

Volumen 5 No.1 enero-abril de 2024 ARK: ark/44464/gme.v5i1.388

INFORME DE CASO

Kawasaki refractario, a propósito de un caso

Kawasaki refractory, a case report

Francisco Xavier Poveda-Paredes ^{1*10}, Melanie Anahí Lozada-Reyes ¹⁰, Airton Alexander Moya-Itas ¹

Recibido: 21 de diciembre de 2023 **Aprobado:** 25 de febrero de 2024

RESUMEN

Se presenta paciente masculino, mestizo de 1 año y 8 meses de edad, procedente de la Ciudad de Ambato, Provincia de Tungurahua, país Ecuador, con un grupo sanguíneo O RH+, segundo hijo de dos gestas; antecedente natal el importancia hospitalización por enterocolitis necrotizante, llega emergencia y la madre refiere que presenta fiebre de 3 días de evolución sin causa aparente que hace ٧ aproximadamente 24 horas antes de su ingreso aparece exantemas tipo macular localizado en tronco principalmente y algo en palmas de mano, acompañado de odinofagia, que le imposibilita ingestión de comida sólida, hace 12 horas presenta inyección conjuntival, es valorado por su pediatra en Ambato, desde donde es transferido valoración por sospecha de Kawasaki, al examen físico, el paciente se encuentra taquicárdico, se evidencia exantema,

lesiones orales, inyección conjuntival, presenta: peso de 23lbs, talla de 80 cm; termodinámicamente alto con 39°C al momento del ingreso a emergencia. Se realiza ecocardiografía, donde se observa aneurisma gigante en la descendente anterior y aneurisma mediano en la coronaria izquierda.

Palabras clave: Kawasaki Refractario; Vasculitis Sistémica; Aneurismas coronarios; Insuficiencia valvular coronaria

ABSTRACT

A male, mestizo patient, 1 year and 8 months old, from the City of Ambato, Province of Tungurahua, country Ecuador, with a blood group 0 RH+, second child of two pregnancies, is presented; the important natal history of hospitalization for necrotizing enterocolitis, he arrives at emergency room and the mother reports



¹ Universidad Regional Autónoma de Los Andes, Ambato. Ecuador

^{*}Autor para la correspondencia: ua.franciscopoveda@uninades.edu.ec

that he has a fever of 3 days of evolution with no apparent cause and that approximately 24 hours before his admission, macular-type rashes appear located mainly on the trunk and some on the palms of the hand, accompanied by odynophagia, which makes it impossible for him to ingest solid food, 12 hours ago he had a conjunctival injection, he was evaluated by his pediatrician in Ambato, from where he was transferred for evaluation due to suspicion of Kawasaki, during the physical examination, the

patient He is tachycardic, there is evidence of rash, oral lesions, conjunctival injection, he presents: weight 23lbs, height 80cm; thermodynamically high with 39°C at the time of emergency admission. Echocardiography was performed, where a giant aneurysm was observed in the anterior descending artery and a medium aneurysm in the left coronary artery.

Key words: Refractory Kawasaki; Systemic vasculitis; Coronary aneurysms; Coronary valve insufficiency

Cómo citar este artículo:

Poveda-Paredes FX, Lozada-Reyes MA, Moya-Itas AA. Kawasaki refractario, a propósito de un caso. Gac Med Est [Internet]. 2024 [citado día mes año]; 5(1):e388. Disponible en: http://www.revgacetaestudiantil.sld.cu/index.php/gme/article/view/388

INTRODUCCIÓN

El médico japonés Tomisaku Kawasaki, especialista en pediatría, describió por primera vez en 1967, un tipo de vasculitis, por el que se otorgó su epónimo y la cual denominó en primera instancia como síndrome febril Mucocutáneo Linfonodular; en el momento en el que comenzó a observar distintos casos con la misma presentación clínica ⁽¹⁾.

