

SÍNDROME LINFONODULAR MUCOCUTÁNEO (SÍNDROME DE KAWASAKI) (Notificación de un caso en un adulto)

DR. RICARDO BOZA CORDERO*
DR. ROBERTO ORTIZ CARAZO**

RESUMEN

El Síndrome Linfonodular Mucocutáneo, o Síndrome de Kawasaki fue descrito por primera vez en niños japoneses en 1967 por el Dr. Tomisaku Kawasaki. Sin embargo, únicamente dos casos de este síndrome en adultos han sido descritos.

Se presenta el caso de un adulto joven con signos y síntomas compatibles con este síndrome (fiebre prolongada, rash, cambios típicos en manos y pies, linfadenopatías, congestión conjuntival, disfunción hepática moderada: ictericia, fosfatasa alcalina aumentada, tiempo de protrombina alterado transaminasas normales). Se descartaron otras entidades que pueden producir cuadros similares.

Los hallazgos son bastantes característicos en adultos, difíciles de confundir con otras entidades clínicas, principalmente los cambios que se producen en manos y pies.

Su etiología es desconocida. Varias explicaciones se han apuntado, pero ninguna es satisfactoria.

Las complicaciones cardíacas son las más importantes, las cuales son causa del 1^o/o - 2^o/o de la mortalidad observada.

El diagnóstico es esencialmente clínico. El tratamiento debe realizarse con aspirina, observando cuidadosamente la evolución cardiovascular.

SUMMARY

The Mucocutaneous Lymph Node Syndrome, which is also known as the Kawasaki Syndrome, was describe for the first time in japanese children in 1967 by Tomisaku Kawasaki.

Only two cases of this syndrome in adults has been described.

It presented itself in an adult young male who had compatible signs and syntoms of Mucocutaneous Lymph Node Syndrome (prolonged fever, rash, typical changes in mucoses, hands and feet, lymph nodes enlargement, conjuntival injection, moderate hepatic disfuncion). We discarded others diseases that could lead to confusion with this syndrome.

The findings are very characteristics in adults, principally the changes in hands an feet.

Its etiology is unknown.

The cardiac complications are the most important, due to the direct cause of the 1^o/o - 2^o/o of the mortality observed.

The diagnostic is essentially clinic.

The treatment should be started with Aspirin, while closely the cardiovascular evolution.

