Rareza no improbable

Este es el claro ejemplo de que nunca sabemos seguro con qué enfermedades nos vamos a encontrar en nuestra práctica diaria. Cualquier detalle puede servirnos para refrescar la memoria, pero previamente es necesario que hayamos leído sobre esa enfermedad, por rara que sea ...

Caso clínico

Palomo Sanz V[1], Orío Moreno E[1], Zancada Martínez B[1], Morales Gutiérrez F[2]

[1]Médico. [2]DUE.

Centro de Salud de Torrelaguna (Madrid)

Niña de tres años y medio que vive en el medio rural y no presenta antecedentes familiares o personales de interés. La trae su madre a urgencias de su centro de salud un fin de semana por presentar fiebre de 38° C, algún vómito de contenido alimenticio y un bulto en cuello. A la exploración presentaba faringoamigdalitis sin exudados y una adenopatía submaxilar izquierda de aproximadamente 1 cm de diámetro. El cuadro se atribuyó a una infección amigdalar bacteriana y se puso tratamiento con paracetamol y cefaclor 250 mg/12 horas.

A los 2 días la niña es traída a su médico por presentar rash jabonoso generalizado. Esta urticaria -pensó- podría estar en relación con el cefaclor y, dado que persistía la fiebre, la adenopatía submaxilar de 1 cm y la amigdalitis con exudado, se sustituyó el cefaclor por azitromicina. Por lo demás era llamativa su lengua con papilas enrojecidas e hipertróficas.

Tres días más tarde su madre vuelve a traernos a la pequeña a la consulta por persistir la fiebre (hasta 39,5° C por la noche) y además parece tener dolor en cadera derecha: cojea y evita la bipedestación desde que se ha levantado aunque se acostó la noche anterior sin dolor. A la exploración ya no se aprecian exudados faríngeos, tiene conjuntivitis bilateral, ha aparecido un herpes simple labial y persiste la adenopatía algo disminuida de tamaño. Su médico decide remitirla a hospital para estudio de lo que parece ser una sinovitis reactiva de cadera derecha.

Al día siguiente la madre vuelve a traer a la niña. Comenta que en el hospital le hicieron una radiografía y eco de cadera que fueron normales y le recomendaron seguir con ibuprofeno dos o tres días y volver si empeoraba la cojera. Precisamente la cojera prácticamente había desaparecido, pero ahora la madre notaba que su hija tenía las manos y los pies hinchados. En este momento su médico asoció la inflamación de las manos de la pequeña paciente con una imagen muy similar que hacía tiempo había visto en un atlas médico; fue al atlas, repasó la clínica y se dio cuenta de que podía tratarse de la enfermedad de Kawasaki. Con el diagnóstico de posible enfermedad de Kawasaki remitió nuevamente a la paciente al hospital donde fue ingresada y tratada con gammaglobulina y aspirina. Durante dos años siguió revisiones con electrocardiograma y ecocardiograma cada seis meses hasta que fue dada de alta sin complicaciones.

COMENTARIO

En este caso durante seis días se suceden diferentes errores al ir adjudicando un diagnóstico a

cada una de las manifestaciones de la rara enfermedad de Kawasaki (amigdalitis, urticaria, conjuntivitis, glositis, sinovitis reactiva). Felizmente (¿y por casualidad?) al aparecer el edema en manos y pies el médico recordó una imagen y ello le sirvió para intuir un diagnóstico que nunca hubiera esperado poder hacer.

Dos son las conclusiones que sacamos del caso:

- Es necesaria la existencia de un médico o pediatra general (en atención primaria) que siga la evolución de la enfermedad, se plantee los diagnósticos diferenciales y trate de buscar la mejor explicación a los signos-síntomas en una entidad nosológica determinada.
- Nunca sabemos con qué enfermedades nos vamos a encontrar en nuestra práctica. Cualquier detalle de una enfermedad puede servirnos para refrescar la memoria, pero previamente es necesario que hayamos leído acerca de esa enfermedad, por rara que sea.

RECUERDO DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Se trata de un síndrome agudo, febril, mucocutáneo y de los ganglios linfáticos, con vasculitis multisistémica que afecta especialmente a las arterias coronarias, que desarrollan, principalmente, los niños de menos de cinco años de edad. Esta enfermedad, originalmente denominada síndrome mucocutáneo de los ganglios linfáticos, fue reconocida, por primera vez, y se describió en Japón en 1967 por el Dr. Tomisaku Kawasaki.

