



UNIVERSIDAD LAICA "ELOY ALFARO" DE MANABÍ
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS



TITULO:

SISTEMATIZACION DE EXPERIENCIA PRACTICA EN ENFERMEDAD DE
KAWASAKI ATIPICO EN EDAD PEDIATRICA

AUTORA:

DIANA CAROLINA ESCALANTE PALMA

TUTOR:

VICTOR PARRAGA VELASQUEZ, Dr
DOCTOR EN MEDICINA Y CIRUGIA, UNIVERSIDAD LAICA ELOY ALFARO
DE MANABI
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA, UNIVERSIDAD INTERNACIONAL DEL
ECUADOR

ASESORES:

YAJAIRA GONZALEZ, Dra
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA PEDIATRICA
ANGEL VILLACRESES, Dr
ESPECIALISTA EN REUMATOLOGIA

TRABAJO DE TITULACION PREVIO A LA OBTENCION DE:
MEDICO CIRUJANO

San Pablo de Manta - Ecuador

2017



UNIVERSIDAD LAICA “ELOY ALFARO” DE MANABÍ
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE MEDICINA

APROBACIÓN:

En mi calidad de Tutor de la sistematización de experiencia práctica en **“ENFERMEDAD DE KAWASAKI ATIPICO EN EDAD PEDIATRICA”** de la alumna DIANA CAROLINA ESCALANTE PALMA con Cédula de Identidad No. 130958665-7, estudiante de la Carrera de Medicina de esta Facultad de Ciencias Médicas, considero que dicho informe investigativo reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador designado por el Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias Médicas.

San Pablo de Manta
Lunes, 16 de octubre del 2017

Dr. Victor Parraga Velasquez
DOCENTE RESPONSABLE (TUTOR)



**UNIVERSIDAD LAICA “ELOY ALFARO” DE MANABÍ
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE MEDICINA**

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

La suscrita Srta. **DIANA CAROLINA ESCALANTE PALMA**

DECLARO QUE:

Mediante el presente documento dejo constancia de que el presente Trabajo de Titulación de **“SISTEMATIZACION DE EXPERIENCIA PRACTICA EN ENFERMEDAD DE KAWASAKI ATIPICO EN EDAD PEDIATRICA”** es de mi exclusiva autoría y producción, que la he elaborado para cumplir con uno de los requisitos previos para la obtención del título de Médico Cirujano en la Universidad Laica “Eloy Alfaro” de Manabí la cual ha sido desarrollado en base a una investigación exhaustiva, respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan al pie de las páginas correspondientes, cuyas fuentes se incorporan en la bibliografía.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance científico del Trabajo de Titulación referido.

San Pablo de Manta
Lunes, 16 de octubre de 2017

EL AUTOR (A)

Srta. DIANA CAROLINA ESCALANTE PALMA



UNIVERSIDAD LAICA “ELOY ALFARO” DE MANABÍ
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE MEDICINA

AUTORIZACIÓN

La suscrita Srta. **DIANA CAROLINA ESCALANTE PALMA** con Cédula de Identidad No. 130958665-7 mediante el presente documento cedo a la Universidad Laica “Eloy Alfaro” de Manabí, Sede Manta, los derechos exclusivos de reproducción, comunicación pública, distribución y divulgación, a partir de mi graduación, pudiendo por lo tanto la Universidad, utilizar y usar esta Sistematización de experiencia práctica por cualquier medio conocido o por conocer, siempre y cuando no se lo haga para obtener beneficio económico. Esta autorización incluye la reproducción total o parcial en los formatos virtual, electrónico, digital, óptico, como usos en red local y en internet.

La presente se concede en los términos señalados en el apartado anterior para lo cual se deberá considerar y respetar los Derechos de Autoría que me corresponden.

San Pablo de Manta
Lunes, 16 de octubre de 2017

EL AUTOR (A)

Srta. DIANA CAROLINA ESCALANTE PALMA



UNIVERSIDAD LAICA "ELOY ALFARO" DE MANABÍ
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE MEDICINA

CERTIFICACIÓN

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el **"SISTEMATIZACION DE EXPERIENCIA PRACTICA EN ENFERMEDAD DE KAWASAKI ATIPICO EN EDAD PEDIATRICA"** de la alumna Diana Carolina Escalante Palma con Cédula de Identidad No. 130958665-7, estudiante de la Carrera de Medicina de esta Facultad de Ciencias Médicas.

San Pablo de Manta

Martes, 16 de octubre de 2017

1er Vocal

2do Vocal

Presidente (a) del Tribunal

AGRADECIMIENTOS

Por darme la vida y hacer lo posible para verme lograr todos mis sueños, es que nunca terminaré de agradecer su presencia en mi vida, no cabe duda que soy muy afortunada por tener Padres como ustedes

A mi madre Fátima por ser el instrumento que Dios eligió para acompañarme todos los días y ser el mayor referente de sabiduría, bondad y amor. Agradezco a mi padre Manuel, que me ha consentido, me ha apoyado en mi carrera, en mis logros, en lo que me he propuesto y sobre todo ha sabido corregir mis errores. A Ana Belén, un ejemplo de hermana mayor, quien me ha dado su confianza, la motivación que siempre he necesitado para no decaer, de la cual he aprendido a ser mejor, gracias por tu infinito amor. A mi abuelito Javier, por ser el hombre más tierno y dulce del mundo que siempre lo da todo por nosotros.