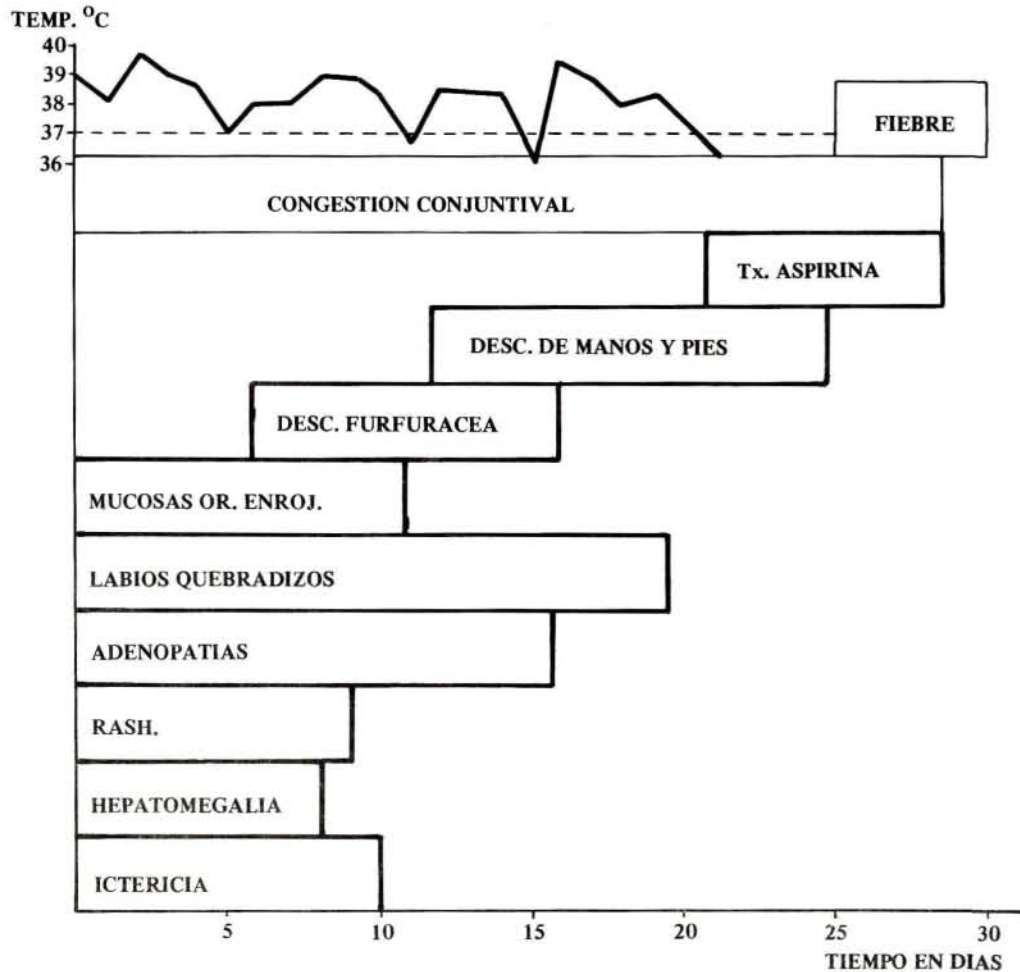
INTRODUCCION

El síndrome linfonodular mucocutáneo, fue notificado por primera vez en la literatura médica, en Japón en 1967, por el doctor Tomisaku Kawasaki, por lo que se conoce también como Síndrome de Kawasaki (7). En 1974, fueron descritos los primeros casos en Esta-

* Asistente Servicio Infestología Hospital San Juan de Dios.

** Residente de Medicina Hospital San Juan de Dios.

Figura 1
 Síndrome Linfonodular Mucocutáneo en un Adulto
 Evolución Intrahospitalaria



dos Unidos. Desde entonces, los reportes en la literatura médica han aumentado considerablemente (1-3, 8, 10).

Es una enfermedad febril aguda, de causa aún desconocida, que afecta principalmente a niños menores de cinco años de edad. La mortalidad se ha considerado entre 1^o/o - 2^o/o asociada a complicaciones cardiovasculares (2, 7, 9, 10, 12).

El diagnóstico es clínico, debiendo diferenciarse como propuso originalmente el doctor Kawasaki, de la fiebre escarlatina y del Síndrome de Stevens Johnson.

Según nuestro conocimiento, hasta ahora sólo dos casos de este síndrome en adultos, han sido publicados en la literatura médica mundial (1,8).

A continuación, notificamos un caso de esta entidad en un adulto joven atendido en el servicio de Infectología del Hospital San Juan de Dios.

RESUMEN DEL CASO

Paciente masculino, de 18 años, raza blanca, procedente de San José, centro, obrero en una fábrica de embutidos.

Tres días antes de ingresar al hospital, inicio súbitamente, fiebre alta, no cuantificada, constante, acompañada de escalofríos y sudoración; rash máculo popular no pruriginoso, localizado en tronco, astenia, odinofagia.

El día de su ingreso al hospital, notó aparecimiento de ictericia y masas en ambas regiones inguinales, razón por

la que busca tratamiento médico. Negó antecedentes epidemiológicos de importancia para su cuadro actual. Padece las enfermedades exantemáticas propias de la infancia, inclusive rubeola.

Examen físico: PA. 110/80 P. 110x' T. 39° C. Consciente orientado, cooperador. Rash máculo popular no pruriginoso, confluyente en algunas áreas del tronco y extremidades, respetando cabeza y cuello. Adenopatías cervicales suaves, no dolorosas, múltiples, bilaterales mayores de 1.5 cms. y en regiones inguinales se apreciaron adenopatías grandes, discretamente dolorosas, suaves, móviles. Amígdalo-faringe y lengua congestivas. Coloración amarillenta de escleras, conjuntivas hiperémicas. Cardiopulmonar normal. Abdomen blando, depresible. Hígado a 3 cms. BCRD. (matidez de 16 cms. sobre la línea Medio Clavicular), liso, doloroso; no se palpó bazo.