El autor describió su experiencia con 50 niños que fueron estudiados durante los cinco años precedentes en el "Red Cross Medical Center" de Tokio. Estos niños manifestaban una constelación de hallazgos clínicos distintos a los previamente observados en esta enfermedad.

La primera descripción del Dr. Kawasaki en lengua inglesa apareció en 1974. Desde entonces, la enfermedad de Kawasaki se ha reconocido en los niños de todos los grupos raciales. Se ha descrito que la enfermedad de Kawasaki y la poliarteritis nodosa juvenil son indistinguibles patológicamente.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones mucocutáneas de la enfermedad de Kawasaki son variables y los niños no suelen mostrar todas las características. Los principales criterios diagnósticos se resumen a continuación:

Fiebre de 5 o más días sin otra explicación, y al menos cuatro o cinco de los siguientes criterios:

- Inyección conjuntival no exudativa bilateral.
- Uno de los siguientes cambios en la orofaringe:
  - Labios fisurados y edematosos.
  - Edema de la faringe.
  - Lengua en fresa.
- Uno de los siguientes cambios en las extremidades:
  - Eritema de las palmas y de las plantas.
  - Edema de las manos y de los pies durante la fase aguda.
  - Descamación periungueal.
  - Exantema polimorfo.
  - Linfadenopatía aguda no supurativa cervical.

Es una enfermedad que se inicia por una fase de entre 10 y 14 días, seguida por otra subaguda de aproximadamente 25 días y otra de convalecencia de hasta 70 días. La característica fundamental de la fase aguda es una fiebre prolongada que frecuentemente sube hasta 40° C asociada a un síndrome tóxico virtualmente en todos los pacientes. En ausencia de terapéutica inflamatoria, la duración de la fiebre es normalmente de 1 a 2 semanas.

El 90% de los niños con enfermedad de Kawasaki desarrolla exantema durante los primeros días de su enfermedad aguda febril. Las erupciones asientan en el tronco y en las extremidades proximales y pueden ser generalizadas. Son muy variables y se han descrito como maculares, papulosas,

morbiliformes, urticariadas y lesiones que simulan el eritema multiforme.

El rash inicial es indistinguible del exantema agudo viral o de las reacciones por fármacos. El exantema de la enfermedad de Kawasaki no suele ser ni vesiculoso ni ampolloso. Uno de los más precoces signos es una erupción perineal característica. El inicio es durante los seis primeros días de la enfermedad; se presenta como un eritema difuso macular o en placas que afecta cualquier parte de la piel perineal. Las áreas implicadas pueden ser calientes. Unas 48 horas después las áreas eritematosas inician una discreta descamación que se inicia pronto en las palmas y en las plantas.

El 90% de los pacientes muestra una inyección conjuntival no exudativa tras el inicio de la fiebre, que suele implicar a la conjuntiva vulvar más gravemente que a la conjuntiva palpebral. Los vasos conjuntivales se dilatan. No existe una descarga purulenta o lesiones costrosas o una conjuntivitis bacteriana. La conjuntivitis se asocia a una uveítis anterior en el 83% de los pacientes estudiados durante las primeras semanas de la enfermedad.

Los hallazgos observados en la mucosa oral son muy característicos de enfermedad de Kawasaki. Los labios adoptan un aspecto aframbuesado, se fisuran y suelen sangrar. A diferencia del síndrome estafilocócico de la piel escaldada, no existen costras radiales en la piel perioral. No hay ulceraciones punctatas como las típicas de la gingivoestomatitis herpética o las aftas; no se observan erosiones difusas con costras confluentes hemorrágicas como del síndrome de Stevens-Johnson. La lengua aframbuesada y grande muestra papilas hipertróficas e hiperémicas, aunque sólo la mitad de los casos presenta estas características.

El edema y el eritema observado en la porción distal de las manos y de los pies con edema fusiforme en los dedos se observa en la mayoría de los casos. El inicio es habitual durante los primeros días de la enfermedad. Las áreas hiperémicas pueden descamarse entre 10 y 18 días después. La descamación se inicia característicamente en el extremo de los dedos de las manos y de los pies y puede dar lugar a una pérdida descamativa en la piel palmar y plantar muy parecida a la fiebre escarlata. Es muy frecuente la observación de una descamación fina generalizada, especialmente en las áreas de la piel que han sido previamente eritematosas.