Es una enfermedad casi exclusiva de la infancia. El 50 % de los casos tiene lugar antes de los 2 años, 80 % antes de los 4 y es excepcional por encima de los 12 años (se han descrito casos dudosos en adultos). El pico se encuentra en torno a los 18 meses. La mortalidad es igualmente más frecuente en edades más tempranas y es del 4 % en la lactancia y menos del 1 % a partir del primer año de vida. Es 1,5 veces más frecuente en varones. La mortalidad es también más frecuente en éstos en una proporción 4,5 a 1 con respecto a las hembras y de 8-9 a 1 durante la lactancia. La incidencia media mundial es de 1-10/100 000 por año. (2)

En Japón se reportan aproximadamente 12 000 casos nuevos al año, 229,9 x 105 menores de cinco años, Corea (113,1 x 105) y Taiwán (69,0 x 105) constituyen el segundo y tercer país con mayor incidencia a nivel mundial, en Estados Unidos (EU) se registran 20,8 x 105 diagnósticos por año. Datos estadísticos internacionales revelan que el 50% de los pacientes debutan antes de los dos años de edad y el 80% antes de los cuatro, la relación niño/niña es de 1,5:1 $^{(3)}$



También se observa un comportamiento estacional, siendo más frecuente en las estaciones de invierno y primavera. El 25% de los pacientes no tratados desarrollan complicaciones cardiovasculares, principalmente aneurismas de las arterias coronarias, este porcentaje disminuye al 5% cuando se realiza un diagnóstico precoz y se administra un tratamiento adecuado.⁽⁴⁾

A continuación, se explica el caso clínico sobre la enfermedad de Kawasaki que ejemplifica las distintas manifestaciones clínicas, así como el transcurso natural de la enfermedad, destacando las particularidades en la sintomatología coronaria que presenta el paciente. El objetivo de esta investigación mostrar las complicaciones cardiovasculares de la enfermedad de Kawasaki Refractario.

PRESENTACIÓN DEL CASO

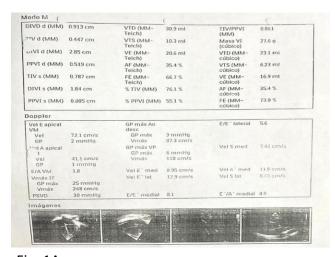
Paciente masculino, mestizo de 1 año y 8 meses de edad, procedente de la Ciudad de Ambato, Provincia de Tungurahua, con un grupo sanguíneo 0 RH+, segundo hijo de dos gestas; el antecedente natal de importancia hospitalización por enterocolitis necrotizante, llega a emergencia y la madre refiere que presenta fiebre de 3 días de evolución sin causa aparente y que hace aproximadamente 24 horas antes de su ingreso aparece exantemas tipo macular localizado en tronco principalmente y algo en palmas de mano, acompañado de odinofagia, que le imposibilita la ingestión de comida sólida, hace 12 horas presenta inyección conjuntival, es valorado por su pediatra en Ambato, desde donde es transferido para valoración por sospecha de Kawasaki, al examen físico, el paciente se encuentra taquicárdico, se evidencia exantema, lesiones orales, inyección conjuntival, presenta: peso de 23lbs, talla de 80 cm; termodinámicamente alto con 39°C al momento del ingreso a emergencia.

Se realizan exámenes complementarios como: ecocardiografía, Rx de tórax, hemograma completo, bioquímica sanguínea y descarte de algunos virus.

En la ecocardiografía se demuestra normal e insuficiencia tricúspide leve (ver figura 1A, 1B y 1C).



ISSN2708-5546 www.revgacetaestudiantil.sld.cu



Ecocard. ped.: Mediciones y cálculos 2D 0.17 cm ArtCorDer Diám APD 0.9 cm 17.2 ml A4CÁM s VI-Vol VI-Long VI-Área Diám API Presión AD 5 mmHg 5.91 ml °CÁM d LVI d (A4CÁM) 4.2 cm /I-Vol VI-Long 17.9 ml 4.26 cm 9.49 cm² A2CÁM s Diám anillo VAo LVI s (A4CÁM) 3.5 cm VI-Vol VI-Long VI-Área 6.09 ml 3.04 cm 4.61 cm² 11.3 ml VE (A4CÁM) Diám raíz Ao 1.5 cm (2D) AVI d (A4CÁM) 9.38 cm² FE (A4CÁM) 65.5 % Diám UST Ao 1.2 cm AVI s (A4CÁM) 4.88 cm² 11.8 ml 66.0 % Área raíz Ao Diám VT VE (A2CÁM) 1.77 cm² VTD (A4CÁM) 17.2 m! FE (A2CÁM) 1.6 cm VTS (A4CÁM) 5.93 ml Área VT Diám VM VTD (BP) 17.5 ml 2.01 cm² LVI d (A2CÁM) 4.3 cm 1.6 cm LVI s (A2CÁM) 3.0 cm VE (BP) 11.1 ml Área VM 2.01 cm² AVI d (A2CÁM) 9.49 cm² AVI s (A2CÁM) 4.61 cm² FE (BP) Principal izq 1.3 cm im anillo Desc antizo 0.14 cm VTD (A2CÁM) 17.9 ml VTS (A2CÁM) 6.09 ml

