



Perforación de la vesícula biliar asociada con *hydrops* vesicular como manifestación atípica de la enfermedad de Kawasaki. Informe de un caso

RESUMEN

Antecedente: la enfermedad de Kawasaki es una vasculitis de pequeños y medianos vasos, de etiología no bien definida. Actualmente es la causa más frecuente de cardiopatía adquirida en Japón y Estados Unidos; en México no se conoce su incidencia. El *hydrops* vesicular se presenta en 5 a 13% de los pacientes como una manifestación atípica, aunque el número de casos reportados se ha ido incrementando. Su asociación con perforación es extremadamente rara.

Caso clínico: niño de siete años que inició su padecimiento once días antes de su internamiento con fiebre elevada que no mejoraba con tratamiento farmacológico y dolor abdominal en hipocondrio derecho; se sospechaba el diagnóstico de hepatitis. Se le realizó un ultrasonido extrahospitalario que mostró hallazgos compatibles con *hydrops* vesicular. A su ingreso al servicio de urgencias del Instituto Nacional de Pediatría tenía fiebre, dolor abdominal, queratitis, conjuntivitis, fotofobia e hiperemia conjuntival. Se efectuó un nuevo ultrasonido evidenciando solución de continuidad de la pared del fondo vesicular que se comunicaba con una colección en el espacio de Morrison y el espacio pararenal anterior, hallazgos corroborados por tomografía computada y resonancia magnética. Fue intervenido quirúrgicamente con buena evolución y dado de alta en buenas condiciones.

Conclusiones: la presentación del *hydrops* vesicular en la enfermedad de Kawasaki antes de la aparición de los criterios esenciales, así como su asociación con perforación es muy rara, motivo por el cual se presenta este caso, para recordar esta forma inusual de presentación y las posibles complicaciones que ponen en riesgo la vida del paciente.

Palabras clave: enfermedad de Kawasaki, *hydrops* vesicular, perforación vesicular.

Perforation of the gallbladder associated with gallbladder hydrops as an atypical manifestation of Kawasaki disease. A case report

ABSTRACT

Background: Kawasaki disease is a vasculitis of small and medium size blood vessels, of poorly defined etiology. Today it is the most common

Colomo-Padilla AL¹
Solórzano-Morales SA²
Mora-Tizcareño MA³
Sorcia-Ramírez G⁴
Garrido-García LM⁵

¹ Radióloga. Médico residente de alta especialidad en Radiología Pediátrica.

² Radióloga Pediatra. Responsable del Servicio de Ultrasonido.

³ Radióloga Pediatra. Jefa del Servicio de Radiología Pediátrica.

⁴ Médico Pediatra. Residente de la subespecialidad de Inmunología.

⁵ Cardiólogo Pediatra. Jefe del Departamento de Pre y Posgrado.

Instituto Nacional de Pediatría. Av. Insurgentes Sur 3700-C, CP 04530 México, D.F. Teléfono: 10840900 Ext. 1248

Recibido: 24 de agosto, 2014

Aceptado: 23 de septiembre, 2014

Correspondencia: Ana Liz Colomo Padilla
analizcolomo@hotmail.com

Este artículo debe ser citado como

Colomo-Padilla AL, Solórzano-Morales SA, Mora-Tizcareño MA, Sorcia-Ramírez G, Garrido-García LM. Perforación de la vesícula biliar asociada a *hydrops* vesicular como manifestación atípica de la enfermedad de Kawasaki. Informe de un caso. Anales de Radiología México 2015;14:123-128.

cause of acquired heart disease in Japan and the United States; its incidence in Mexico is unknown. Gallbladder hydrops occurs in 5 to 13% of patients as an atypical manifestation, although the number of cases reported has increased. Its association with perforation is extremely rare.

Clinical case: Boy age seven years in whom symptoms appeared eleven days before hospitalization with high fever which did not improve with drug therapy and abdominal pain in the right upper quadrant; a diagnosis of hepatitis was suspected. An extra-institutional ultrasound showed findings compatible with gallbladder hydrops. On admission to the Instituto Nacional de Pediatría emergency ward he presented fever, abdominal pain, cheilitis, conjunctivitis, photophobia, and conjunctival hyperemia. Another ultrasound was taken evidencing solution of continuity of the wall of the gallbladder fundus communicating with a collection in the hepatorenal recess and the anterior pararenal space, findings corroborated by computed tomography and magnetic resonance. The patient underwent surgery with good evolution and was discharged in good conditions.

