculitis/articulo/80000250/>
- Bluro, I (2017). Enfermedad de Kawasaki: Consenso Interdisciplinario e Intersociedades (Guía Práctica Clínica). Recuperado desde la web en: <https://www.sac.org.ar/wp-content/uploads/2018/05/consenso-de-enfermedad-de-kawasaki.pdf>
- Bou, R. (2014). Enfermedad de Kawasaki. Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. Recuperado desde la web:
https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/13_enfermedad_kawasaki.pdf
- Carril, M (). Vasculitis en Pediatría. Recuperado desde la web en:
http://www.sap.org.ar/docs/congresos_2018/Reumato/R-30-Carril-Reumato-Vasculitis.pdf
- Crespo, M. (2010). Diagnóstico y tratamiento de enfermedad de Kawasaki. Recuperado de la web desde:
http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/395_IMSS_10_Kawasaki/EyR_IMSS_395_10.pdf
- Gonzales, P (2017). Vasculitis en niños: recuperado desde la web en:
<https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/17-vasculitis.pdf>
- High, W. (2018). Stevens- Johnson síndrome and toxic epidermal necrolysis. Recuperado desde la web en: <https://www.uptodate.com/contents/stevens-johnson-syndrome-and-toxic-epidermal-necrolysis-pathogenesis-clinical-manifestations-and-diagnosis?csi=6e64bb91-7f89-4313-af0a-cae9f510106b&source=contentShare>
- Kimura, Y. (2018). Systemic Juvenile idioathic arthritis. Recuperado desde la web en:
<https://www.uptodate.com/contents/systemic-juvenile-idiopathic-arthritis-clinical-manifestations-and-diagnosis?csi=6942ecb8-f779-4332-9aa0-5f17d2dc88f7&source=contentShare>

- Lacruz, L (nd). Aproximación de vasculitis en niños. Asociación española de pediatría.
Recuperado desde la web en :
https://continuum.aeped.es/files/curso_reumatologia/Material_descarga_unidad_6.pdf
- McCrinde, B. (2017). Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease A Scientific Statement for Health Professionals from the American Heart Association. Obtenido el 23 de Septiembre del 2018 de:
<https://www.ahajournals.org/doi/pdf/10.1161/CIR.0000000000000484>
- Mena, Y (2010). Interferencial for non-lithiasis biliary dyskinesia treatment. Recuperado de la web en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/mfr/vol_2_2_10/mfr07210.pdf
- Qiufeng, S. (2017). Gallbladder Hydrops Associated with Kawasaki Disease. A case Report and Literature review. Clinical Pediatrics. SAGE
- Saundel, R (2017). Enfermedad de Kawasaki: características clínicas y diagnóstico. UpToDate. Recuperado desde la web:
<https://www.uptodate.com/contents/kawasaki-disease-clinical-features-and-diagnosis?csi=6cd1650d-8f66-4217-b8c9-f14521109d57&source=contentShare>
- Sung, H. (2017). AHA guideline contents 2017. Recuperado de la web desde:
http://www.ksc2017.or.kr/abstract/2017_fall/file/pdf/14day/14_g4_9.pdf
- Tao Le and Vikas Bhushan. (2018). Selected USMLE Laboratory Value. First Aid for the USMLE 2018. Page XXI
- UIOWA (2017). Pediatric normal ranges for some of the more common hematology and chemistry. Recuperado de la web desde:
https://www.healthcare.uiowa.edu/path_handbook/appendix/heme/pediatric_normals.html

ANEXO A

Tabla 1. Exámenes de laboratorio:

Exámenes de laboratorio							
	Unidad	Día 1	Día 2	Día 3	Día 5	Día 6	Día 7
		6/3/2018	7/3/2018	8/3/2018	10/3/2018	11/3/2018	12/3/2018
LEU	K/UI	16,86	6,57	6,28	8,25	9,1	8,38
NEU	K/UI	14,17	5,17	4,49	3,89	3,61	3,29
LIN	K/UI	1,23	0,88	1,14	2,96	4,08	3,72
MON	K/UI	1,22	0,33	0,37	0,92	0,84	0,78
EOS	K/UI	0	0,14	0,19	0,33	0,43	0,45
BAS	K/UI	0,07	0,03	0,05	0,04	0,03	0,02
NEU	%	84,1	78,7	71,5	47,1	39,8	39,3
LIN	%	7,3	13,4	18,2	35,9	44,8	44,4
MON	%	7,2	5	5,9	11,2	9,2	9,3
EOS	%	0	2,1	3	4	4,7	5,4
BAS	%	0,4	0,5	0,8	0,5	0,3	0,2
RBC	M/UI	4,29	4,39	4,29	4	3,69	3,57
Hb	g/dl	12,6	12,7	12,3	11,4	10,6	10,1
Hct	%	35,7	36,9	36	33,4	30,7	29
PLAQ	K/UI	365	321	315	185	251	357
PCR	mg/dl	61,4	100,7	191,8	92,5		
PROCALCITONINA	ng/ml	1,16	11,28	7,5	11,61		1,25
AMILASA	U/l		106	73	48	81	124
FOSFATASA ALCALINA	U/l		197		157		
UREA	mg/dl	23,6		13,2	16,5		7,2
BUN	mg/dl	11		6,2	7,7		3,4
CREATININA	mg/dl	0,4		0,2	0,2		0,2
ALBUMINA	g/dl			2,6	2,1		4
PROTEINAS TOTALES	g/dl			4,6	5,3		
LIPASA	U/l		240	48	224	508,8	550,4
AST	U/l		91	39	30		
ALT	U/l		128	73	39		
Cl	mmol/l		107,7	105,7			102
K	mmol/l		4,59	3,82			3,73
Na	mmol/l		143	140			143
HEMOSTASIA Y COAGULACION							
TP	seg			18,6	17,7		
INR				1,71*	1,62*		
TTP				34,4			
GASOMETRIA							
pH			7,33	7,33	7,41	7,429	
PCO2	mmHg		25,6	11,5	22,5	27,8	
PO2	mmHg		36,7	51,2	37,4	35,4	
HCO3	mmol/l		15,8	9,5	14,2	20	
TCO2	mmol/l		12	6	12,9	16,9	
BE	mmol/l		-10,8	-18,2	-8,5	-5,4	
O2SAT	%		66,7	81,1	72,3	68,3	
ANGAP	mmol/l		28,9	35,7			

