

Enfermedad de Kawasaki con reamputación metatarsal: a propósito de un caso.

Santana Suárez, R.Y.*; Montesdeoca, P.**; Valencia Sola, L.***; Navarro Navarro, R.*; Quintana Redondo, J.**

* Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Insular Gran Canaria

** Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Materno Infantil de Gran Canaria

*** Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario Dr. Negrín

Introducción

La primera descripción de la enfermedad fue por Kawasaki en Japón en 1961.

La enfermedad de Kawasaki (EK) constituye actualmente una causa importante de la enfermedad cardíaca adquirida en niños. Es una vasculitis aguda autolimitada y sistémica de causa desconocida, encontrada en todas las razas y las etnias¹. Aproximadamente el 85% de niños que padecen la enfermedad de Kawasaki tienen una edad menor a 5 años, los pacientes con una edad menor a 3 meses o más de 5 años son muy poco frecuentes y tienen un riesgo aumentado por la formación de aneurismas de arteria coronaria². La incidencia más alta se halla entre niños japoneses menores de 5 años y esta estimada su incidencia en aproximadamente 134/100 000³. La correspondiente tasa en Corea esta en 86.4/100 000 niños menores de 5 años de edad⁴, mientras que en Taiwán es acreditado con una frecuencia de 66/100 000 refiriéndose al mismo grupo de edad⁵.

El diagnóstico se basa en los criterios clínicos descritos por el Dr. Tomisaku Kawasaki: fiebre durante 5 días o más, inyección conjuntival bilateral no purulenta, exantema polimorfo, eritema y edema de manos y pies con descamación periungueal en la etapa subaguda, cambios infla-

matorios en los labios y la cavidad oral, y adenopatía cervical aguda⁶.

La asociación con gangrena periférica es una complicación rara y severa, sólo se han publicado 21 casos en la literatura mundial.^{7,13}

Etiología

A pesar de la creencia extendida de que la enfermedad de Kawasaki (EK) es causado por un agente contagioso, existe una controversia considerable sobre su etiología. Hay un consenso sobre un agente o varios agentes contagiosos que evocan una respuesta inmunológica anormal en sujetos genéticamente susceptibles, llevando a la manifestación clínica típica de esta enfermedad.

La influencia genética se sospecha que aumenta la probabilidad de adquirir la enfermedad y por consiguiente la formación de lesiones coronarias.

La frecuencia varía entre poblaciones étnicas diferentes, aumentando la prevalencia en las personas de origen japonés, independientemente de su posición geográfica.^{14,15,16} Se han sugerido la existencia de distintos polimorfismos genéticos que se han difundido geográficamente entre estas poblaciones y que pueden influir en la susceptibilidad de la enfermedad de Kawasaki, en particular polimorfismos en genes de receptor de las citoquinas¹⁷, en el promotor del gen CD14¹⁸ y en

algún alelo B y C de la clase HLA.^{19, 20, 21}

También se sospecha la relación con agentes contagiosos en vista de observaciones clínicas como varias características epidemiológicas.

El periodo más agravante y pronunciado de casos de EK ha sido observado en Japón, y estos periodos de aumento de casos sugieren que la enfermedad tiene un disparador ambiental²². El periodo demuestra una distribución de bimodal, con incidencia máxima a finales del invierno y principios de la primavera²³.

Las condiciones meteorológicas tienen un factor influyente. Parece existir una correlación entre los periodos de temperatura baja y lluvia alta y el aumento de casos de EK.²⁴ Así parece probable que EK esta asociada con algún agente contagioso extensamente distribuido.²⁵ El coronavirus ha sido encontrado en el análisis serológico en las secreciones en un 25% de los casos de EK, aunque esto pueda no ser la principal causa^{26 27}.