Conclusions: The presentation of gallbladder hydrops in Kawasaki disease prior to the appearance of the essential criteria, and its association with perforation, is very rare, for which reason we present this case, to revisit this unusual form of presentation and potential life-threatening complications for the patient.

Key words: Kawasaki disease, gallbladder hydrops, gallbladder perforation.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica aguda, limitada a los vasos pequeños y medianos, de etiología no bien definida que aparece preponderante mente en la infancia. Fue descrita por primera vez en 1967 en una población pediátrica japonesa por el doctor Tomisaku Kawasaki. Originalmente esta enfermedad fue llamada síndrome mucocutáneo del nódulo linfático. Su relación con complicaciones cardíacas fue reportada en 1968 por Takiro Yamamoto.

Los casos estudiados por Kawasaki fueron reportados en 1974, desde entonces se ha convertido en una enfermedad muy estudiada a escala

mundial debido a su frecuente presentación en la edad pediátrica.¹

En México no se conoce la incidencia de la enfermedad; sin embargo, el número de casos reportados se ha incrementado en los últimos años. Se han establecido criterios diagnósticos para esta enfermedad pero muchas veces la presentación clínica y los síntomas iniciales pueden no ser característicos, generando confusión y retraso en el diagnóstico. Algunos niños pueden iniciar el cuadro con una combinación de manifestaciones neurológicas, renales y abdominales, entre las cuales destaca el dolor abdominal agudo por *hydrops* vesicular. Es importante tener en cuenta estas inusuales manifestaciones de presentación

para realizar un abordaje diagnóstico oportuno para no poner en riesgo la vida del paciente.

CASO

Niño de siete años de edad sin antecedentes personales patológicos de importancia. Inició su cuadro clínico once días antes de su ingreso al Instituto Nacional de Pediatría con fiebre de 38.5°C; se le diagnosticó probable amigdalitis y 48 horas después tuvo diarrea y vómito. Recibió tratamiento con metronidazol (500 mg) y ampicilina (500 mg/8 horas) por sospecha de amebiasis o salmonelosis.

Los síntomas persistieron 72 horas y se agregaron rechazo a la vía oral y dolor en hipocondrio derecho, por lo cual fue referido al Instituto Nacional de Pediatría con sospecha de apendicitis. Se efectuó ultrasonido hepático extrahospitalario que demostró incremento de tamaño de la vesícula biliar con paredes delgadas, contenido anecoico, asociado con líquido perivesicular, hallazgos compatibles con hidrocolecisto. (Figura 1).

Se solicitó perfil hepático que se encontró alterado y se emitió el diagnóstico de hepa-

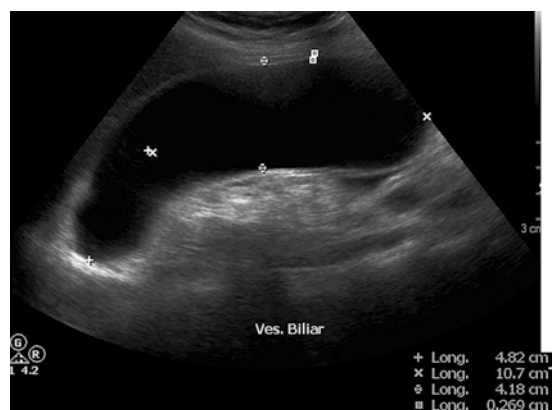


Figura 1. Ultrasonido en modo B: incremento en el tamaño de la vesícula biliar, paredes regulares y líquido libre perivesicular.

titis infecciosa. El paciente fue egresado con recomendaciones generales y tratamiento con ibuprofeno. Tres días después el paciente regresó al servicio de urgencias con ataxia y somnolencia asociados con queilitis, hiperemia e inyección conjuntival y fotofobia. Los estudios de laboratorio mostraron, principalmente, elevación de las enzimas hepáticas y de los reactantes de fase aguda (Cuadro 1).