Figura #2. Eco abdominal 06/03/2018



Figura #3. Radiografía de abdomen 06/03/2018

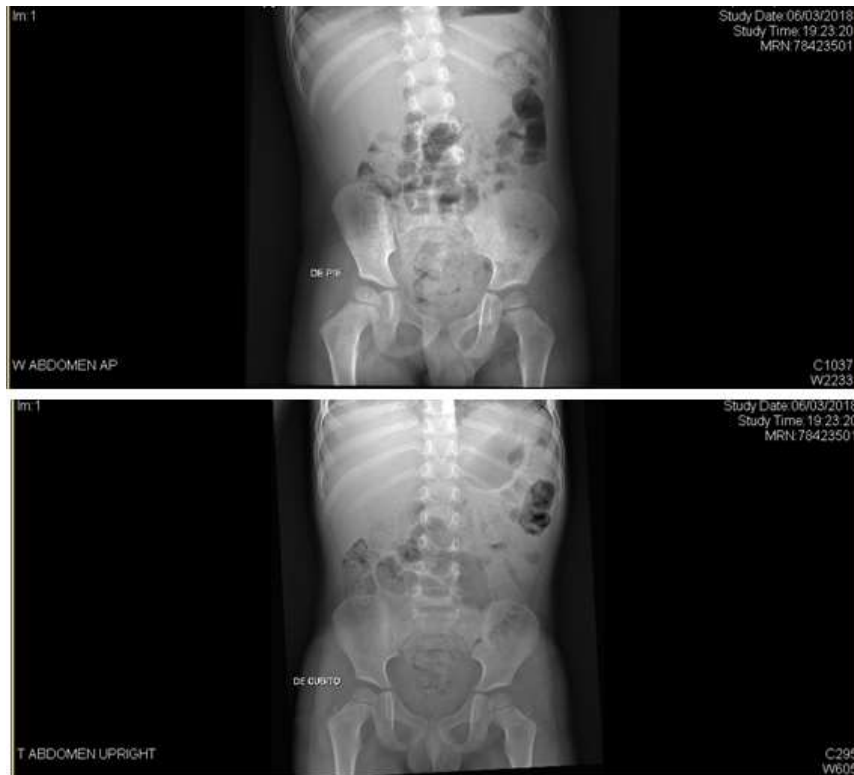


Figura #4. Tomografía Simple y Contrastada de Abdomen 07/03/2018