A mis tíos y tías Palma, que sin duda alguna, su apoyo a sido incondicional en cada paso que he dado, me siento muy bendecida.

La suerte siempre ha estado de mi lado, a mi mejor amiga Denisse Andrade, por haberme apoyado en todo momento, por su amor, sus consejos y por sobre todo su valiosa amistad, la cual nos ha permitido juntas culminar con éxito nuestros proyectos.

A mi Tutor de tesis, Dr. Víctor Párraga, por su esfuerzo y dedicación, quien con sus conocimientos, su experiencia y su motivación logró transmitir mística y directrices que guiarán mi camino para un mejoramiento y perfeccionamiento continuo.

De manera muy especial a los padres de la niña con la cual he realizado mi trabajo, que me permitieron contar su historia y ahora ser parte de ella, eternamente agradecida.

DEDICATORIA

Dedico este trabajo investigativo a Dios, por haberme dado la vida y permitirme llegar a este momento tan importante de mi formación profesional.

A mi madre, Fátima, a quien admiro tanto, por ser mí ejemplo, pilar, soporte y faro, demostrándome siempre su amor incondicional. A mi padre, Manuel, quien siempre supo estar conmigo, viviendo junto a mí todo este proceso de formación. A mi pequeña hermana, Ana Belén, a quien amo como todo mi corazón, por compartir momentos significativos e importantes conmigo y por siempre estar dispuesta a escucharme y ayudarme en cualquier momento.

Por ser ellos fundamentales para cumplir esta meta profesional, en el camino formativo de mi vida les dedico con mucho amor mis logros.

ÍNDICE PRELIMINAR DE CONTENIDOS

PORTADA	
APROBACIÓN DEL TUTOR	I
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO	II
DERECHOS DE AUTOR.....	III
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR.....	IV
AGRADECIMIENTO.....	V
DEDICATORIA.....	VI

ÍNDICE GENERAL DE CONTENIDOS

RESUMEN	9
1. INTRODUCCIÓN	11
2. PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO.....	17
2.1. HISTORIA DE LA ENFERMEDAD ACTUAL.....	17
3. ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES	18
4. EXPLORACIÓN	18
4.1. EXAMEN FÍSICO.....	18
4.2. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS.....	19
5. PLANTEAMIENTO SINDRÓMICO	21
6. PLANTEAMIENTO NOSOLÓGICO.....	21
7. CONDUCTA	22
7.1. ESTUDIOS.....	22
7.1.1. ECOCARDIOGRAFÍA.....	22
7.1.4. TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO	23
7.1.5. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO	23
8. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES	23
9. DISCUSIÓN	24
10. COMENTARIO	26
11. CONCLUSIONES.....	27
12. RECOMENDACIONES	28
12. ANEXOS	29

12.1. EVIDENCIAS FOTOGRÁFICAS	29
13. BIBLIOGRAFÍA	30

RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki antes llamada síndrome linfático mucocutáneo, es una vasculitis sistémica de vasos de pequeño y mediano calibre que afecta principalmente a niños menores de cinco años de edad, con una prevalencia mayor en varones. El primer caso fue descrito por el Dr. Tomisaku Kawasaki en 1961 y ya para 1967 fueron publicados los primeros 50 casos por él mismo. En Ecuador no se cuenta con estadísticas de esta enfermedad mas aun de sus complicaciones y morbi-mortalidad como son: los aneurismas coronarios, incapacidad física y la muerte súbita. Es una enfermedad de causa desconocida y que requiere una alta sospecha diagnóstica. En la actualidad gracias a los avances de la medicina se a logrado identificar las complicaciones cardiacas mediante el estudio de ecocardiografía. En el siguiente caso clínico presentamos un lactante mayor con Enfermedad de Kawasaki incompleta o atípica que amerito un manejo multidisciplinario para su diagnostico y tratamiento.

Palabras claves: Kawasaki, síndrome linfático mucocutáneo, atípico, aneurisma, vasculitis, poliarteritis, secuelas.

ABSTRACT

Kawasaki disease is a systemic vasculitis of small and medium-sized vessels that mainly affects children under five years of age, with a higher prevalence in men. The first case was described by Dr. Tomisaku Kawasaki in 1961 and by 1967 the first 50 cases were published by himself. In the Ecuador, there are no statistics of this disease, even more of its complications and morbi-mortality, such as coronary aneurysms, physical incapacity and sudden death. It is a disease of unknown cause and requires a high diagnostic suspicion. Nowadays thanks to the advances of the medicine has been able to identify the cardiac complications through the study of echocardiography. In the following clinical case, we present an older infant with incomplete or atypical Kawasaki disease who deserves multidisciplinary management for diagnosis and treatment.

KEY WORDS:

Kawasaki, Mucocutaneo, atypical lymphatic syndrome, aneurysm, vasculitis, Polyarteritis, sequelae.

1. INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Kawasaki es una enfermedad rara de etiología desconocida, posiblemente de carácter inmunológico, antes llamada síndrome linfático mucocutáneo, poliarteritis nudosa infantil, es una vasculitis generalizada con predilección de vasos arteriales de mediano y pequeño calibre, que se presenta en pacientes en edad pediátrica, el 85% de casos ocurren entre los 3 meses y 5 años de edad (más frecuentemente, de 18 a 24 meses de vida) (1). Afecta predominantemente a niños, siendo la proporción hombre:mujer de 1,5-2,1:1 (2). Aunque es más frecuente en países asiáticos, actualmente tiene una distribución universal y está presente en todas las razas y etnias.