El hallazgo menos frecuente se refiere a las adenopatías y se ha observado en menos de un 75% de los pacientes. Consisten generalmente en un nódulo cervical no supurativo que mide hasta 1,5 cm. Las artralgias y la artritis ocurren en aproximadamente un tercio de los pacientes.

Los hallazgos cardiacos anormales son marcadores de enfermedad de Kawasaki. La miocarditis se observa, a menudo, durante la primera semana tras el inicio de la fiebre. El derrame cardiaco puede desarrollarse durante los últimos días de la

fase aguda y es secundario a una miopericarditis; es raro que los pacientes progresen a un taponamiento cardiaco y el edema pericárdico se resuelve espontáneamente.

La insuficiencia cardiaca congestiva puede ser causada por una miocarditis en la fase aguda. Durante el estado subagudo, el fallo cardiaco congestivo se ocasiona por una disfunción miocárdica secundaria a la isquemia o al infarto.

La ectasia de la arteria coronaria o los aneurismas se observan en un 15-25% de los pacientes con enfermedad de Kawasaki. La dilatación de las arterias coronarias puede ser detectada por ecocardiografía 7 días después del inicio de la fiebre y tiene un pico hacia la tercera o cuarta semana de la enfermedad.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Durante la fase aguda de la enfermedad de Kawasaki se presenta leucocitosis con desviación a la izquierda. Suele observarse una anemia normocítica y normocrómica sin evidencia de hemólisis o de reticulocitosis durante la primera semana de la enfermedad, que persiste hasta la desaparición del proceso inflamatorio. Se produce un incremento del recambio plaquetario con una marcada hipercoagulabilidad en la fase aguda. Los picos de trombocitosis son típicos de la tercera y de la cuarta semana tras el inicio de la fiebre.

La elevación de las transaminasas hepáticas, hasta dos y tres veces, son comunes en la fase aguda, habitualmente con un perfil colestásico con un incremento de la bilirrubina y de las fosfatasas alcalinas.

La piuria estéril debida a una uretritis se observa en más del 75% de los pacientes durante la primera semana de la enfermedad. Con el inicio de la fiebre aumenta la proteína C reactiva, la alfa-1-antitripsina sérica y la velocidad de sedimentación globular. Esta elevación se mantiene tras la resolución de la fiebre, lo que ayuda a distinguir la enfermedad de otras viriasis.

Aunque los pacientes con enfermedad de Kawasaki presentan una elevación policlonal de células B muy marcada, su suero no contiene autoanticuerpos asociados a enfermedades vasculares o del tejido conectivo (factor reumatoide o anticuerpos antinucleares o anti-DNA, por ejemplo). Los inmunocomplejos circulantes pueden ser detectados durante la segunda o la tercera semana de la enfermedad. Éstos juegan probablemente un papel en la patogénesis de la vasculitis y pueden contribuir a la arteritis que se desarrolla en la enfermedad de Kawasaki tres semanas después del inicio de la fiebre.

Las modificaciones electrocardiográficas se observan en casi la mitad de los pacientes con enfermedad de Kawasaki aguda. Incluyen un segmento PR prolongado, hipertrofia ventricular izquierda, onda Q anormal, disritmia ventricular y cambios inespecíficos de ST-T.

La ecocardiografía bidimensional se ha utilizado para valorar la función ventricular, la anatomía de las arterias coronarias proximales y la presencia de derrame pericárdico.

La angiografía coronaria se reserva para los pacientes con anomalías persistentes del ecocardiograma o en cualquier paciente con isquemia miocárdica. Es muy útil la visualización de la estenosis de la arteria coronaria o de las lesiones de las arterias coronarias distales difíciles de definir con ecocardiografía bidimensional.

TRATAMIENTO

Se utiliza el ácido acetilsalicílico (AAS) por sus acciones antiinflamatorias y antitrombóticas.

Se administra a dosis de 80-100 mg/Kg/día hasta conseguir niveles séricos de salicilato de 20-25 mg/dl durante la fase aguda de la enfermedad. Además, la Academia Americana de Pediatría recomienda que los pacientes con enfermedad de Kawasaki sean tratados con gammaglobulina IV 2 g/Kg GIV en una sola dosis o 400 mg/Kg durante cuatro días.