Evolución Intrahospitalaria. (Fig. 1)

La ictericia y la hepatomegalia persistieron por diez días. El rash comenzó a desaparecer por esa época, apareciendo descamación furfurácea en tronco y extremidades y descamación escarlatiniforme en manos y pies. (Fig. 2 y 3). La fiebre persistió por veintidos días, oscilando entre 38° y 39° C. El día 12 de su internamiento y por dos días, presentó diarrea sin sangre, moco, pujo o tenesmo. Conjuntivas y escleras enrojecidas persistieron durante todo el internamiento; así como labios quebradizos.

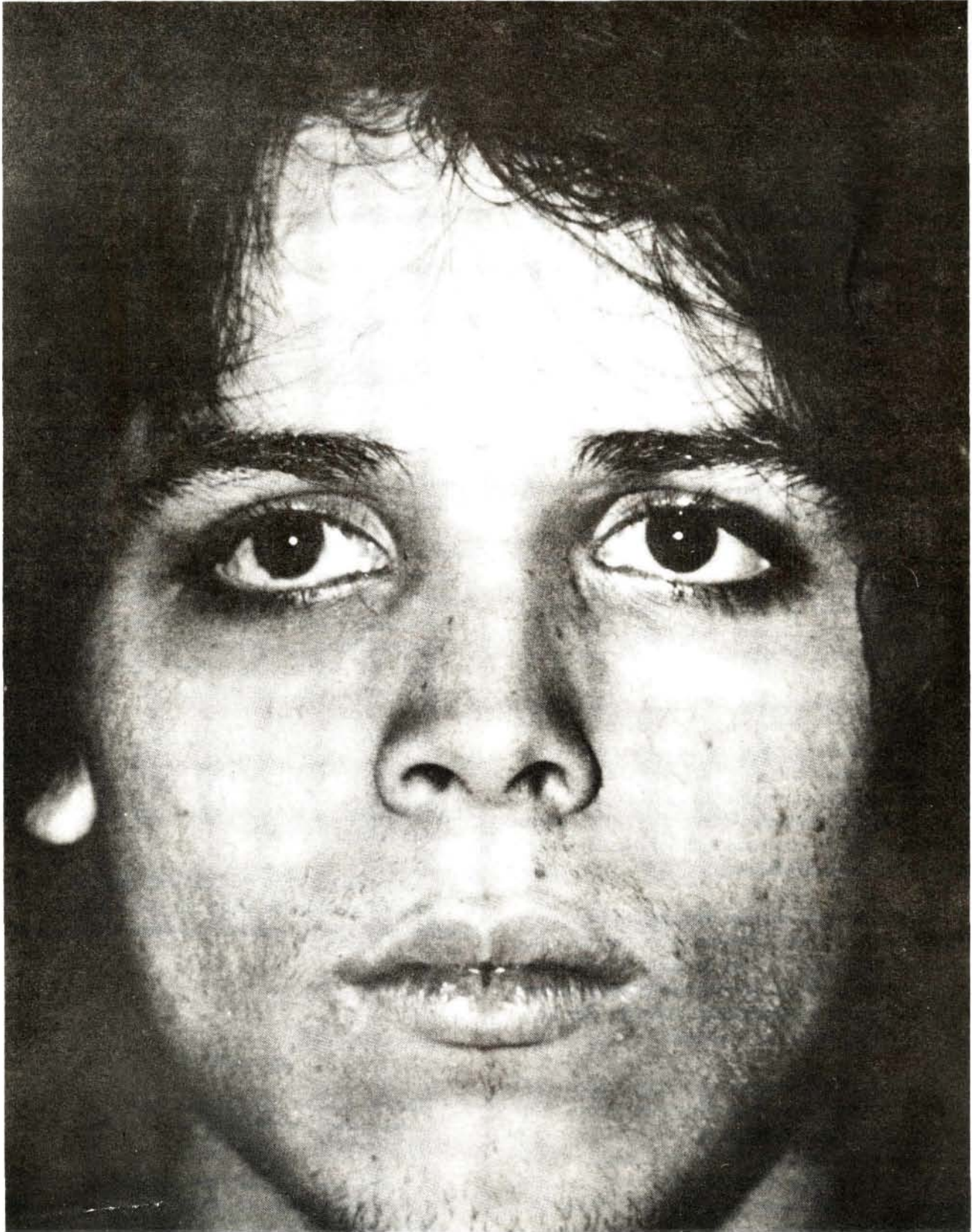
Es de notar que el estado general del paciente siempre fue bueno. Egresó en óptimas condiciones generales, recibiendo únicamente aspirina.

