

Síndrome de choque tóxico por enfermedad de Kawasaki: reporte de caso en paciente de 10 meses de edad

Edgar Arturo del Monte Morán,* Rodrigo Hiroshi González Luna,**
Miguel García Domínguez,*** Marco Antonio Yamasaki Nakashimada,****
José Guadalupe Huerta López*****

RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que habitualmente cursa con signos vitales estables. El choque rara vez ocurre en estos casos, pero puede ocurrir en la fase aguda de EK. Este reporte describe a una niña de 10 meses de edad con síndrome de choque tóxico por enfermedad de Kawasaki, se presentó con fiebre persistente, inyección conjuntival y una erupción cutánea polimórfica, con dilatación coronaria por ecocardiografía, y síndrome de shock tóxico por enfermedad de Kawasaki. El estado hemodinámico del paciente mejoró notablemente con la terapia de inmunoglobulina. El reconocimiento temprano de esta entidad representa un reto y el retraso en el diagnóstico puede aumentar el riesgo de anomalías de las arterias coronarias, disfunción cardíaca y muerte.

Palabras clave: Choque tóxico, enfermedad de Kawasaki, lactante.

ABSTRACT

Kawasaki disease (KD) is a systemic vasculitis which regularly presents with stable vital signs. Shock rarely occurs in such cases, but it may occur in the acute phase of KD. This report describes a 10-month-old girl with KD shock syndrome (KDSS) who presented with persistent fever, injected conjunctiva, a polymorphic skin rash, echocardiography indicating coronary artery dilatation, and shock. The patient's haemodynamic status markedly improved with immunoglobulin therapy. Early recognition of KDSS can be challenging; however, delay in diagnosis can increase the risk of coronary artery abnormalities, cardiac failure and death.

Key words: Toxic shock, Kawasaki disease, nursing.

www.medigraphic.org.mx

* Médico Residente de tercer año de la Especialidad de Pediatría.

** Médico Residente de quinto año de la Subespecialidad de Alergia e Inmunología Clínica Pediátrica.

*** Médico Residente de cuarto año de la Subespecialidad de Alergia e Inmunología Clínica Pediátrica.

**** Profesor titular de la Subespecialidad de Alergia e Inmunología Clínica Pediátrica, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México y Jefe del Departamento de Alergia.

***** Médico adscrito al Servicio de Inmunología Clínica Pediátrica.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) descrita originalmente por T. Kawasaki en 1967¹ es la segunda vasculitis más común en la infancia. Se manifiesta por un síndrome febril asociado a inflamación vascular de medianos vasos, su curso en general es autolimitado, dura en promedio 12 días sin tratamiento. Sin embargo, las complicaciones tales como aneurismas de las arterias coronarias (AC), depleción de la contractilidad cardíaca, insuficiencia cardíaca, infarto de miocardio, arritmias y oclusión arterial periférica pueden representar una alta morbilidad y mortalidad. Es la causa mas frecuente de cardiopatía adquirida en la niñez.^{1,2,3}

La enfermedad de Kawasaki (EK) representa la causa más común de cardiopatía adquirida en la edad pediátrica y se traduce en un daño permanente a las arterias coronarias hasta en el 25% de los niños no tratados. Sin embargo, la inestabilidad hemodinámica durante la fase aguda de la enfermedad, no relacionada con la infusión de inmunoglobulina intravenosa (IGIV), es poco común.²

Se desconoce la incidencia mundial de EK. En Japón se estiman 200 casos por cada 100,000 menores de cinco años.⁴ En EUA se reportan hasta 20 casos anuales por cada 100,000⁴ niños menores de cinco años; en México el primer caso de EK fue descrito por Rodríguez en 1977,⁵ a partir de ese momento se continuaron reportes mexicanos.