Fig. 1A Fig. 1B

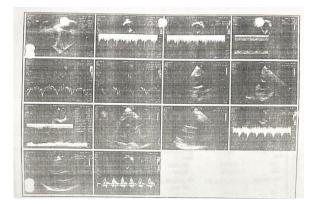


Fig. 1C

Leyenda: En las figuras 1A, 1B y 1C se observa Situs solitus, levocardia, levopex, concordancia aurículo ventricular y ventrículo arterial. Retornos venosos pulmonares y sistémicos normales. Válvula de Eustaquio Prominente, septum interventricular sin defectos, Insuficiencia Tricúspide leve, válvula trivalva sin lesiones, válvula mitral sin lesiones, válvula pulmonar sin lesiones.

Tabla1. Reportes de los electrocardiogramas según fecha, conclusiones e imagen						
Fecha de reporte de Ecocardiograma	Conclusiones	Imagen				
06/08/2020	Auriculo ventricular normal	Imágenes				
	Ventrículo arterial normal					
	Retornos venosos pulmonar y sistémicos normales					



ISSN2708-5546 www.revgacetaestudiantil.sld.cu

	Válvula de Eustaquio prominente	
	Septums	
	Interventricular sin defectos	A 1 6 1
	Interauricular sin defectos	
	Válvulas	
	Insuficiencia tricuspídea leve	
	Aórtica sin lesiones	
	Mitral sin lesiones	
	Pulmonar sin lesiones	
	Coronarias Normales Conclusiones:	
	Sin defectos estructurales	
	Insuficiencia tricuspídea leve	
	Coronarias normales	
	Presión sistólica en la pulmonar de	
	30 mmHg	
	Función biventricular conservada	
08/08/2020	Sin defectos estructurales	
	Insuficiencia tricuspídea leve	
	Insuficiencia mitral leve	
	Coronarias normales	
	Presión sistólica de la pulmonar de	and it
	30 mmHg	
	Función biventricular conservada	Firma Firma: Fir
		Nambre (Impresión): Fechs:



28/04/22

Sin defectos estructurales

Aneurisma gigante en la descendente anterior.

Aneurisma mediano en la coronaria izquierda

Aneurisma pequeño en el origen de la coronaria derecha

Insuficiencia tricuspidea leve

Insuficiencia pulmonar leve

presión sistólica de la pulmonar en

24 mmHg

Función biventricular conservada

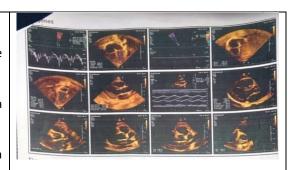


Tabla 2. Resultados de exámenes complementarios realizados en Servicios de Emergencia						
Biometría Hemática	Química Sanguínea	Otros		Rx de tórax		
Leucocitos: 6450	Glucosa: 105	Proteína C reactiva: 125,65		Sombras intersticiales algo confluentes en la base pulmonar derecha, en abdomen distensión intersticial		
Neutrófilos: 83,4	Urea: 20,3	PCR Sars Cov 2: No detectado				
Linfocitos: 9,3	BUN: 9,5	Virus del Epstein-Barr:				
		negativo				
Hemoglobina: 12,5	Creatinina: 0,28	Parvovirus negativo	B19:			
Hematocrito: 34,8	Procalcitonina:2,40	Citomegalovirus: negativo				
Plaquetas: 311,000	Fibrinógeno: 624					
	Ferritina: 347					
	D- Dímero: 1,08					
	Proteínas Totales: 6,65					



Alb 4,27		
Globulina: 2,4		
AST: 95		
ALT: 103		
Na: 127		
K: 3,87		
Cl: 96		

ESTUDIO MICROBIOLÓGICO

En el estudio microbiológico mediante cultivos microbianos no se identificó ninguna bacteria para confirmar si se desencadeno por microorganismos.