Es prevalente en Japón, con una incidencia anual de 90-250 casos por cada 100 000 niños menores de 5 años, seguido por Corea, Taiwán y China. En EE. UU., oscila entre 6 y 15 casos por 100 000 niños, mientras que, en Europa, es de 4 a 5 casos por 100 000 niños. En Argentina, la incidencia anual es de 4 casos cada 100 000 consultas (3). En Chile se reportan una incidencia de 3,9/100.00 menores de cinco años, en Mexico se han publicado datos entre 15 a 22 casos por 100000 habitantes según el año de reporte. En el Ecuador no contamos con estadísticas sobre la incidencia de esta enfermedad, sin embargo se han realizado dos estudios uno en el Hospital Roberto Gilbert en el periodo de 6 años hasta el 2008 reporta una casuística de 22 pacientes, siendo el grupo etario predominante entre 1 a 5 años, sin diferencias significativas en el género. En un estudio realizado en el servicio de ecocardiografía del hospital Metropolitano-Quito en el servicio de ecocardiografía se revisaron en total 6129 estudios ecográficos , desde enero del 2007 a agosto del 2013 se reportaron 95 pacientes con diagnosticados de Kawasaki. (4)

El manejo de los pacientes con sospecha de enfermedad de Kawasaki incompleta o atípica es difícil. La ausencia de marcadores específicos de la enfermedad y la similitud con otros procesos infecciosos

mucho más frecuentes pueden conducir a un retraso en el diagnóstico. (5)
El tratamiento farmacológico a tiempo mejora la supervivencia al prevenir las secuelas graves como son los aneurismas.

La Enfermedad de Kawasaki probablemente representa una respuesta inflamatoria anormal del huésped a uno o más patógenos aún no identificados, que ocurren en individuos genéticamente predispuestos. Se asocia con vasculitis sistémica que afecta particularmente a las arterias coronarias, causando aneurismas coronarios (CAA) en el 15-25% de los pacientes no tratados, mientras que el 2-3% de los casos no tratados mueren como resultado de una vasculitis coronaria (6).

ETIOPATOGENIA

Se desconoce la causa de la enfermedad sin embargo existen teorías que agentes etiológicos virales (Rotavirus, Epstein Barr, Parainfluenza, Parvovirus B19, Herpes Virus tipo 6, Coronavirus NL63) y bacterias (Mycoplasma, Leptospira, Yersinia, Rickettsia, Chlamydia, Propionibacterium acnés), Stafilococos, Streptococos y hongos (modelo experimental murino en ratones) estén fuertemente implicados. (Ayala & Greco, 2014) (8). Además existe una predisposición genética en donde se ha identificado en el análisis de asociación del genoma, un loci de susceptibilidad de la EK, esta proteína identificada como ITPKC (Inositol-Triphosphate 3-Kinase C), es la encargada de la respuesta del Sistema Inmunitario activando las citoquinas proinflamatorias que afectan a las paredes de los vasos de mediano, producida por un infiltrado linfocítico y monocítico con activación endotelial, principalmente a las arterias coronarias provocando aneurismas. (Elizari et al., 2016) (10) (Sandra Matiz Mejía, Carolina Ariza Correa, Carolina Salinas Suárez Lobo, 2016). (13)

DIAGNÓSTICO

Se realiza en base a la alta sospecha clínica ya que los estudios que se realizan para la evaluación del paciente con enfermedad de

Kawasaki carecen del 100% de sensibilidad y especificidad, es así que se han reportado hasta un 10% de pacientes en edad pediátrica con aneurismas coronarios y que no presentaron signos ni síntomas de esta enfermedad.

El diagnóstico de la EK en sí se basa en su cuadro clínico caracterizado por 3 fases evolutivas: Aguda (primeros 10 días), subaguda (11 – 25 días) y convalecencia (hasta 60 días).

En la fase aguda los pacientes presentan fiebre en el 100% de los casos, que oscila entre 39 a 40° centígrados, cambios en las extremidades: edema en el dorso de manos y pies, eritema bilateral de palmas y plantas, exantema, afectación ocular (hiperemia conjuntival sin exudado), afectación de labios y cavidad bucal (eritema, sequedad, fisuras, descamación, grietas y sangrado espontáneo, lengua aframbuesada) y linfadenopatía cervical.

En la fase subaguda ocurre la desaparición de las manifestaciones clínicas previas (exantema, fiebre y linfadenopatía) y aparece la trombocitosis, descamación periungueal, líneas de Beau (surcos transversos en las uñas de las manos y los pies).

Y la última fase persiste hasta la normalización de las reactantes de fase aguda y la trombocitosis. (Bou, 2014) (9)