Durante su estancia en el servicio de urgencias se solicitó interconsulta al servicio de neurología que encontró datos compatibles con encefalopatía, ataxia troncal y alteración del estado de alerta, por lo que se quiso descartar encefalitis viral y se efectuó punción lumbar que resultó normal.

El paciente fue evaluado por el servicio de inmunología que frente a los datos de queilitis,

Cuadro 1. Resultados de los estudios realizados

	Ingreso	H	Posquirúrgico
Hemoglobina g/dL	10.6	10	12
Hematócrito %	31.3	29	37
Leucocitos	5900	5300	5900
Neutrófilos totales	3900	3700	2500
Plaquetas x 103/UL	256	310	411
VSG mm/h	45	58	50
PCR mm/dL	11	10.9	0.89
Sodio mg/dL	127	136	136
TGP U/L	65	38	765
TGO U/L	211	74	636
FA U/L	199	117	223
GGT U/L	79	40	84
DHL U/L	432	210	458
Amilasa U/L	168	172	-
Lipasa U/L	-	59	-
Albumina g/dL	2.2	2.6	3.4
Colesterol mg/dL	115	-	-
Bilirrubina total mg/dL	1.41	0.98	0.13
Bilirrubina indirecta mg/dL	1.15	1	0.44
Bilirrubina directa mg/dL	0.26	0.17	0.13

DHL: colesterol de alta densidad; FA: fosfatasa alcalina; GGT: gammaglutamil transpeptidasa; H: hospitalización; PCR: proteína C reactiva; TGO: transaminasa glutámico oxalacética; TGP: transaminasa glutámico pirúvica; VSG: velocidad de sedimentación globular. Fuente: elaboración interna.

inyección conjuntival, piuria estéril, hidrocolecisto y meningitis aséptica emitieron el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki atípica.

Se inició tratamiento con inmunoglobulina endovenosa (2 g/kg de peso), pulso de esteroide, dosis de esteroide convencional (metilprednisolona intravenosa 14 mg/8 horas) y ASA; los síntomas remitieron en 48 horas. Un ecocardiograma no evidenció datos de dilatación de las arterias coronarias ni datos de miocarditis, pericarditis o compromiso de la función cardíaca.

Cuatro días después de la administración de inmunoglobulina humana y esteroides persistían el dolor abdominal en hipocondrio derecho y la intolerancia a la vía oral. Se efectuó nuevo ultrasonido (siete días después del primero) en nuestra institución con un equipo General Electric® Logiq 9 con transductor convexo multifrecuencia en tiempo real, en modo B y con aplicación del modo Doppler color, evidenciando solución de continuidad en la pared del fondo vesicular que se comunicaba con una colección retroperitoneal limitada al espacio pararenal anterior y al espacio de Morrison (Figura 2).

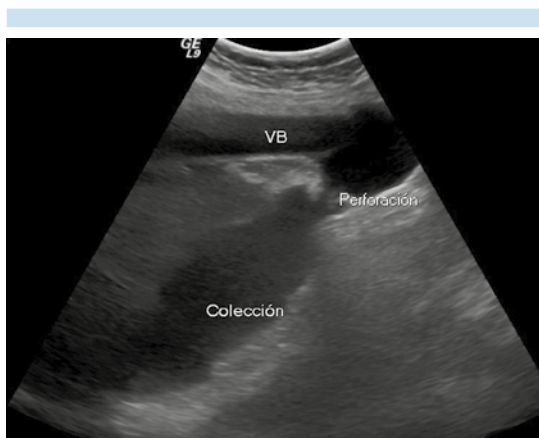


Figura 2. Ultrasonido en modo B: solución de continuidad en la pared posterior de la vesícula por la cual se evidencia extravasación de bilis hacia la cavidad abdominal.

Se efectuaron tomografía computada, simple y contrastada, y resonancia magnética que corroboraron los hallazgos del ultrasonido, concluyendo en una perforación vesicular (Figuras 3-5).

Después de obtener los resultados de los exámenes de gabinete el paciente fue intervenido quirúrgicamente por vía laparoscópica;



Figura 3. Tomografía, reconstrucción tridimensional volumétrica en corte coronal: vesícula biliar alargada con defecto en la pared en el fondo que se continúa con colección de bilis.