Por ende, se inicia tratamiento para la enfermedad de Kawasaki específicamente.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Basándose en los antecedentes, evidencias clínicas y los resultados de las pruebas complementarias se obtuvo un diagnóstico definitivo de un Kawasaki refractario con un CIE10 M30.3

El paciente ha empezado por una dieta blanda, control de signos vitales cada 8 horas y en cuanto a medicamentos se usó dextrosa al 5% en solución salina 1000 ml intravenoso por 20ml/h. Metilprednisolona 10 mg intravenoso cada 12 horas. Ceftriaxona 500 mg diluido en 30ml intravenoso cada 12 horas. Oxacilina 500 mg diluido en 30 ml intravenoso cada 6 horas Enoxaparina 5 mg subcutáneo cada 12 horas. Inmunoglobulina intravenosa al 10 %, de 6 a 48 mililitros/hora por 30 minutos. Ácido acetilsalicílico 75 mg vía oral cada 6 horas. Prednisona 10mg vía oral cada 24 horas. Levocetirizina 2.5 mg vía oral cada 24 horas. Simeticona 20 gotas vía oral cada 8 horas. Metilprednisolona 300 mg diluido en 120 ml de solución salina 0.9 % pasar lento en 60 minutos. Omeprazol 10 mg intravenoso.

Para la dilatación coronaria izquierda se inició tratamiento con ciclosporina a 25 mg vía oral diluido en 20 ml de jugo de naranja cada 12 horas por 5 días.

Su tratamiento hasta el día de hoy es Carvedidol, Ácido acetil salicílico, y tiene prohibida su administración de vitamina K por alergia.



DISCUSIÓN DEL CASO

La enfermedad de Kawasaki representa una de las causas más importantes de síndromes coronarios. Los hallazgos más relevantes representantes de este caso clínico, que se detalla al examen físico son, rash cutáneo a nivel bucofaríngeo, tórax, manos y pies. Otros síntomas importantes que presentó el paciente al ingreso en la UCI, fueron la inflamación exacerbada, insuficiencias valvulares tanto a nivel de la tricúspide como de la mitral, posteriormente, aneurismas y arritmias ⁽⁵⁾.

Se realizaron distintas pruebas y análisis para evaluar la evolución del paciente, así como para determinar la etiología de la enfermedad, incluyendo análisis de sangre, ecocardiografías y pruebas serológicas para descartar anticuerpos de algunos virus en específico. Ya que la exposición a estos virus se ha informado como agentes relacionados en el desarrollo de este síndrome inflamatorio multisistémica. De esta manera se llegó al diagnóstico de una vasculitis sistémica, que, por sus características descritas, se podría clasificar como enfermedad de Kawasaki ⁽⁵⁾.

Según Orphaned y el cuadro clínico que describe, coincide con el cuadro clínico del paciente e incluso con la edad acorde a la del paciente que es la edad media de inicio a los 2 años de edad. Un hallazgo constante es la fiebre (>39° C) que persiste durante más de 5 días en ausencia de tratamiento. Otras manifestaciones típicas adicionales de la EK incluyen alteraciones en las extremidades (eritema y edema palmo plantar, erupción cutánea polimorfa (maculopapular, urticaria o escarlatiniforme), linfadenopatía (cervical, a menudo unilateral), conjuntivitis bilateral no exudativa, y afectación de los labios y la mucosa oral (eritema, "lengua de fresa", fisuras labiales). Las AAC son una complicación potencialmente mortal que suele ocurrir en la fase subaguda (entre 6 y 8 semanas después del inicio) Las manifestaciones atípicas incluyen miocarditis, pericarditis, insuficiencia valvular ⁽⁶⁾.

La objetivo del tratamiento es evitar la inflamación sistémica y prevenir trombosis en los aneurismas desarrollados⁽⁵⁾. El paciente fue tratado principalmente con inmunoglobulina intravenosa, glucocorticoides, recompensación de líquidos y antiinflamatorios, permitiendo de esta forma controlar la respuesta inflamatoria exacerbada, así como para evitar mayores complicaciones a nivel cardiovascular ⁽⁷⁾.

Según Agarwal, el paciente fue tratado con lo ya establecido previamente, La primera descripción del uso de IVIG en el tratamiento de la EK se remonta a la década de 1980 por Furusho. Desde entonces, se ha utilizado con éxito en el tratamiento de la mayoría de los casos de KD y se ha convertido en el estándar de tratamiento. La mejor respuesta se observa si el tratamiento con IVIG se inicia dentro de los 10 días posteriores al inicio de los síntomas con una infusión de una sola dosis de 2 g/kg durante 12 horas ⁽⁸⁾.

Pero en reporte del caso clínico se observa que hubo dos dosis de IVIG para la recuperación satisfactoria del paciente.



La enfermedad de Kawasaki deberá tener un reconocimiento y una atención inmediatos. Teniendo como principio teórico y etiológico la respuesta inmunitaria desproporcionada ante un proceso inflamatorio, que podría ser principalmente, pero no necesariamente único, de origen vírico.