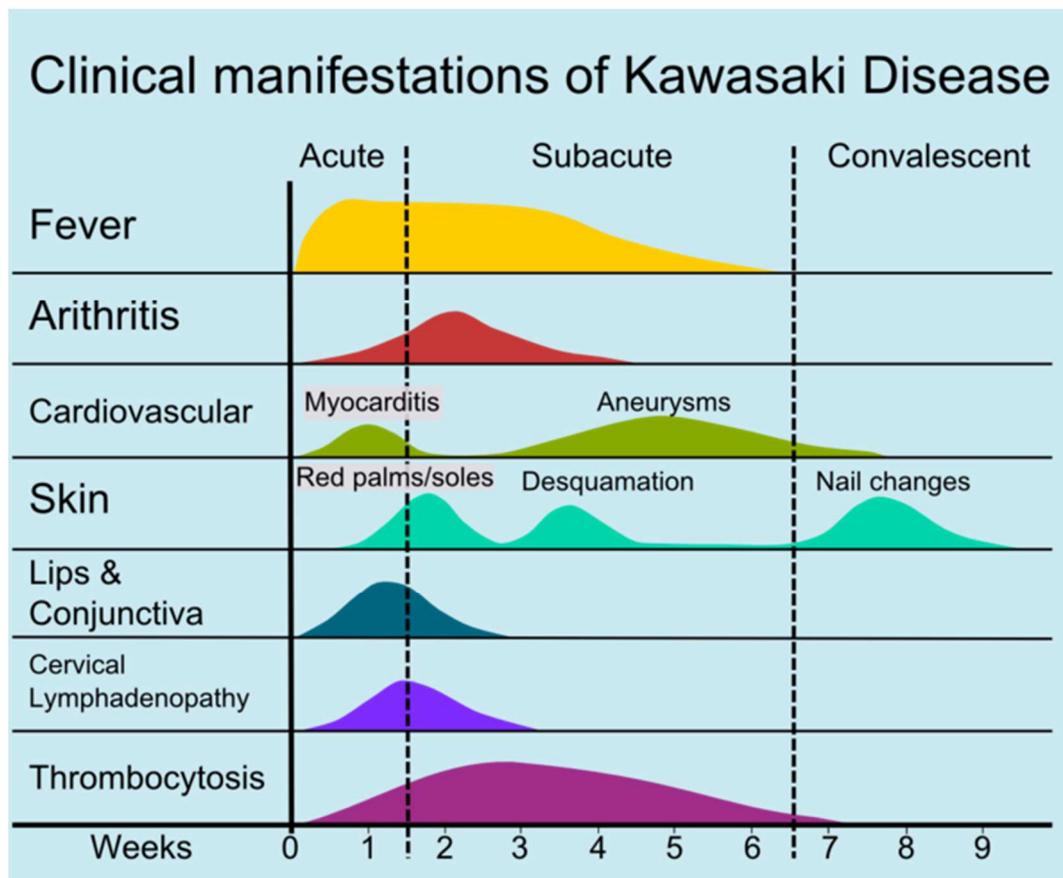
Existen pacientes que no presentan los criterios clínicos característicos mencionados anteriormente, sino que más bien presentan un cuadro atípico o incompleto, que se la define en la Asociación Americana de Corazón y la Academia Americana de Pediatría como atípico en pacientes que presentan algún problema no habitual (daño renal) e incompleto en aquellos que no cumplen todos los criterios clínicos.(Antonio & Nakashimada, 2015) (7)

Para hacer una diferenciación entre los tipos de EK se han propuestos los siguientes criterios:

Completa: Fiebre mayor o igual de 5 días y más de 4 características clínicas principales.

Incompleta: Fiebre inexplicable mayor o igual a 5 días, y asociada con al menos 2 de las características típicas de la enfermedad.(Miaja, Erroz, Blanco, Esgueva, & Vivas, 2013) (12) (Garrido-García, Soto-Blanquel, & Espinosa-Rosales, 2015) (11)

Como exámenes complementarios se pueden realizar: Exámenes de laboratorio (biometría hemática, reactantes de fase aguda, perfil lipídico, transaminasas, bilirrubina, GGT, albúmina y troponinas cardíacas); Estudios radiológicos (ecografía o radiografía abdominal, tomografía de tórax); Evaluación cardiológica (electrocardiograma, ecocardiograma, tomografía axial computada multicorte, resonancia magnética nuclear cardíaca, cateterismo cardíaco y pruebas de estrés).(Sotelo-Cruz, 2016) (15)



Tomado de: (<https://pediatroblastos.files.wordpress.com/2011/07/722px-kawasakidiseasemanifestations.png>)

TRATAMIENTO

El tratamiento se basa en un diagnóstico a tiempo para de esta manera evitar las complicaciones futuras.

Es por eso que la única medida terapéutica en el que se ha comprobado la disminución del riesgo del paciente de presentar aneurismas coronarios es con uso de inmonoglobulina intravenosa en dosis pediátrica, entre los días 5 y 10 desde el inicio de la enfermedad.

Además de esto si el paciente se encuentra en la fase subaguda se recomienda el uso de ASA en dosis elevadas por su efecto antiinflamatorio, entre el quinto y décimo día, siendo esto de 80 – 100 mg/kg/día por vía oral dividido en 4 dosis, y posteriormente se continuará una dosis de 3 – 5 mg/kg/día cada 24 horas por 6 semanas o hasta la resolución de los aneurismas coronarios, es decir, durante la fase de convalecencia. (Elizari et al., 2016)

Cabe recalcar la importancia del ecocardiograma como método de diagnóstico y seguimiento para la evaluación de las arterias coronarias en esta patología, ya que detecta los aneurismas en la parte inicial, con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 97%. (Schroh Mtsac et al., 2015)

El primer ecocardiograma debe realizarse al momento del diagnóstico o al tener la sospecha de la misma, sobre todo para evaluar la anatomía coronaria, función ventricular, función valvular y pericardio, aunque en la primera semana es posible no encontrar cambios, al final de la segunda aparecen dilataciones y/o aneurismas.

Si no hay alteraciones en el primer ecocardiograma, el segundo se realizara durante el transcurso de la segunda semana del inicio de los síntomas; si este es normal, el tercer examen deberá realizarse entre las 6 y 8 semanas desde el inicio de la EK.

