

Caso Clínico Radiológico

IGNACIO LÓPEZ C.¹, CRISTIÁN GARCÍA B.²

Historia Clínica

Niño de 2 años de edad, que se presentó con cuadro caracterizado por fiebre, rash cutáneo y dolor abdominal. Al examen físico, se encontró un niño febril 38,5 °C axilar, muy irritable, rash polimorfo, con adenopatías cervicales bilaterales, inyección conjuntival, congestión

faríngea. Había sensibilidad a la palpación abdominal, en especial en el hemiabdomen derecho, donde se palpaba una masa sensible.

Se solicitó Ultrasonografía (US) abdominal, la figura 1a muestra un corte sagital del hipocóndrio derecho y la figura 1b un corte a transversal y sagital de la vesícula biliar (VB). H: hígado; VCI: vena cava inferior).

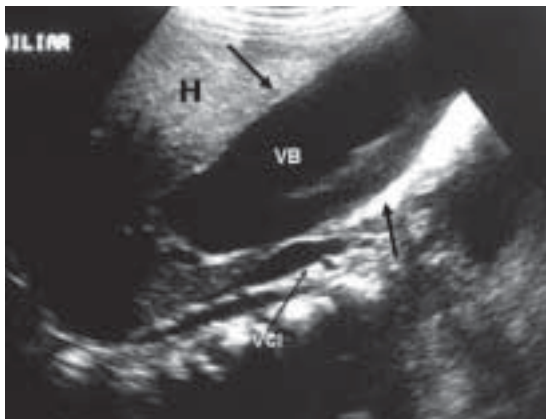


Figura 1a.

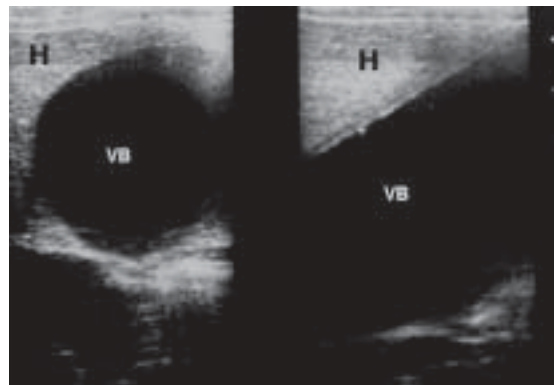


Figura 1b.

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Egresado Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

2. Profesor Titular, Departamentos de Radiología y Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

Hallazgos Ultrasonográficos

El examen muestra la vesícula biliar distendida, en cortes sagital (a) y transversal, con discreto engrosamiento de su pared, compatible con un hidrops vesicular (flechas).

En el contexto clínico de este paciente, debe plantearse como primera posibilidad, una Enfermedad de Kawasaki, lo que fue confirmado por la evolución clínica del paciente.

Diagnóstico

Enfermedad de Kawasaki.

Discusión

La Enfermedad de Kawasaki (EK), reportada en Japón por primera vez en el año 1967, corresponde a un cuadro de vasculitis febril aguda infantil sistémica, autolimitada, de etiología desconocida, que afecta los vasos de mediano calibre y en particular, las arterias coronarias. La inflamación afecta las tres tunicas vasculares, siendo la destrucción de la lámina elástica interna lo que explicaría la pérdida de la integridad estructural, debilidad y posterior dilatación aneurismática de los vasos. La incidencia de aneurismas coronarios se ha reportado en hasta un 25% de los pacientes que no reciben tratamiento. El tratamiento oportuno, dentro de los 10 primeros días de evolución, ha mostrado reducir este riesgo a 4,7%.

También pueden observarse cambios inflamatorios en miocardio, vía respiratoria alta, páncreas, riñones y vía biliar, pero en ninguno de estos tejidos se observan secuelas significativas.

El 85% de los casos se presenta antes de los 4 años de edad. Si bien su curso tiende a la resolución espontánea sin tratamiento específico, puede dejar graves secuelas coronarias, razón por la cual el diagnóstico oportuno es indispensable para una prevención efectiva de las complicaciones. El uso de la ecocardiografía Doppler es fundamental para la detección de aneurismas coronarios. Otros métodos de imágenes pueden ser también de utilidad, tanto en el diagnóstico en la etapa precoz de la enferme-

dad, como en el seguimiento.

Para realizar el diagnóstico clínico de la EK, hay que mantener un alto índice de sospecha y debe considerarse en el diagnóstico diferencial de todo niño con fiebre y rash cutáneo. El diagnóstico se hace en presencia de un cuadro febril de al menos 5 días de duración, asociado a cuatro de los siguientes criterios, en ausencia de otra patología que los explique: Inyección conjuntival bilateral, cambios en las membranas mucosas de la vía aérea alta (congestión faríngea, labios secos o fisurados, lengua en fresa), rash polimorfo, cambios en las extremidades (edema periférico, descamación periungueal) y adenopatías cervicales. En los últimos años se ha acuñado el concepto de Kawasaki atípico o incompleto cuando se está en presencia de un cuadro febril de al menos 5 días de duración con al menos dos de los criterios antes mencionados.

