



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**“SÍNDROME DE CHOQUE TÓXICO POR ENFERMEDAD DE KAWASAKI,
REPORTE DE CASO EN PACIENTE DE 10 MESES DE EDAD”**

**TESIS
PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

PRESENTA:

DR. EDGAR ARTURO DEL MONTE MORÁN

TUTOR:

JOSÉ GUADALUPE HUERTA LÓPEZ



MÉXICO, D.F. 2016



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**SÍNDROME DE CHOQUE TÓXICO POR ENFERMEDAD DE KAWASAKI,
REPORTE DE CASO EN PACIENTE DE 10 MESES DE EDAD**

**DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA**

**DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA**

**DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO**

**JOSÉ GUADALUPE HUERTA LÓPEZ
TUTOR DE TESIS**

**DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA
ASESOR METODOLÓGICO**

ÍNDICE

1. Resumen	4
2. Abstract.....	5
3. Introducción	6
4. Descripción del caso	8
5. Discusión	9
8. Bibliografía.....	10
9. Anexos.....	13

SÍNDROME DE CHOQUE TÓXICO POR ENFERMEDAD DE KAWASAKI, REPORTE DE CASO EN PACIENTE DE 10 MESES DE EDAD

Kawasaki Shock Syndrome. Case report in a 10 month toddler.

Edgar Arturo del Monte Morán¹, Rodrigo Hiroshi González Luna², Miguel García Domínguez³, Marco Antonio Yamazaki Nakashimada⁴, José Guadalupe Huerta López⁵

¹ Médico residente de tercer año de la especialidad de Pediatría, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F.

² Médico residente de quinto año de la subespecialidad de Alergia e Inmunología clínica pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F.

³ Médico residente de cuarto año de la subespecialidad de Alergia e Inmunología clínica pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F..

⁴ Médico adscrito al servicio de Inmunología clínica pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F.

⁵ 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, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F

Edgar Arturo del Monte Morán

arturo.delmonte12@gmail.com

5585535779

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

Kawasaki Shock Syndrome. Case report in a 10 month toddler.

Edgar Arturo del Monte Morán¹, Rodrigo Hiroshi González Luna², Miguel García Domínguez³, Marco Antonio Yamazaki Nakashimada⁴, José Guadalupe Huerta López⁵

¹ Médico residente de tercer año de la especialidad de Pediatría, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F.

² Médico residente de quinto año de la subespecialidad de Alergia e Inmunología clínica pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F.

³ Médico residente de cuarto año de la subespecialidad de Alergia e Inmunología clínica pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F..

⁴ Médico adscrito al servicio de Inmunología clínica pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F.

⁵ 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, Instituto Nacional de Pediatría, México D.F

Edgar Arturo del Monte Morán

arturo.delmonte12@gmail.com

5585535779

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 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.

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.

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 auto limitado, 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 más frecuente de cardiopatía adquirida en la niñez.^{1,2,9.}

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 estima 200 casos por cada 100,000 menores de 5 años.³ En EE. UU. se reportan hasta 20 casos anuales por cada 100,000³ niños menores de 5 años; en México el primer caso de EK fue descrito por Rodríguez en 1977⁵, 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.⁸

Se considera hipotensión a la caída de la tensión arterial sistólica por edad (lactantes 0 -28 días de edad, <60 mm Hg; niños de 1-12 meses de edad, <70 mm Hg; los niños de 1-10 años de edad, <70 mmHg [edad del niño en años x 2]; jóvenes >10 años de edad, <90 mm Hg) 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).⁶⁻⁷

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 difiere entre los pacientes con y sin síndrome de choque por EK, los resultados de laboratorio antes del tratamiento sugieren mayor inflamación subyacente en aquellos que desarrollan síndrome de choque por EK.⁸

Descripción del caso

Femenino de 10 meses de edad, previamente sana, inicia su padecimiento 5 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 confluyente maculo papular en las extremidades (Figura 1), eritema alrededor de sitio de aplicación de BCG (Figura 2) y edema palmo-plantar. El día de su ingreso presenta queilitis con fisuras y sangrado de labios (Figura 3), además de somnolencia, mal estado de hidratación, inyección conjuntival no purulenta bilateral, restos de sangrado a nivel oral (Figura 4) y adenopatía unilateral izquierda de 5mm. Con pulsos periféricos disminuidos y llenado capilar de 3 segundos.