Diagnóstico

Principalmente no hay ninguna prueba diagnóstica específica disponible para el Kawasaki. El diagnóstico se basa sobre la presencia de conclusiones clínicas típicas.^{28 29}

Los criterios norteamericanos de la Asociación de Corazón, establecidos en 1993, indican que los pacientes deben tener una fiebre durante más de 5 días acompañado de cuatro criterios de los cinco signos descritos a continuación³⁰:

Correspondencia:

Santana-Suárez Romen Yone
C/ Profesor Nicolás Espino nº1 Telde Las Palmas 35200
639242919
romenyone@hotmail.com

1. Ojos rojos, conjuntivitis no-purulenta bilateral
2. Eritema indoloro en cavidad oral, fisura labiales y como signo clásico lengua “afresada” con las papilas protuberantes
3. Erupción polimorfa maculopapular cutánea
4. Linfadenopatía cervical, generalmente unilateral
5. Eritema y edema de manos y pies. La descamación de la piel se observa durante la etapa posterior de la enfermedad.

El diagnóstico diferencial incluye síndrome de shock tóxico, exantemas víricos, artritis reumatoide juvenil, infecciones por adenovirus, parvovirus, hongos y rickettsia, escarlatina y síndrome de piel escaldada.

Complicaciones cardiovasculares

Es la primera causa de enfermedad cardíaca pediátrica adquirida en Norteamérica y Japón. Las secuelas cardíacas incluyen aneurismas coronarios (en 20–25% de niños sin tratamiento) e infarto de miocardio, siendo las causas mayores de morbilidad y la mortalidad relacionadas con la enfermedad de Kawasaki³¹ Otras complicaciones cardiovasculares incluyen estenosis coronarias, miocarditis, pericarditis y valvulitis mitral

Tratamiento

La inmunoglobulina intravenosa es la principal terapia para la enfermedad de Kawasaki. Los estudios han verificado que cuando hay una administración intravenosa temprana en el curso de la enfermedad conjuntamente con aspirina, antes del día 10, sabiendo que el día 1 esta definido como el primer día de fiebre, acorta la duración total de síntomas clínicos y disminuye la frecuencia de anomalías de la arteria coronaria³². Esto fue confirmado recientemente por un estudio retrospectivo, que también concluye que el diagnóstico antes de los 8 días aumenta la respuesta al tratamiento

con inmunoglobulina intravenosa en la enfermedad de Kawasaki.³³

Anamnesis

Presentamos un caso de un niño varón de 9 meses de edad atendido en el Hospital Materno-Insular de Gran Canaria, como antecedente patológico de interés presenta síndrome de Kawasaki refractario al tratamiento. El paciente presenta un pie derecho con signos de isquemia originados lógicamente por su vasculitis sistémica aguda.

Material y método

Acude en un primer tiempo por una sintomatología congruente a una isquemia de los dedos del pie. Es atendido por el servicio de cirugía pediátrica y le realizan en un primer tiempo una amputación metatarsal aportándole un colgajo en la zona amputada del pie afectada por la isquemia.

Esta primera amputación presenta una mala respuesta y se necrosa el injerto e infecta la zona intervenida. En un segundo tiempo se remite el caso al servicio de COT pediátrica y se procede a la desarticulación a nivel de la articulación de Lisfranc del pie derecho.

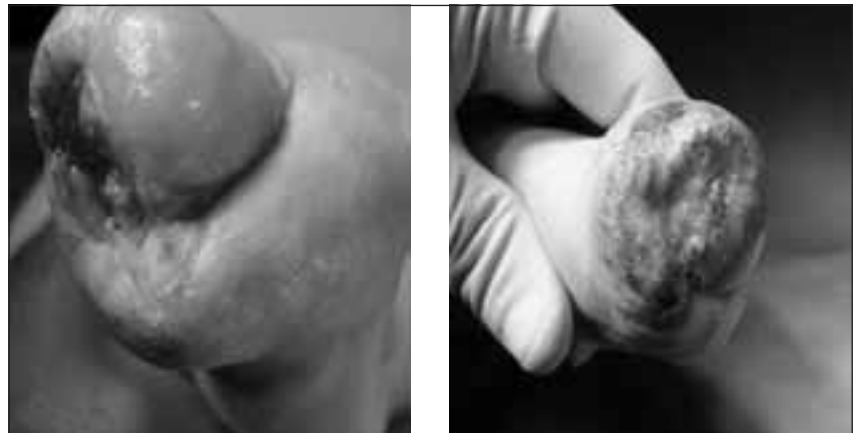
Se observa buena evolución de heridas con una correcta irrigación vascular sin signos de isquemia y se el alta al paciente.