Destacamos de este modo, la importancia del seguimiento de cada proceso inflamatorio, incluso después de su aparente resolución completa; tanto en infecciones adquiridas en la comunidad, en el ámbito hospitalario, o el que se puede desarrollar posteriormente a la administración de las vacunas aparentemente inocuas.

De esta forma se podría prevenir el desarrollo de tantas complicaciones cardiovasculares asociadas a la enfermedad de Kawasaki, como son las valvulopatías, los aneurismas e incluso el infarto de miocardio, evitando también de esta manera, la muerte del paciente.

De acuerdo con la última resonancia cardiaca de estrés con vasodilatador obtenemos los siguientes resultados: Cámaras cardiacas de dimensiones preservadas. Función sistólica del ventrículo derecho preservada, FEVD 69 % (SIMPSON). Función sistólica del ventrículo izquierdo preservada, sin alteración en la contractibilidad global y segmentaria, con FEVI estimada por SIMPSON del 71% Ausencia de Edema miocárdico Ausencia de isquemia miocárdica al método ausencia de Realce tardío/ Fibrosis miocárdica ausencia de Fibrosis Miocárdica de patrón coronario/Isquémico.

CONSIDERACIONES FINALES

La enfermedad de Kawasaki en este paciente se presentó con complicación cardiovascular de aneurismas gigantes en la descendente anterior, aneurisma mediano en la coronaria izquierda, aneurisma pequeño en el origen de la coronaria derecha, insuficiencia tricúspidea leve, insuficiencia pulmonar leve que se evidencio en reportes de ecocardiograma, y mediante el tratamiento oportuno, se observó resolución del cuadro de manera satisfactoria, se inicia con tratamiento sintomático con IVIG, ácido acetil salicílico, dextrosa, ciclos de prednisona que favorecen así al estado de salud del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1. Soza G, González-Mata A, Tremoulet AH, Ulloa-Gutierrez R. Dr. Tomisaku Kawasaki (1925-2020) y su legado en América Latina. Rev Chilena Infectol [Internet]. 2020 [cited 2023 Mar 22];37(4):339–42. Available from: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci arttext&pid=S0716-10182020000400339&Ing=es&nrm=iso&tlng=es
- 2. Coronel-Carvajal C. Enfermedad de Kawasaki. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2003 [citado 2023 Mayo 01]; 75(3). Disponible en:



http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312003000300009&Ing=es.

- 3. Urrutia-Mora O, Cabreja-Silot N, Torres-Molina A, Durán-Caboverde D. Comportamiento clínico-epidemiológico de la enfermedad de Kawasaki. ccm [Internet]. 2017 [citado 2023 Mayo 01]; 21(2): 345-356. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci arttext&pid=S1560-43812017000200002&Ing=es.
- 4. Molina-Alpízar V, Umaña-Araya B. Enfermedad de Kawasaki. Med. leg. Costa Rica [Internet]. 2015 [cited 2024 May 01]; 32(1): 134-137. Available from: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci arttext&pid=S1409-00152015000100016&Ing=en
- 5. Medina-Carías R, Mejía-Machado MP, Araujo L, Prado-López LM. Enfermedad de Kawasaki. Acta Pediátrica Hondureña[Internet]. 2018 [cited 2024 May 01]; 8(2). Available from: http://www.bvs.hn/APH/pdf/APHVol8/pdf/APHVol8-2-2017-2018-9.pdf
- 6. Orphanet: Enfermedad de Kawasaki [Internet]. [cited 2023 Mar 28]. Available from: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC Exp.php?lng=ES&Expert=2331
- 7. Cardozo-Lopez M, Escobar-Berrio A, Alvarán-Mejia M, Londoño-Restrepo JD. Enfermedad de Kawasaki: diagnóstico y tratamiento. CES Med. [Internet]. 2012 [cited 2023 May 02]; 26(2): 261-272. Available from: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci arttext&pid=S0120-87052012000200014&Ing=en.
- 8. Agarwal S, Agrawal DK. Kawasaki Disease: Etiopathogenesis and Novel Treatment Strategies. Expert Rev Clin Immunol [Internet]. 2017 Mar 4 [cited 2023 Mar 29];13(3):247. Available from: https://doi.org/10.1080/1744666X.2017.1232165

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Financiación

No se recibió financiación para el desarrollo del presente artículo.

Contribución de autoría

FXPP, MALR, AAMI: desarrollaron la idea investigativa, conceptualización, curación de datos, redacción, redacción del borrador original, revisión y edición.