Otras manifestaciones clínicas que pueden observarse son: irritabilidad extrema, diarrea, hepatitis leve, meningitis aséptica, uretritis, piuria aséptica, otitis media, hidrops vesicular y artritis. Estos hallazgos pueden dificultar el diagnóstico y pueden confundirse con otras patologías.

El hidrops vesicular se caracteriza por una distensión vesicular aguda, dolorosa, en ausencia de malformaciones congénitas o litiasis. No se conoce el mecanismo exacto por el cual se produce, pero se ha sugerido que puede ser secundario a una obstrucción transitoria y autolimitada del conducto cístico, en algunos casos asociada a hiperplasia de los ganglios linfáticos adyacentes a la unión del cístico con el hepatocolédoco, causando una obstrucción mecánica o bien, una reacción inflamatoria del conducto cístico por vecindad, secundario a la linfadenitis.

Dadas las diferentes formas de presentación de esta enfermedad, cuadros incompletos y las diversas manifestaciones extravasculares, no es de extrañar que en algunas ocasiones la enfermedad se sospeche luego de un hallazgo radiológico sugerente en un contexto clínico apropiado. La ultrasonografía (US) abdominal es un método diagnóstico sencillo, inocuo, disponible en la mayoría de los centros y puede mostrar hallazgos que pueden sugerir el diagnóstico cuando la presentación clínica no es

característica. Puede ser de utilidad en casos de dolor abdominal, en especial cuando éste se localiza en el hemiabdomen derecho. Probablemente el hallazgo más frecuente es el hidrops vesicular, caracterizado por distensión de la vesícula biliar, sin imágenes de cálculos en su interior y de paredes finas o discretamente engrosadas, sensible a la palpación local con el transductor, con signo de Murphy (+) (figura 1). El hallazgo de un hidrops vesicular, con o sin hiperecogenicidad de los riñones, en un paciente con un cuadro clínico sospechoso, debe hacer plantear la posibilidad de una EK. Otro hallazgo menos frecuente en la US abdominal es un aumento en la ecogenicidad del parénquima de ambos riñones, lo que es compatible con una nefropatía de tipo médico, en este caso secundaria a la vasculitis, que generalmente se acompaña de elevación del nitrógeno ureico, de la creatinina y proteinuria.

El estudio de las adenopatías con US Doppler-color, puede mostrar ganglios redondeados u ovalados, multifocales, con una relación largo/ancho < 2, moderadamente hipoeocogénicos, sin áreas de necrosis ni reforzamiento posterior, con tejidos vecinos normales y flujo

vascular de tipo hilar y central (figura 3); siendo de especial utilidad cuando la presentación clínica consiste fundamentalmente en la presencia de adenopatías periféricas. En estos casos, la US sólo puede apoyar el diagnóstico cuando existe sospecha clínica de EK y permite, por otro lado, descartar otras causas de adenopatías.

Recientemente, se ha utilizado la tomografía axial computarizada (TAC) con técnica helicoidal y multicorte y la resonancia magnética (RM) como modalidad de estudio de las complicaciones coronarias. El uso de RM o TAC con reconstrucciones tridimensionales, ha mostrado mejor rendimiento con respecto a la angiografía, en la demostración de las arterias coronarias, permitiendo la evaluación seriada de la distribución y tamaño de los aneurismas. El uso de ecocardiografía Doppler es de gran utilidad en el cuadro inicial, pero a medida que el niño crece, se hace más dificultosa la correcta visualización de las arterias coronarias. No obstante, a pesar de los resultados promisorios, aún se carece de estudios multicéntricos randomizados controlados para precisar el rol real de la angio-TAC y de la angio-RM cardíaca.

Referencias

- 1.- *Nardi PM, Haller JO, Friedman AP, Slovis TL, Schaffer RM*: Renal Manifestations of Kawasaki's disease. *Pediatr Radiol* 1985; 15: 116-8.
- 2.- *López I, García C*: Enfermedad de Kawaski. Rol del estudio por Imágenes. *Pediatría al Día* 2005; 21: 14-6.
- 3.- *Tulloh RMR, Wood LE*: Coronary artery changes in patients with Kawasaki disease. *Acta Paediatr* 2004; 446: 75-7.
- 4.- *Burns JC, Glodé MP*: Kawasaki syndrome. *Lancet* 2004; 364: 533-44.
- 5.- *Grisoni E, Fischer R, Izant R*: Kawasaki Syndrome: Report of four cases with acute gallbladder hydrops. *J Ped Surg* 1984; 19: 9-11.
- 6.- *García CJ, Muse LE, O'Brien A, et al*: The Role of high resolution color-Doppler Ultrasound in the differential diagnosis of lymphadenopathy in children. Trabajo presentado en 43rd Annual Meeting, The Society for Pediatric Radiology, Florida, USA, Abril 2000.
- 7.- *Danias PG*: Coronary MR angiography. Clinical applications and potential for imaging coronary artery disease. *MR Imaging Clin North Am* 2003; 11: 81-99.
- 8.- *Rowley AH, Shulman ST*: Kawasaki Syndrome. *Clin Microbiol Rev* 1998; 11: 404-14.