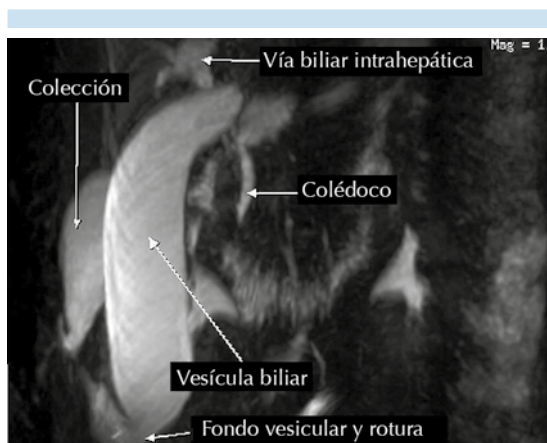


Figura 4. Colangiorresonancia: solución de continuidad del fondo de la vesícula y paso de bilis intraperitoneal, así como dilatación de la vía biliar intrahepática y colédoco.

se encontró perforación del fondo vesicular y colección líquida intraperitoneal. Fue egresado con mejoría clínica, afebril, con signos vitales normales, tolerando la dieta al cien por ciento, con tratamiento con ASA y sin complicaciones. Evolucionó satisfactoriamente y fue dado de alta sin complicaciones, con cita a los servicios de Inmunología y Cirugía General.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki se fundamenta en fiebre (normalmente muy elevada, hasta 40°C) durante cinco o más días y cuatro de cinco criterios clásicos descritos desde 1967 por Tomisaku Kawasaki: hiperemia conjuntival no purulenta, lesiones orales que incluyen glositis y estomatitis, adenopatía cervical (generalmente unilateral, mayor de 1.5 cm), exantema inespecífico y cambios en las extremidades que incluyen edema e hiperemia de palmas y plantas en la fase aguda y descamación de palmas y plantas en la fase subaguda.²

Muchas veces, durante la presentación de la enfermedad, no existen todos los criterios men-

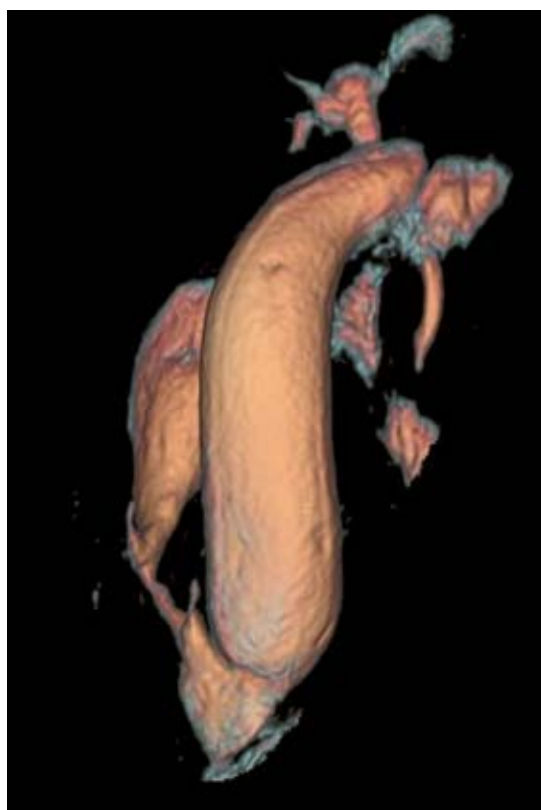


Figura 5. Reconstrucción tridimensional volumétrica de la imagen de la figura 4.

cionados, a esto se le denomina como forma incompleta de la enfermedad; en otras ocasiones hay signos o síntomas poco comunes, lo cual se conoce como presentación atípica.³ Dentro de esta variedad las manifestaciones abdominales son las más comunes, entre ellas la alteración en la función hepática y el *hydrops* vesicular.