Figura II
SINDROME LINFONODULAR MUCOCUTANEO EN UN ADULTO.
Descamación Escarlatiniforme de Manos



Figura III

SINDROME LINFONODULAR MUCOCUTANEO EN UN ADULTO
Congestión Conjuntival, Labios Quebradizos



Exámenes de Laboratorio

A su ingreso, presentaba leucocitosis con desviación izquierda. Dos semanas después persistía con leucocitosis, desviación izquierda y eosinofilia. VES estuvo siempre alta. Transaminasas fueron normales, fosfatasa alcalina alta y bilirrubinemia alta, de predominio directa, T. de protomina bajo. Estas anomalías persistieron por seis días. Fueron normales, o no significativos: sedimento urinario, hemocultivos, frotis y cultivo de médula ósea para TB., *Brucella*, *Salmonella* e *Histoplasma capsulatum*, cultivo faríngeo, urocultivos, coproparasitoscópico, hematocrito, plaquetas, TPT, Monotest (ingreso y dos semanas después), VDRL., proteína C reactiva, F. reumatoide, Cél. LE., Ac antinucleares, ASO., Ac fluorescentes (IgM, IgG) para toxoplasmosis, aglutinaciones febriles (tres determinaciones), proteínas séricas y electroforesis de proteínas, glicemia, creatinina, biopsia de ganglio inguinal: histología y cultivo para TB., *Brucella*, *Salmonella*, hongos; ECG., teleradiografía de tórax.

COMENTARIO

El diagnóstico del Síndrome Linfonodular Mucocutáneo se basa en los criterios descritos originalmente por Kawasaki et al. (7), apoyados posteriormente por otros autores (1-4, 8, 9). Nuestro paciente presentó los seis criterios primarios, a saber: 1.) fiebre de más de cinco días de evolución, 2.) Inyección conjuntival, 3.) Cambios en las mucosas orales: congestión de orofaringe, lengua congestiva, labios quebradizos, 4.) Cambios en extremidades: descamación escarlatiniforme de manos y pies. No se observó edema ni enrojecimiento de extremidades, 5.) Rash eritematoso: comúnmente es escarlatiniforme o urticarial, como el observado en nuestro paciente. Sin embargo, puede ser marginado (5°/o), escarlatiniforme con eritroderma coalescente (5°/o), morbiliforme (30°/o), (7, 10, 9). 6.) Linfadenopatías: Son descritas como localizadas en cuello, mayores de 1.5 cms., múltiples, levemente dolorosas (7, 9). En nuestro paciente, también se observaron adenopatías en regiones inguinales con esas características.

Además de estos criterios, deben descartarse otras entidades clínicas, que, por lo menos al inicio, pueden confundirse con el síndrome (7, 9, 10). Sin embargo creemos que las manifestaciones clínicas de esta entidad son inconfundibles, principalmente la descamación de manos y pies, hallazgo que nos orientó hacia este diagnóstico.

Leucocitosis con desviación izquierda, aumento de la VES y diarrea, son alteraciones observadas con menor frecuencia y que nuestro paciente presentó. Disfunción hepática, desde discreto aumento de las transaminasa, alteraciones moderadas como las observadas en nuestro caso, hasta insuficiencia hepática severa, se ha descrito en 50°/o de los casos. (7, 9, 10).

Trombocitosis, proteína C reactiva aumentada, piuria y uretritis meningitis aséptica, artralgia y artritis, miocarditis, pericarditis, infarto del miocardio, insuficiencia mitral aguda, son otras anomalías descritas como parte del síndrome, no observadas en nuestro paciente.