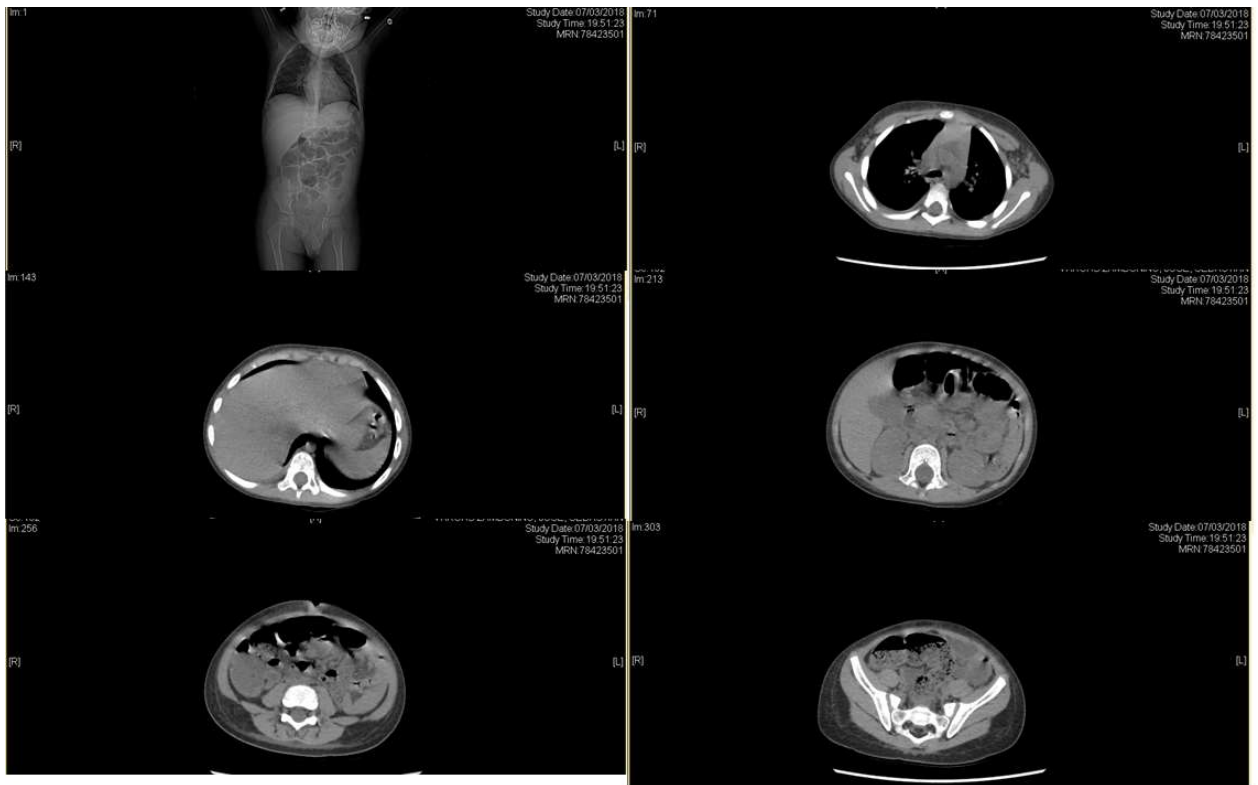


Figura #8. Ecocardiograma de Control

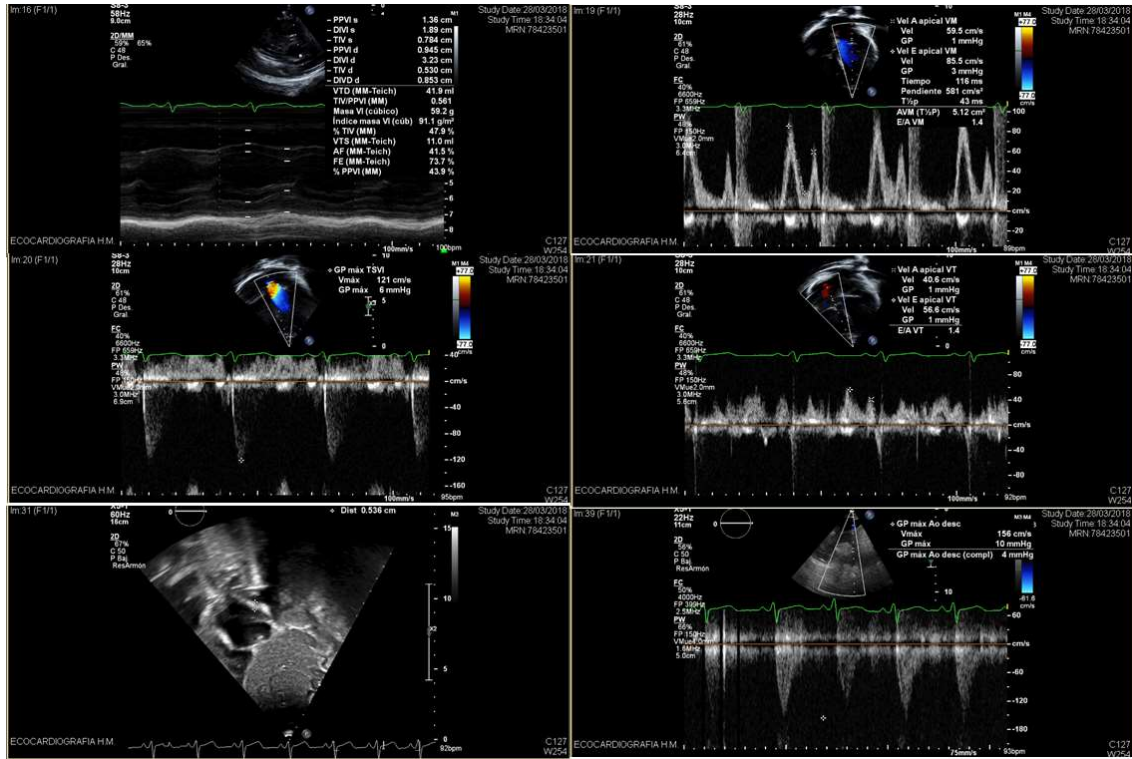


Figura # 11. Test de Boyden

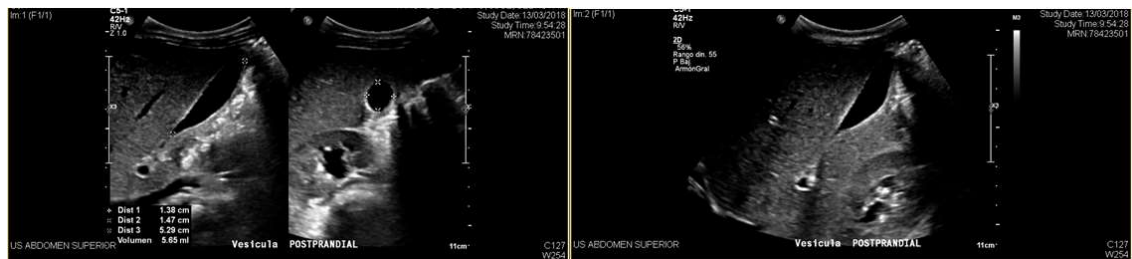