Para determinar el tipo de lesión se define de la siguiente manera:

Aneurismas	Dilataciones segmentarias de las arterias coronarias con un puntaje $Z \geq 2,5$. Pueden ser fusiformes o saculares.
Ectasia	Dilatación uniforme de la arteria coronaria (sin una dilatación segmentaria) con puntaje Z entre $+2 - +2,5$.
Alteraciones cualitativas	También se considera afección coronaria a la presencia de aumento del brillo y ecogenicidad en la periferia de la coronaria y lumen irregular.

Tomado de: Enfermedad de Kawasaki: consenso interdisciplinario e intersociedades (guía práctica clínica) □ Kawasaki disease: interdisciplinary and intersocieties consensus (clinical guidelines)

Y si hablamos específicamente de los aneurismas de acuerdo a su tamaño se clasifican en:

- Pequeños: < 5 mm
- Medianos: de 5 a 8 mm
- Gigantes: > 8 mm (Elizari et al., 2016)

2. PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

2.1. HISTORIA DE LA ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente lactante de 2 años 2 meses de edad aparentemente sana y sin antecedentes previos, que es ingresada por cuadro clínico de 3 días de evolución caracterizado por alza térmica cuantificada 39°C que no cede con medios físicos y antipirético (paracetamol), se acompaña de mala tolerancia oral (vómitos posterior a ingesta de líquidos) y periodos de irritabilidad. Se decide iniciar esquema antibiótico (ampicilina) a las 48 horas de hospitalización previa toma de cultivos, con lo que permanece en mejores condiciones clínicas con control de los síntomas, por lo que se decide alta médica al tercer día de hospitalización con diagnóstico de bacteremia oculta y continúa esquema de tratamiento ambulatorio.

Paciente realiza nuevamente alza térmica a las 24 horas luego del alta, se decide rotar esquema antibiótico. (amoxicilina + ácido clavulánico). Permanece con alza térmica e irritabilidad muy marcada se realiza nuevo ingreso a un centro de mayor complejidad, donde proceden a realizar exámenes de laboratorios complementarios; al tercer día con los resultados de los mismos, se solicita valoración por infectología pediátrica quien prescribe nuevo esquema de hidratación más ceftriaxona, al séptimo día se repite biometría de control y al octavo día el cual permanece con buena evolución clínica, pero por resultados de exámenes (VSG elevada) y cuadro clínico inespecífico, se interconsulta con cardiología pediátrica, para valoración, la cual realiza ecocardiograma en el mismo día, donde se evidencia ARTERITIS CORONARIA CON DILATACION DEL TRONCO DE LA CORONARIA IZQUIERDA, LA DESCENDENTE ANTERIOR Y LA CORONARIA DERECHA.

Con los signos de fiebre, irritabilidad, eyección conjuntival y ecocardiograma se diagnostica ENFERMEDAD DE KAWASAKI ATIPICO.

Recibe tratamiento con ASA (ácido acetil salicílico) y al segundo día del tratamiento presenta descamación de la palma de la mano y planta del pie.

2.2. ANTECEDENTES PATOLÓGICOS PERSONALES

- No refiere la madre

2.3. ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES

- Padre: sin patología aparente
- Madre: sin patología aparente
- Abuela paterna: leucemia

4. EXPLORACIÓN

4.1. EXAMEN FÍSICO

Piel-faneras: anormal, palidez

Cabeza: normal

Ojos: anormal, levemente hundidos

Oídos: normal

Nariz: normal

Boca: anormal, mucosa oral seca

Orofaringe: anormal, amígdalas, hiperemias y congestivas

Cuello: normal

Torax: normal

Abdomen: normal

Órganos de los sentidos: normal

Respiratorio: normal

Cardiovascular: normal

Digestivo: anormal, hiporexia

Genital: normal

Urinario: normal

Musculo esquelético: normal

Endocrino: normal

Hemolinfático: anormal, fiebre

Neurológico: anormal, irritabilidad

Lista de problemas:

Crónicos:

Activos: no refiere madre

Pasivos: no refiere madre

Agudos:

- 1. Fiebre
- 2. Irritabilidad
- 3. Anemia leve
- 4. Leucocitosis
- 5. Trombocitosis
- 6. Velocidad de eritrosedimentación (VSG) aumentada
- 7. Eyección conjuntival
- 8. Descamación

4.2. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

FECHA	29/3/16	30/3/16	1/4/16	4/4/16	10/4/16	18/4/16
EXAMEN						
NEUTROFILOS %	71,6	72,9	65,4	65,1	49	41,5
LINFOCITOS %	15,8	13,8	18,3	19,4	37	41,5
MONOCITOS %	7,2	7,7	9,7	8,2	8	7,3
HEMATOCRITO	32,4	31,2	31,9	26,1	28,9	31,1

HEMOGLOBINA	10,8	10,3	10,5	8,6	9,6	10
GLOBULOS BLANCOS	18,38	14,19	16,01	18,92	6,32	8,58
PLAQUETAS	283	288	373	541	266	428
CREATININA	0,5			0,18		
GLUCOSA				79		
PROCALCITONINA					0,03	
ERITROSEDIMENTACION					35	22
PCR CUANTITATIVA				7,35	0,32	0,26
TGO	69	30	23	15		
TGP	209	129	60	23		
UREA				8		
DENGUE IGM				NEGATIVO		
DENGUE IGG				NEGATIVO		
UROANALISIS						
ESTERASA DE LEUCOCITOS		NEGATIVO		NEGATIVO		
NITRITOS		NEGATIVO		NEGATIVO		
PROTEINAS		NEGATIVO		NEGATIVO		
GLUCOSA EN ORINA		NEGATIVO		NEGATIVO		
CUERPOS CETONICOS		NEGATIVO		15		
LEUCOCITOS		1		0,9		
BACTERIAS				NEGATIVO		
CILINDROS HIALINOS				NEGATIVO		
CILINDROS PATOLOGICOS				NEGATIVO		
EPSTEIN BAAR IGM				NEGATIVO		
CITOMEGALOVIRUS IGG				168,7		