Se define al síndrome de choque tóxico por enfermedad de Kawasaki (CTK) como la presencia de la entidad clínica más hipotensión sistólica o signos clínicos de mala perfusión, cambios en el estado mental no considerados por otras condiciones.⁶

Se considera hipotensión a la caída de la tensión arterial sistólica por edad (lactantes 0-28 días de edad, < 60 mmHg; niños de 1-12 meses de edad, < 70 mmHg; los niños de 1-10 años de edad, < 70 [dos edad] mmHg; jóvenes > 10 años de edad, < 90 mmHg) una disminución de la presión arterial sistólica de la línea de base de > 20% que corresponden a TA media por debajo de 2 SD por edad, o signos clínicos de mala perfusión (taquicardia, tiempo de llenado capilar prolongado, extremidades frías, llenado capilar disminuido, oliguria).^{7,8}

Aproximadamente, el 7% de los pacientes con EK establecida presentan síndrome de choque por EK. La causa y los factores que contribuyen esta entidad son desconocidos. Aunque el número de días de fiebre al momento del diagnóstico no difirió entre los pacientes con y sin síndrome de choque por EK. Los resultados de pruebas de laboratorio antes de los resultados del tratamiento y de la enfermedad sugieren mayor inflamación subyacente.⁶

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Femenino de 10 meses de edad, previamente sana, inicia su padecimiento cinco días previos a su ingreso

con fiebre de 39.2 °C y tos, manejado con cefaclor. Persiste los siguientes días con fiebre de alto grado, se agrega eritema en área del pañal, rash morbiliforme en las extremidades confluyente, maculopapular (*Figura 1*), eritema alrededor de sitio de aplicación de BCG (*Figura 2*) y edema palmoplantar. El día de su ingreso presenta queilitis con fisuras y sangrado de ambos labios (*Figura 3*), con somnolencia, moderado estado de hidratación, con inyección conjuntival no purulenta bilateral, restos de sangrado a nivel oral (*Figura 4*) y adenopatía unilateral de 5 mm izquierda. Con pulsos periféricos disminuidos y llenado capilar de tres segundos.

Signos vitales FC 138 lpm, FR 36 rpm, T/A: 68/34 mmHg (PAM 47 mmHg). Se reporta anemia (9.4 gd/dL de hemoglobina), leucocitosis (12,600 mm³) plaquetas de 283,000, bandas 2%, VSG 54 mm/h, PCR 2.41 mg/dL, albúmina 2.5 g/dL y examen de orina con piuria no estéril (esterasa leucocitaria de 100 y leucocitos en sedimento 183).



Figura 1. Eritema morbiliforme confluyente, maculopapular en extremidades y del área del pañal.



Figura 2. Eritema en el sitio de aplicación de BCG.



Figura 3. Queilitis con fisuras y sangrado labial.



Figura 4. Inyección conjuntival no purulenta bilateral.

Con datos clínicos y factores de riesgo para choque por enfermedad de Kawasaki (edad menor de un año, hipotensión, alteración del estado de alerta, anemia, hipoalbuminemia e incremento de reactantes de fase aguda) se inicia manejo con carga de volumen (20 ml/kgdo), GGIV (2 g/kgdo) y pulso de esteroide con metilprednisolona (30 mg/kgdo). Se realiza ecocardiograma

que muestra derrame pericárdico leve, fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 70% y dilatación aneurismática del segmento proximal de la coronaria derecha con diámetro de 2.4 mm con índice Z para su edad de +2.98. Con buena respuesta clínica y hemodinámica, se realiza control de ecocardiograma a los siete días con ectasia coronaria de 2.6 mm (Z-score +3.4) sin evidencia de derrame.

DISCUSIÓN

Se presenta el caso de una niña de 10 meses con EK en la fase aguda con signos de hipoperfusión tisular e hipotensión, integrándose la presencia de síndrome de choque por EK. Kanegaye y colaboradores informaron que el 7% de los pacientes EK tenía síndrome de choque, y el 31% de este grupo de pacientes presentó una FEVI < 54%.⁶ Domínguez y col. encontraron que el 3.3% de los pacientes con síndrome de choque por EK fueron ingresados en la UCI durante la fase aguda.^{3,6}

La causa de la hipotensión grave en pacientes con EK es desconocida. Algunos autores proponen la hipótesis de la sobreexpresión de citoquinas proinflamatorias en KD, que conduce a una deficiencia en la contractilidad de los miocitos.³ Dos estudios recientes sugieren que los pacientes con síndrome de choque por EK presentan una inflamación sistémica más severa asociada con afectación miocárdica.^{3,6}