Figura #16. Ecografía Abdominal de control

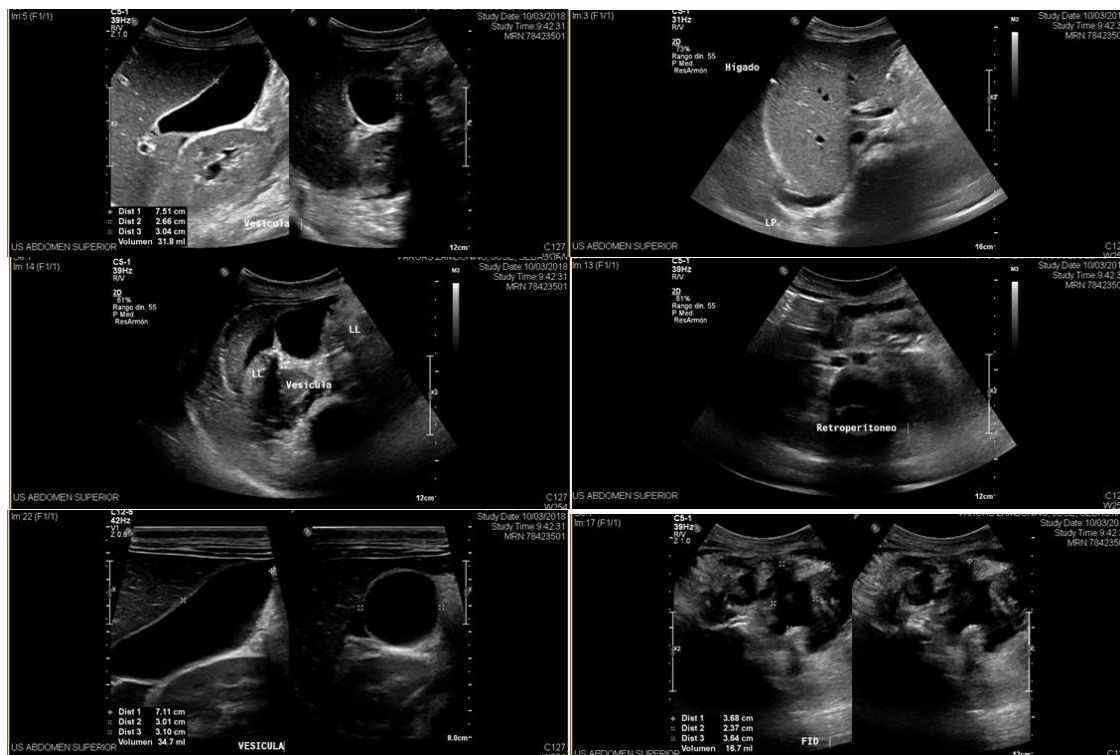


Figura 19. Rangos de Laboratorio normales:

* = Included in the Biochemical Profile (SMA-12)