CITOMEGALOVIRUS IGM				0,21		
HERPES I IGG				0,02		
HERPES II IGG				0,09		
RUBEOLA IGG				262,3		
RUBEOLA IGM				0,25		
TOXOPLASMA IGG				0,13		
TOXOPLASMA IGM				0,4		
TUBERCULOSIS POR ADN/PCR				NO DETECTADO		
PLASMODIUM				NEGATIVO		
CULTIVO DE HECES				KLEBSIELLA PNEUMONIAE		
CULTIVO DE ORINA				NEGATIVO		
HEMOCULTIVO				NEGATIVO		
RX DE TORAX				NORMAL		

5. PLANTEAMIENTO SINDRÓMICO

Síndrome febril agudo

Vasculitis sistémica aguda y autolimitada de pequeños y medianos vasos.

6. PLANTEAMIENTO NOSOLÓGICO

- Se plantea enfermedad de kawasaki atípico o incompleto en paciente lactante de 2 años 2 meses de edad con cuadro clínico caracterizado por fiebre de más de 7 días de evolución

acompañado de irritabilidad e inyección conjuntival y elevación de la eritrosedimentación que amerita interconsulta con cardiología pediátrica la cual realiza ecocardiograma evidenciándose dilatación de las arterias coronarias con lo que se llega a su diagnóstico.

7. CONDUCTA

7.1. ESTUDIOS

7.1.1. ECOCARDIOGRAFÍA

ECOCARDIOGRAMA DOPPLER COLOR	11/4/16	19/4/16	6/5/16	7/6/16	25/1/17	06/09/17
CORONARIA DERECHA	4mm	3mm	2mm	2mm	2mm	2mm
CORONARIA IZQUIERDA	5mm	5mm	4mm	3mm	3mm	3mm
DESCENDENTE ANTERIOR	3mm	4mm	3mm	3mm	3mm	3mm
ELECTROCARDIOGRAMA	11/4/16					
RITMO	SINUSAL					
FC	150					
EJE QRS	60°					
PR	0,12 seg					

7.1.4. TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO

- Controles médicos cardiológicos periódicos

7.1.5. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

- ASA (ácido acetil salicílico) 5 mg/kg/día cada 24 horas

8. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

- Bacteremia oculta
- Infección de las vías urinarias
- Neumonía
- Meningitis
- Leucemia
- Tuberculosis
- Torch
- Kawasaki
- Escarlatina
- Síndrome de shock tóxico o estreptocócico o estafilocócico
- Síndrome de piel escaldada estafilocócico
- Síndrome de Stevens-Johnson
- Reacciones de hipersensibilidad
- Infecciones virales, exantemas inespecíficos (adenovirus, herpes humano 6, parvovirus B19, enterovirus, ECHO)
- Síndrome mononucleósico
- Linfadenitis cervical
- Leptospirosis
- Dengue
- Zika

- Sarampión
- Artritis idiopática juvenil sistémica
- Panarteritis nodosa
- Otros linfomas

9. DISCUSIÓN

La enfermedad de Kawasaki sigue siendo una patología médica relevante en nuestro medio, a pesar de ser poco común, su manejo es de suma importancia para el control de la morbilidad y mortalidad de los pacientes que la presentan.

A pesar de que esta patología es rara en la población en general se conoce ciertas características que pueden llegar a definir su diagnóstico, como la fiebre que está presente en el 100% de los casos, inyección conjuntival (90 – 95%), exantema maculopapular difusa inespecífica (90-92%), eritema, sequedad, fisuras, descamación, grietas y sangrado espontáneo en labios (92%), edema del dorso de manos y pies y eritema bilateral de palmas y plantas (72,6%) y la menos común linfadenopatía cervical (50 – 56,2%). Para definir esta enfermedad como completa se requieren fiebre mayor o igual de 5 días y 4 de las 5 características clínicas principales, aunque pueden ser que no estén de forma espontánea.

Al remitirnos a nuestro caso estamos hablando de una enfermedad incompleta o atípica, que es en lo que se basa toda mi investigación, ya que la misma se considera en todo niño con fiebre inexplicable mayor o igual a 5 días, asociada al menos, con 2 características clásicas de la enfermedad de Kawasaki, incluso se debe considerar este diagnóstico en manifestaciones clínicas inusuales de la enfermedad, aunque cumplan o

no los criterios clínicos, como son nefritis, shock cardiogénico, síndrome hemofagocítico secundario. (16) (Mary Beth F. Son, Jane W. 2013) Newburger (17)

Se conoce que su tratamiento se basa principalmente en el uso de Inmunoglobulina intravenosa (IGIV) en dosis de 2g/kg/dosis en infusión de 12 horas, entre los días 5 y 10 desde el inicio de la enfermedad, teniendo un grado de certeza diagnóstica dentro de ese lapso, ya que se ha demostrado que esta terapia disminuye el riesgo de que el paciente presente aneurismas coronarios hasta en un 20 - 25%; y si ya ha transcurrido más de diez días sólo es de relevancia su uso si el paciente presenta alza térmica o cualquier síntoma relevante de actividad de la enfermedad.