Resultados

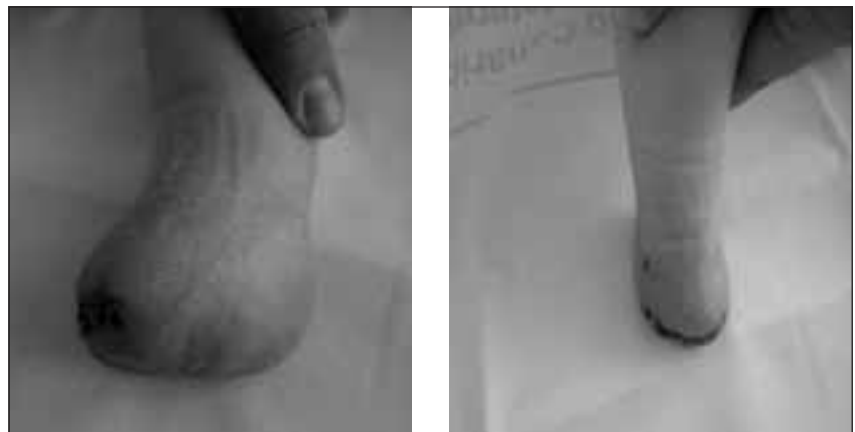
El paciente no ha presentado ninguna complicación de la herida con un seguimiento de 6 meses y presenta buena movilidad del retropie sin ninguna complicación vascular ni recidiva.

Comentarios y Conclusiones

La gangrena periférica es una complicación poco frecuente y grave que se observa en niños.



Visión anterior e inferior preoperatoria del 2º tiempo



Visión interna y anterior postoperatoria

La asociación con gangrena periférica es una complicación rara y severa, sólo se han publicado 21 casos en la literatura mundial.

También hay que destacar el nivel de la amputación (Lisfrank), nor-

malmente es a un nivel más distal, o sea, nivel falángico.

Aunque la enfermedad de Kawasaki es una patología atendida más frecuentemente por otras especialidades, por ejemplo, cardiología,