El *hydrops* vesicular ocurre en 5 a 13% de los pacientes con enfermedad de Kawasaki, usualmente durante las primeras dos semanas después del diagnóstico. El *hydrops* vesicular antes de la aparición de los criterios esenciales es muy rara. Esta manifestación atípica de la enfermedad fue descrita hace muchos años, existen datos de publicaciones de asociación del *hydrops* vesicular

con la enfermedad de Kawasaki desde 1987; algunos casos, en 1989, fueron sometidos a una intervención quirúrgica antes de las manifestaciones clásicas de Kawasaki.⁴

Aún no se conoce el mecanismo de producción; sin embargo se han postulado varias hipótesis. La primera de ellas cita que el *hydrops* vesicular ocurre después de un proceso de vasculitis en la pared de la vesícula biliar, lo cual ha sido demostrado por el hallazgo de vasculitis en el hígado de la autopsia de 6 de 37 pacientes; también se describió la infiltración de las células inflamatorias, principalmente leucocitos polimorfonucleares y eosinófilos, en los sinusoides y en el áreas portal, por lo general de localización en el lumen de los conductos biliares. La segunda hipótesis postula que la distensión se produce por la presencia de ganglios linfáticos circundantes, que potencialmente pueden producir obstrucción del conducto cístico.⁵

En los estudios de imagen probablemente los hallazgos más frecuentes del *hydrops* vesicular están caracterizados por distensión de la vesícula biliar, sin imágenes de cálculos en su interior y con paredes finas o discretamente engrosadas, sensible a la palpación local con el transductor (signo de Murphy ultrasonográfico [+]).⁶

El tratamiento de la enfermedad de Kawasaki con gammaglobulinas intravenosas está encaminado a disminuir la inflamación, con lo que se resuelve también la inflamación vesicular. En el Instituto Nacional de Pediatría, hasta marzo del 2014, se han presentado 314 casos de enfermedad de Kawasaki, no se conoce el número de pacientes con *hydrops* vesicular pero es el primer caso reportado con rotura vesicular.

La perforación de la vesícula biliar en los casos de *hydrops* asociado con enfermedad de Kawasaki es extremadamente rara, hemos encontrado sólo un caso reportado en la literatura que

data de 1983; John R. Sty y sus colaboradores reportaron el caso de una niña de 2 años y medio con un cuadro clínico caracterizado por dolor abdominal localizado en el hipocondrio derecho, asociado con un tumor palpable de 6 × 6 cm aproximadamente, asociado con fiebre y manifestaciones cutáneas como parte de la presentación de la enfermedad de Kawasaki. Se le practicó un ultrasonido abdominal que evidenció vesícula distendida asociada con una colección loculada adyacente, también encontraron líquido libre intraperitoneal.⁷

Esta publicación busca enfatizar la importancia de realizar un diagnóstico clínico oportuno de la enfermedad de Kawasaki atípica con dolor abdominal en el hipocondrio derecho causado por *hydrops* vesicular. El ultrasonido es el método de imagen más accesible y adecuado para establecer el diagnóstico y para tomar acciones pertinentes y rápidas frente al dolor abdominal causado por el *hydrops* vesicular y para evitar complicaciones como la perforación vesicular descrita en nuestro paciente.

REFERENCIAS

1. Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S. et al. A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome prevailing in Japan. *Pediatrics* 1974;54:271-6.
2. Rosie Scuccimarri, MD. Kawasaki Disease. *Pediatr Clin N Am* 2012;59:425-445.
3. Judith Sánchez-Manubens et al. Diagnosis and classification of Kawasaki disease. *Journal of Autoimmunity* 2014;48-49:113-117.
4. Suddleson EA, Woolley MM, Takahasi M. Hydrops of the gallbladder associated with Kawasaki syndrome. *J Pediatr* 1987;22:956-9 En: Gallbladder hydrops – A rare initial presentation of Kawasaki disease. Sheila Samanta mathai et al. *J Pediatr* 2013;80(7):616-617.
5. Mohammed ElAdawy et al. *Pediatr Infect Dis* 2011;30(2):141-144.
6. López C. Ignacio et al. Caso clínico radiológico. *Rev Chil Pediatr* (online) 2007;78:73-75.
7. John R. Sty et al. Gallbladder perforation in a case of Kawasaki disease: Image correlation. *J Clin Ultrasound* 1983;11:381-384.