En el caso de este estudio, la paciente presentó manifestaciones clínicas inespecíficas hasta el día trece aproximadamente, (desde el inicio de la enfermedad) donde se realiza su diagnóstico definitivo, además de esto no existía como acompañantes signos o síntomas que demuestre estar en la fase activa de su patología, por lo tanto no era procedente que reciba el mismo.

Por su efecto antiinflamatorio en dosis elevadas se considera también como tratamiento de base el uso de ASA, entre el quinto y décimo día del inicio de la enfermedad, siendo esto de 80 – 100 mg/kg/día por vía oral dividido en 4 dosis, manteniéndolo por 72 horas una vez que el paciente este afebril. Posteriormente a esto se continuará una dosis de 3 – 5 mg/kg/día cada 24 horas por 6 semanas o hasta la resolución de los aneurismas coronarios. Sin embargo existe un porcentaje bajo del 10 – 15% de un fallo del tratamiento inicial.

Si nos remitimos a la paciente, durante su hospitalización y posterior alta, recibe ASA en las dosis habituales con su respectivo mantenimiento para evitar las complicaciones coronarias futuras.

Además de esto es necesario también considerar el uso de corticoides para el tratamiento de los casos refractarios, es decir, los que no responden a la dosis de inmunoglobulina, siendo la de elección la metilprednisolona en dosis de 30 mg/kg/dosis por 3 días, pero cabe recalcar que no se recomiendan al inicio de la enfermedad ya que no se ha comprobado en la bibliografía que disminuyen las complicaciones cardíacas características.

En caso de que la paciente sea alérgico a los AINES, se considera la administración del Clopidogrel, como antiagregante plaquetario, el mismo que ayuda a disminuir el riesgo de coágulos y de esta manera evitar complicaciones (infarto).

En el momento de iniciar el tratamiento con ASA en la paciente del presente caso podemos corroborar con los datos de la historia clínica que a pesar de no haber remisión del cuadro, si hubo mejoría en el mismo, llegando a encontrarse estable, por lo tanto sin la necesidad de recibir corticoides como coadyuvante.

10. COMENTARIO

La Enfermedad de Kawasaki es poco frecuente en nuestro medio pero con una morbimortalidad significativa, creo necesario que su diagnóstico debe ser oportuno, sobre todo cuando el paciente presente fiebre de 39 a 40° centígrados y con una duración de más 7 días (en la edad de 3 meses a 5 años); considerando siempre la presencia de EK atípica como una posibilidad hasta que se demuestre lo contrario, para de esta manera iniciar con las medidas terapéuticas necesarias con el propósito de evitar las complicaciones futuras.

11. CONCLUSIONES

1. La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis generalizada con predilección de vasos arteriales de mediano y pequeño calibre que se presenta predominantemente en el grupo etario comprendido entre los 3 meses a los 5 años, teniendo una presentación más común en hombres en comparación con las mujeres; si lo comparamos con los resultados obtenidos en el Ecuador estos demuestran que no hay diferencia en el sexo.
2. Existen agentes etiológicos como virus, bacterias y hongos que pueden ser causa de esta enfermedad, pero siempre teniendo en cuenta que los pacientes que la padecen tienen una predisposición genética que provoca una activación del sistema inmunitario.
3. Tomando en cuenta su cuadro clínico la fiebre se presenta tanto en la EK típica y atípica con una duración mayor o igual a 5 días en el 100% de los casos.
4. Lo que diferencia a la EK típica y atípica son los signos y síntomas acompañantes, ya que en la típica se presentan más de 4 características clínicas principales, mientras que en la atípica son al menos 2 de las características típicas de la enfermedad.
5. El diagnóstico definitivo se lo realiza mediante un ecocardiograma, con la medición de las vasos arteriales de mediano y pequeño calibre (coronarias) en donde se evidencia la vasculitis de acuerdo a los rangos de referencia.
6. Es importante iniciar el tratamiento inmediatamente luego de su diagnóstico, el que comprende el uso de inmunoglobulina intravenosa entre los días quinto a décimo, desde el inicio de la enfermedad.
7. Dentro del tratamiento también está el uso de ASA por su efecto antiinflamatorio, que se inicia en dosis elevadas en etapa inicial,

hasta llegar a dosis de mantenimiento por 6 semanas o hasta la resolución de los aneurismas coronarios.

8. Los cuadros de EK atípica tienen más riesgo a desarrollar anomalías coronarias, pero con el tratamiento responden de igual manera que la enfermedad clásica.

12. RECOMENDACIONES

1. En todo niño de 3 meses a 5 años con cuadro febril que no se acompañe sobre todo de signos y síntomas relevantes, es necesario siempre descartar la posibilidad de EK atípica, por su dificultad diagnóstica.
2. Realizar un protocolo en los servicios pediátricos, basándose en las últimas guías actualizadas y que sea de conocimiento de todo el personal médico, para que exista unificación de medidas terapéuticas.
3. Realizar más estudios observacionales: cohortes, caso-control, transversales, series de casos y metaanálisis, en diferentes poblaciones del Ecuador, que nos permitan obtener resultados estadísticos acerca de esta enfermedad, para mejorar su manejo precoz.
4. Educar sobre la enfermedad de Kawasaki a los padres de familia con niños que padecen de esta enfermedad y a la sociedad en general, explicándoles que es una patología que no impide llevar una vida normal, es decir, actividades recreativas de la edad, alimentación y salud, sin descuidar sus respectivos controles.