pediatría o cirugía vascular. A nuestra especialidad también nos puede solicitar atención como fue en nuestro caso. Por tanto, nos viene bien conocer las nociones de diagnóstico y posibles complicaciones de esta enfermedad típica en otras ubicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. NEWBURGER JW, FULTON DR. Kawasaki disease. *Curr Opin Pediatr* 2004; 16:508-514.
2. BHATT M, ANIL SR, SIVAKUMAR K, KUMAR K. Neonatal Kawasaki Disease. *Indian J Pediatr* 2004; 71:353-354. (abstract).
3. 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. *Pediatrics* 2004; 114:1708-1733.
4. PARK YW, HAN JW, PARK IS, et al. Epidemiologic picture of Kawasaki disease in Korea, 2000-2002. *Pediatr Int* 2005; 47:382-387. (abstract).
5. CHANG LY, CHANG IS, LU CY, et al., Kawasaki Disease Research Group. Epidemiologic features of Kawasaki Disease in Taiwan, 1996-2002. *Pediatrics* 2004; 114:678-682.
6. KAWASAKI T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of fingers and toes in children. *Arerugi* 1967; 16:178.
7. WESTPHALEN M, MC GRATH M, NELLY W, et al. Kawasaki disease with severe peripheral ischemia: Treatment with prostaglandin E1 infusion. *J Pediatr* 1988; 112(3): 431-433.
8. TOMITA S, CHUNG K, MAS M, et al. Peripheral gangrene associated with Kawasaki disease. *Clin Infect Dis* 1992; 14:121-126.
9. KROHN C, HARADA T, BACHM K, et al. Multiple intestinal stenoses and peripheral gangrene: A combination of two rare surgical complications in a child with Kawasaki disease. *J Pediatr Surg* 2001; 36(4):651-653.
10. VON PLANTA M, FASNACHT M, HOLM C, et al. Atypical Kawasaki disease with peripheral gangrene and myocardial infarction: therapeutic implications. *Eur J Pediatr* 1995; 154:830-834.
11. CHANG J, LIN J, PENG C, TSAI C. Kawasaki disease complicated by peripheral gangrene. *Pediatr Cardiol* 1999; 20:139-142.
12. BRENNER J, JADAJI T, PINTO A, et al. Severe Kawasaki disease in infants: Two fatal cases. *Can J Cardiol* 2000; 16(8):1017-1023.
13. DURALL A, PHILLIPS J, WEISSE M, MULLET C. Infantile Kawasaki disease and peripheral gangrene. *J Pediatr* 2006; 149: 131-133.
14. SHULMAN ST, DE INOCENCIO J, HIRSCH R. Kawasaki disease. *Pediatr Clin North Am* 1995; 42:1205-22.
15. CIMAZ R, FALCINI F. An update on Kawasaki disease. *Autoimmun Rev* 2003; 2:258-63.
16. FUJITA Y, NAKAMURA Y, SAKATA K, et al. Kawasaki disease in families. *Pediatrics* 1989; 84:666-9.
17. BREUNIS WB, BIEZEVELD MH, GEISSLER J, et al. Polymorphisms in chemokine receptor genes and susceptibility to Kawasaki disease. *Clin Exp Immunol* 2007; 150:83-90.
18. NISHIMURA S, ZAITSU M, HARA M, et al. A polymorphism in the promoter of the CD14 gene (CD14/-159) is associated with the development of coronary artery lesions in patients with Kawasaki disease. *J Pediatr* 2003; 143:357-62.
19. OH JH, HAN JW, LEE SJ, et al. Polymorphisms of human leukocyte antigen genes in Korean children with Kawasaki disease. *Pediatr Cardiol* 2005; 29: 402
20. LEUNG DY, SULLIVAN KE, BROWN-WHITEHORN TE, et al. Association of toxic shock syndrome toxin-secreting and exfoliative toxin-secreting *Staphylococcus aureus* with Kawasaki syndrome complicated by coronary artery disease. *Pediatr Res* 1997; 42:268-72.
21. LEUNG DY, MEISSNER C, FULTON D, et al. The potential role of bacterial superantigens in the pathogenesis of Kawasaki syndrome. *J Clin Immunol* 1995; 15(Suppl):11S-7S.
22. BURNS JC, CAYAN DR, TONG G, et al. Seasonality and temporal clustering of Kawasaki syndrome. *Epidemiology* 2005; 16: 220-5.
23. HAN RK, SINCLAIR B, NEWMAN A, et al. Recognition and management of Kawasaki disease. *CMAJ* 2000; 162:807-12.
24. BRONSTEIN DE, DILLE AN, AUSTIN JP, et al. Relationship of climate, ethnicity and socioeconomic status to Kawasaki disease in San Diego County, 1994 through 1998. *Pediatr Infect Dis J* 2000; 19:1087-91.
25. BURGNER D, HARNDEN A. Kawasaki disease: What is the epidemiology telling us about the etiology? *Int J Infect Dis* 2005; 9:185-94.
26. ESPER F, SHAPIRO ED, WEIBEL C, et al. Association between a novel human coronavirus and Kawasaki disease. *J Infect Dis* 2005; 191:499-502.
27. GUPTA-MALHOTRA M, RAO PS. Current perspectives on Kawasaki disease. *Indian J Pediatr* 2005; 72:621-9.
28. BROGAN PA, BOSE A, BURGNER D, et al. Kawasaki disease: an evidence based approach to diagnosis, treatment, and proposals for future research. *Arch Dis Child* 2002; 86:286-90.
29. TIZARD JE. Recognition and management of Kawasaki disease. *Curr Paediatr* 1999; 8:97-101.
30. WITT MT, MINICH LL, BOHNSACK JF, et al. Kawasaki disease: more patients are being diagnosed who do not meet American Heart Association criteria. *Pediatrics* 1999; 104:e10.
31. WONG D, HARDER J, JADAVJI T. Kawasaki disease, myocardial infarction and coronary artery revascularization. *Can J Cardiol* 2005; 21:601-604.
32. TSE SML, SILVERMAN ED, MCGRINDLE BW, YEUNG RSM. Early treatment with intravenous immunoglobulin in patients with Kawasaki disease. *J Pediatr* 2002; 140:450-455.
33. WILSON N, HEATON P, CALDER L, et al. Kawasaki disease with severe cardiac sequelae: lessons from recent New Zealand experience. *J Paediatr Child Health* 2004; 40:524-529.