El síndrome fue descrito originalmente en niños, siendo más frecuente antes de los cinco años y rarísimo después de los diez años (2, 8, 7, 10). En esta faja etaria es severo, con mortalidad que oscila entre 1°/o - 2°/o, relacionada con trombosis y aneurismas de las arterias coronarias, complicaciones que pueden aparecer muchos años después de la enfermedad aguda (12). Aún más, aproximadamente 60°/o de los pacientes, tienen alteraciones angiográficas coronarias en cualquier momento de su evolución. En el presente caso, no fue detectada lesión cardíaca durante su estancia intrahospitalaria, sin embargo, debe observarse de cerca su evolución cardiológica.

La etiología del síndrome es desconocida. Se ha observado infecciones concomitantes con el síndrome (1, 2, 5, 6, 9), complejos inmunes circulantes en algunos pacientes (4), alteraciones en la respuesta inmune (1), epidemias en varias regiones del mundo (2, 7), algunos pacientes presentan HLA comunes (7), en algunos se ha investigado la presencia de *S. aureus* o sus toxinas en vista de la similitud con el Síndrome de Shock Tóxico, sin obtener resultados positivos (9, 11). No se ha demostrado la transmisión de un paciente a otro (11). Morens (10), considera que respuesta inmunológica inespecífica y anormal ante una serie de antígenos, pareciera ser la explicación más adecuada de esta entidad, estando a favor de esto, lo multisistémico de las manifestaciones clínicas, el hallazgo de IgE aumentada en algunos pacientes, los complejos inmunes circulantes en otros y la vasculitis observada frecuentemente (9, 11).

El tratamiento de estos pacientes es a base de aspirina, con el cual se ha observado mejor evolución cardiovascular que con corticoesteroides (9). Nuestro paciente recibió Aspirina al final de su tratamiento, no presentando complicaciones hasta el momento.

Este caso nos demuestra que este síndrome no es de presentación exclusiva en niños, por lo que los médicos de adultos debemos estar atentos a su pronto reconocimiento.

BIBLIOGRAFIA

1. Barbour, A.C., Krueger, G.G. et al. Kawasaki like disease in a young adult. Association with primary Epstein Barr Virus Infection. *Jama* 1979; 241:397.
2. Bell, D.M., Brink, E.W. et al. Kawasaki Syndrome Description of two Outbreaks in the United States. *N. Engl. J. Med.* 1981; 304:1568.

-
3. Darby, CP., Kyoug, CU. Mucocutaneous Lymph Node Syndrome. *Jama* 1976; 236:2295.
 4. Fossard, C., Thompson, RA. Mucocutaneous Lymph Node Syndrome. Probable Soluble Complex Disorder. *Br. Med. J.* 1977; 1:883.
 5. Hamashima, Y., Kishi, K. et al. Rickettsia like bodies in infantile acute febrile Mucocutaneous Lymph Node Syndrome. *Lancet* 1973; 2:42.
 6. Headings, DL.; Santoshan, M. Kawasaki Disease Associated with Serological Evidence of Rocky Mountain Spotted Fever. *Johns Hop. Med. J.* 1981; 149:220.
 7. Kawasaki, T.; Kosaki, F. et al. A New Infantile Acute Febrile Mucocutaneous Lymph Node Syndrome (MLNS). Prevaling in Japan. 1974; 54:71.
 8. Lee, TJ.; Vaughan, D. Mucocutaneous Lymph Node Syndrome in a Young Adult. *Arch Intern. Med.* 1979; 139:104.
 9. Malish, ME. Kawasaki Syndrome: A New Infections Disease? *J. Infect. Dis.* 1981; 143:317.
 10. Morens, DM.; Anderson, LJ. et al. National Surveillance of Kawasaki Disease. *Pediatrics* 1980; 65:21.
 11. Morens, DM. Thoughts in Kawasaki Disease. *Jama* 1979; 241:399.
 12. Shigematsu, I. Tamashiro, H. et al. Kawasaki Disease: A Worldwide Survey. *Lancet* 1979; 2:139.