12. ANEXOS

12.1. EVIDENCIAS FOTOGRÁFICAS



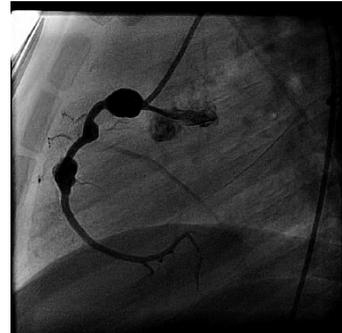
Conjuntivitis bilateral no exudativa



Lengua frambuesada



Descamacion del lecho periungueal de los dedos de las manos.



Angiografia que evidencia dos aneurismas coronarios gigantes en paciente con EK.

Tomado de: Pediatrics in Review Vol.34 No.4 April 2013

13. BIBLIOGRAFÍA

1. F. J. Castro Garcia. Enfermedad del Sistema Vascular Periferico. M. Moro, S. Malaga, L. Madero. Cruz Tratado de Pediatría. Vol 2. 11a ed. Madrid. EDITORIAL MEDICA PANAMERICANA S. A. 2014. P. 1772-1778.
2. Bou R. Enfermedad de Kawasaki. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:117-29 Consulte condiciones de uso y posibles nuevas actualizaciones en www.aeped.es/protocolos/ ISSN 2171-8172
3. Enfermedad de Kawasaki: Consenso interdisciplinario e intersociedades (guía práctica clínica) Arch Argent Pediatr 2016;114(4):385-390
4. Prevalencia de enfermedad de Kawasaki en el hospital Metropolitano de Quito en un periodo de 7 años. Rev.Ecuat.Pediatr Volumen 15 N°1 Año 2014
5. M. FERNÁNDEZ MIAJA, I. OULEGO ERROZ, G. LÓPEZ BLANCO, L. GARCÍA ESGUEVA, D. NARANJO VIVAS, S. FERNÁNDEZ HERNÁNDEZ. Dificultad diagnóstica en la enfermedad de Kawasaki incompleta. BOL PEDIATR 2013; 53: 172-175
6. Eleftheriou D, et al. Management of Kawasaki disease Arch Dis Child 2014;99:74–83. doi:10.1136/archdischild-2012-302841 disponible en: <http://adc.bmj.com/> - Published by group.bmj.com
7. Antonio, M., & Nakashimada, Y. (2015). Enfermedad de Kawasaki : un

- vistazo al cincuenteno. Kawasaki disease : 50 years ago in history. *Revista de Investigación Medica Sur*, 22(4), 169–181. Retrieved from <http://www.medigraphic.com/pdfs/medsur/ms-2015/ms154c.pdf>
8. Ayala, Z. M., & Greco, J. (2014). Enfermedad de Kawasaki . Revisión de la literatura. *Pediatría (Asunción)*, 41(3), 223–234.
 9. Bou, R. (2014). Enfermedad De Kawasaki. *Asociación Española de Pediatría.*, 1, 117–129.
 10. Elizari, D. A., Dermatología, C. De, Rosana, D., Castro, D. C., Giachetti, D. A., Greco, D. F., ... Villasboas, M. (2016). Enfermedad de Kawasaki : consenso interdisciplinario e intersociedades (guía práctica clínica). *Archivos Argentinos de Pediatría*, 114(4), 1–18. <https://doi.org/10.5546/aap.2016.xx>
 11. Garrido-García, L. M., Soto-Blanquel, J. L., & Espinosa-Rosales, F. J. (2015). Enfermedad de Kawasaki: cuadro clínico, exámenes de laboratorio y lesiones coronarias. *Acta Pediatr Mex*, 36, 314–321. <https://doi.org/10.18233/APM36No4pp314-321>
 12. Miaja, M. F., Erroz, I. O., Blanco, G. L., Esgueva, L. G., & Vivas, D. N. (2013). Dificultad diagnóstica en la enfermedad de Kawasaki incompleta. *BOL PEDIATR*, 53, 172–175.
 13. Sandra Matiz Mejía, Carolina Ariza Correa, Carolina Salinas Suárez Lobo, M. H. Q. y R. S. (2016). Enfermedad de Kawasaki. *Revista Colombiana de Cardiología*, 24(3), 5–10.
 14. Schroh Mtsac, A. M., Melonari, P. a, Laghezza, L. B., Domínguez, P. J., Pierini, F., Retamales, E. P., ... González Resumen, G. E. (2015). Daño coronario secundario a enfermedad de Kawasaki. *Revista Argentina de Cardiología*, 83(1), 8–13. <https://doi.org/10.7775/rac.es.v83.i1.5351>
 15. Sotelo-Cruz, N. (2016). Curso atípico o incompleto de la enfermedad de Kawasaki en edades pediátricas. *Boletín Médico Del Hospital Infantil de Mexico*, 73(3), 147–148. <https://doi.org/10.1016/j.bmhimx.2016.05.001>

16. Shulman ST, Rowley AH. Kawasaki disease: insights into pathogenesis and approaches to treatment. *Nat Rev Rheumatol* 2015;11(8):475-82.
17. Mary Beth F. Son, Jane W. Newburger. Kawasaki Disease. *Pediatrics in Review*. 2013;151:161.