La recomendación para tratar síndrome de choque por EK se basa en el tratamiento descrito en el *Pediatric Advanced Life Support* (PALS) de la *American Heart Association* (AHA) que hace hincapié en el reconocimiento temprano del choque y su tratamiento para evitar la hipotensión y choque descompensado.^{9,10}

Los pacientes con síndrome de choque por EK pueden tener un curso clínico irregular y ser mal diagnosticados en la atención primaria. Estos pacientes presentan elevaciones mayores de marcadores inflamatorios que les lleva a un estado de respuesta inflamatoria sistémica y que secundariamente les provoca hipotensión para lo cual requieren el apoyo de cuidados intensivos de forma temprana, presentan mayor riesgo de daño coronario con secuelas permanentes.^{6,11} La fragilidad capilar y un estado inflamatorio pueden ser una característica clave en la fisiopatología de la EK.¹² Estos pacientes a menudo no cumplen con los criterios para EK completa, por lo que frecuentemente demora el tratamiento con IGIV. Pacientes que desarrollan síndrome de choque por EK tienen mayor resistencia a la terapia con inmunoglobulina debido a que la inflamación es más severa.¹¹ El reconocimiento temprano del síndrome de choque por E. de Kawasaki y el suministro de la terapia adecuada es lo más importante para mejorar el pronóstico de estos pacientes.⁶

BIBLIOGRAFÍA

1. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation*. 2004; 110: 2747-2771.
2. Kanegaye JT, Wilder MS, Molkara D et al. Recognition of a Kawasaki disease shock syndrome. *Pediatrics*. 2009; 123 (5): e783-e789.
3. Gámez-González LB, Yamazaki-Nakashimada MA. Enfermedad de Kawasaki, ¿una enfermedad exótica y rara? *Alerg Asma Inmunol Pediatr*. 2012; 21 (1): 23-35.
4. Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R et al. Epidemiologic features of Kawasaki disease in Japan: results of the 2009-2010 nationwide survey. *J Epidemiol*. 2012; 22: 216-221.
5. Yeung RS. Kawasaki disease: update on pathogenesis. *Curr Opin Rheumatol*. 2010; 22: 551-560.
6. Chen PS, Chi H, Huang FY, Peng CC, Chen MR, Chiu NC et al. Clinical manifestations of Kawasaki disease shock syndrome: A case-control study. *J Microbiol Immunol Infect*. 2015; 48: 43-50. 12. Yamazaki-Nakashimada MA, Gámez-González LB. *Formas graves de enfermedad de Kawasaki. Enfermedad de Kawasaki*. México: Editores de Textos Mexicanos (ETM); 2015: 151-164.
7. Ralston M, Hazinski MF, Zaritsky AL, Schexnayder SM, Kleinman ME. *Pediatric Advanced Life Support Provider Manual*. Dallas, TX: American Heart Association; 2006.
8. Fitzmaurice L, Gerardi MJ. Cardiovascular system. In: Gausche-Hill M, Fuchs S, Yamamoto L, eds. *APLS: The Pediatric Emergency Medicine Resource*. 4th ed. Sudbury, MA: Jones and Bartlett; 2007, pp. 106-145.
9. Ralston M, Hazinski MF, Zaritsky AL, Schexnayder SM, Kleinman ME. *Pediatric Advanced Life Support Provider Manual*. Dallas, TX: American Heart Association; 2006.
10. Fitzmaurice L, Gerardi MJ. Cardiovascular system. In: Gausche-Hill M, Fuchs S, Yamamoto L, eds. *APLS: The Pediatric Emergency Medicine Resource*. 4th ed. Sudbury, MA: Jones and Bartlett; 2007, pp. 106-145.
11. Dominguez SR, Friedman K, Seewald R, Anderson MS, Willis L, Glode MP. Kawasaki disease in a pediatric intensive care unit: a case-control study. *Pediatrics*. 2008; 122: e786-e790.

Dirección para correspondencia:
Edgar Arturo del Monte Morán
Cel. 5585535779
E-mail: arturo.delmonte12@gmail.com