Blood, Plasma, Serum	Reference Range	S/Reference Interval
*Alanine aminotransferase (ALT; GPT at 30°C)	8-20 U/L	8-20 U/L
Aspartate, serum	25-125 U/L	25-125 U/L
*Aspartate aminotransferase (AST; GOT at 30°C)	8-20 U/L	8-20 U/L
Bilirubin, serum (adult)		
Total / Direct	0.1-1.0 mg/dL, # 0.0-0.3 mg/dL	2-17 µmol/L, # 0-5 µmol/L
*Calcium, serum (Total)	8.4-10.2 mg/dL	2.1-2.8 mmol/L
*Cholesterol, serum (Total)	Rec < 200 mg/dL	< 5.2 mmol/L
*Creatinine, serum (Total)	0.6-1.2 mg/dL	53-106 µmol/L
Electrolytes, serum		
Sodium (Na ⁺)	136-145 mEq/L	136-145 mmol/L
Chloride (Cl ⁻)	95-105 mEq/L	95-105 mmol/L
*Potassium (K ⁺)	3.5-5.0 mEq/L	3.5-5.0 mmol/L
Bicarbonate (HCO ₃ ⁻)	22-28 mEq/L	22-28 mmol/L
Magnesium (Mg ²⁺)	1.5-2.0 mEq/L	0.75-1.0 mmol/L
Gases, arterial blood (room air)		
P _{O₂}	75-105 mm Hg	10.0-14.0 kPa
P _{CO₂}	35-45 mm Hg	4.4-5.9 kPa
pH	7.35-7.45	[H ⁺] 36-44 nmol/L
*Glucose, serum	Fasting: 70-110 mg/dL 2-h postprandial: < 120 mg/dL	3.8-6.1 mmol/L < 6.6 mmol/L
Growth hormone - arginine stimulation	Fasting < 5 ng/mL postprandial stimulus > 7 ng/mL	< 5 µg/L > 7 µg/L
Osmolality, serum	275-295 mOsm/kg	275-295 mOsm/kg
*Phosphatase (alkaline), serum (p-NPP at 30°C)	20-70 U/L	20-70 U/L
*Phosphorus (inorganic), serum	3.0-4.5 mg/dL	1.0-1.5 mmol/L
Prolactin, serum (MPH)	< 20 ng/mL	< 20 µg/L
*Protein, serum		
Total (recumbent)	6.0-7.8 g/dL	60-78 g/L
Albumin	3.5-5.5 g/dL	35-55 g/L
Globulin	2.3-3.5 g/dL	23-35 g/L
*Urea nitrogen, serum (BUN)	7-18 mg/dL	1.2-3.0 mmol/L
*Uric acid, serum	3.0-8.2 mg/dL	0.18-0.48 mmol/L

(continuar)

Coagulation/Clot	Reference Range	S/Reference Interval
Glucose	40-70 mg/dL	2.2-3.9 mmol/L
Neurology		
Erythrocyte count	Male: 4.3-5.9 million/mm ³ Female: 3.5-5.5 million/mm ³	4.3-5.9 × 10 ¹² /L 3.5-5.5 × 10 ¹² /L
Erythrocyte sedimentation rate (Westergren)	Male: 0-15 mm/h Female: 0-20 mm/h	0-15 mm/h 0-20 mm/h
Hematocrit	Male: 41-53% Female: 36-46%	0.41-0.53 0.36-0.46
Hemoglobin, blood	Male: 13.5-17.5 g/dL Female: 12.0-16.0 g/dL	2.09-2.71 mmol/L 1.86-2.44 mmol/L
Hemoglobin, plasma	1-4 mg/dL	0.16-0.62 µmol/L
Leukocyte count and differential		
Leukocyte count	4,500-11,000/mm ³	4.5-11.0 × 10 ⁹ /L
Segmented neutrophils	54-62%	0.54-0.62
Band forms	1-5%	0.01-0.05
Eosinophils	1-3%	0.01-0.03
Basophils	0-0.75%	0-0.0075
Lymphocytes	25-33%	0.25-0.33
Monocytes	1-7%	0.01-0.07
Mean corpuscular hemoglobin	25.4-34.6 pg/cell	0.79-0.54 fmol/cell
Mean corpuscular volume	80-100 µm ³	80-100 fL
Partial thromboplastin time (activated)	25-40 seconds	25-40 seconds
Platelet count	150,000-400,000/mm ³	150-400 × 10 ⁹ /L
Prothrombin time	11-15 seconds	11-15 seconds
Reticulocyte count	0.5-1.5% of red cells	0.005-0.015
Serum		
Chloride	0-35 mmol/L	0-35 mmol/L
Urea		
Creatinine clearance	Male: 97-117 mL/min Female: 88-128 mL/min	
Osmolality	50-1400 mOsm/kg H ₂ O	
Protein, total	< 150 mg/24 h	< 0.15 g/24 h

(Tao Le and Vikas Bhushan, 2018)