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

Con datos clínicos y factores de riesgo para choque por Enfermedad de Kawasaki (edad menor de 1 año, hipotensión, alteración del estado de alerta, anemia, hipoalbuminemia e incremento de reactantes de fase aguda) se inicia manejo con carga de cristaloides (20ml/kgdo), GGIV (2g/kgdo) y pulso de esteroide con metilprednisolona (30mg/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 2.4mm con índice Z para su edad de +2.98. Con buena respuesta clínica y hemodinámica, se realiza control de ecocardiograma a los 7 días con ectasia coronaria de 2.6mm índice Z para su edad de +3.40, ya sin evidencia de derrame pericárdico.

Discusión

Se presenta el caso de una niña de 10 meses con EK en 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 presentaron una FEVI <54%.⁸ Domínguez y Col. encontraron que el 3.3% de los pacientes con EK fueron ingresados en la UCI durante la fase aguda.⁸⁻⁹

La causa de la hipotensión grave en pacientes con EK es desconocida. Algunos autores proponen la hipótesis de la sobreexpresión de citoquinas pro inflamatorias en EK, que conduce a una deficiencia en la contractilidad de los miocitos.⁹ Dos estudios recientes sugieren que los pacientes con síndrome de choque por EK presentan una inflamación sistémica más severa asociada con afectación miocárdica.⁸⁻⁹ 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.¹¹⁻¹² 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^{8,10}. La fragilidad capilar y un estado inflamatorio pueden ser una característica clave en la fisiopatología de la EK.⁴ 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.¹⁰ 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.⁸



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



Figura 2. Eritema en el sitio de aplicación de BCG



Figura 3. Queilitis con fisuras y sangrado labiales



Figura 4. Inyección conjuntival no purulenta bilateral

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.
2. Kanegaye JT, Wilder MS, Molkara D, et al. Recognition of a Kawasaki disease shock syndrome. *Pediatrics*. 2009;123(5):e783-e789.
3. Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, et al. Epidemiologic features of Kawasaki disease in Japan: results of the 2009-2010. Nation wide Survey. *J Epidemiol*. 2012;22:216-21.
4. Yamazaki-Nakashimada MA, Gámez-González LB. Formas Graves de Enfermedad de Kawasaki. *Enfermedad de Kawasaki*; 2015: 151-164.
5. Yeung RS. Kawasaki disease: up date on pathogenesis. *Curr Opin Rheumatol*. 2010;22:551-60.
6. Ralston M, Hazinski MF, Zaritsky AL, Schexnayder SM, Kleinman ME. *Pediatric Advanced Life Support Provider Manual*. Dallas, TX: American Heart Association; 2006
7. 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; 2007:106–145
8. Pei SC, Hsin C, Fu YH, Chun-Chih P, Min RC, Nan-Chang C, et al. Clinical manifestations of Kawasaki disease shock syndrome: A case-control study. *J*

Microbiology, Immunology and Infection 2015; 48, 43-50.

9. Gámez-González LB, Yamazaki-Nakashimada MA. Enfermedad de Kawasaki. ¿Una enfermedad exótica y rara? *Alergia Asma e Inmunología Pediátrica* 2012; 21:23-35..

10. Domínguez 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:e786e90.

11. Ralston M, Hazinski MF, Zaritsky AL, Schexnayder SM, Kleinman ME. *Pediatric Advanced Life Support Provider Manual*. Dallas, TX: American Heart Association; 2006

12. 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; 2007:106–145.