

Hidropesía vesicular como forma de presentación de la enfermedad de Kawasaki

X. Bringué Espuny, A. Gairí Burgués, J. Bosch Muñoz, T. Vallmanya Cucurull, A. López Gil, A. Puig Palau, J. Vidal Bota, A.R. Gomà Brufau
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Arnau de Vilanova». Lleida

Resumen

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda de etiología desconocida. Clínicamente, se caracteriza por la presencia de fiebre, conjuntivitis, cambios en las extremidades, exantema, afectación de los labios y la mucosa oral, y linfadenopatía. La hidropesía vesicular se ha descrito en aproximadamente el 10-15% de los pacientes con EK. Esta enfermedad es el proceso febril más frecuentemente asociado a hidropesía vesicular. Es necesario sospechar la EK ante una hidropesía vesicular aguda febril para no demorar la instauración del tratamiento adecuado.

Aportamos el caso de un paciente de 8 años de edad, ingresado por presentar fiebre e hidropesía vesicular, en el que se diagnosticó una EK.

Palabras clave

Enfermedad de Kawasaki, hidropesía vesicular, vasculitis, fiebre

Abstract

Title: *Hydrops of the gallbladder as a form of presentation of Kawasaki disease*

Kawasaki disease (KD) is an acute vasculitis of unknown aetiology. Clinically it is characterised by fever, conjunctivitis, changes in the extremities, exanthema, involvement of the lips and oral mucosa and lymphadenopathy. Hydrops of the gallbladder has been described in approximately 10-15% of patients with KD. This disease is the febrile condition most frequently associated with hydrops of the gallbladder. KD must be suspected in the event of acute febrile hydrops of the gallbladder so as to avoid delays in the start of an appropriate treatment.

We present the case of an 8-year-old patient admitted for fever and hydrops of the gallbladder, and diagnosed with KD.

Keywords

Kawasaki disease, hydrops of the gallbladder, vasculitis, fever

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda febril de causa desconocida, que afecta predominantemente a niños. Se caracteriza por la presencia de fiebre, conjuntivitis, cambios en las extremidades, exantema, afectación de los labios y la mucosa oral, y linfadenopatía.

Es un proceso autolimitado con resolución en unos 10 días; sin embargo, es posible la aparición de complicaciones graves, como los aneurismas coronarios en aproximadamente el 20% de los pacientes no tratados. Con el tratamiento, el porcentaje desciende a menos del 5%, por lo que su diagnóstico precoz resulta fundamental. La hidropesía vesicular es un proceso muy infrecuente en los niños. El proceso febril más frecuentemente asociado a la hidropesía vesicular es la EK, por lo que esta posibilidad diagnóstica debe tenerse en cuenta desde el principio.

Caso clínico

Paciente de 8 años de edad, que ingresa por fiebre y afectación del estado general.

No presenta antecedentes personales ni familiares de interés. Se trata de un paciente inmigrante procedente de Marruecos, que había estado de vacaciones en su país hacía un mes.

El único antecedente patológico de interés es una amigdalectomía a los 4 años por absceso parafaríngeo.

Presenta un cuadro de 4 días de evolución, con fiebre (38-39 °C) y algún vómito esporádico, sin otra sintomatología asociada. Recibió tratamiento las últimas 48 horas con amoxicilina a cargo de su pediatra, sin presentar mejoría.

En la exploración física destaca una temperatura axilar de 39 °C, un mal estado general, y un exantema micromacular eritematoso generalizado, no pruriginoso.

El abdomen es blando, depresible, sin masas ni visceromegalias, y presenta un dolor selectivo a la palpación del hipocondrio derecho. El peristaltismo está conservado.

La faringe está congestiva y la lengua depapilada (figura 1). El resto de la exploración es normal.



Figura 1. Lengua depapilada

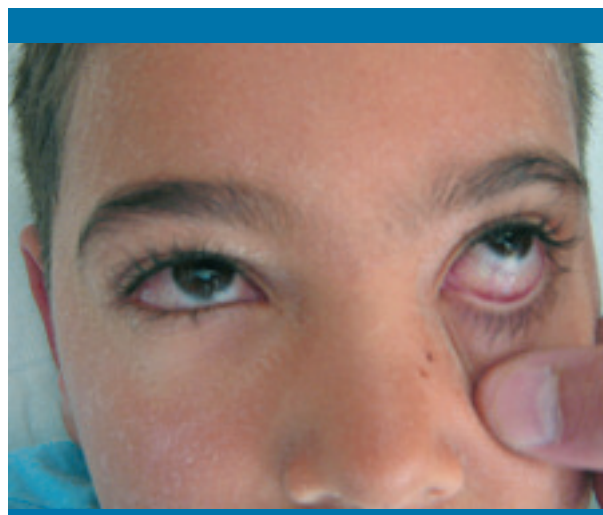


Figura 3. Inyección conjuntival bilateral sin exudados

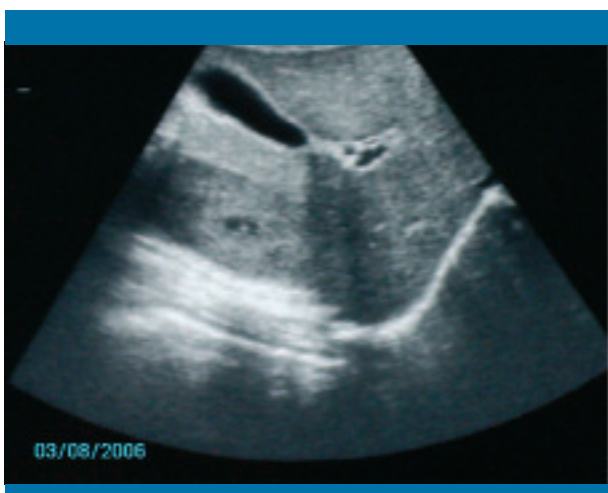


Figura 2. Ecografía abdominal. Distensión de la vesícula biliar sin presencia de cálculos ni signos inflamatorios



Figura 4. Labios fisurados

Se realizan las siguientes exploraciones complementarias:

- Hemograma: 13.900 leucocitos (87,7% N, 5% L, 4,7% M, 2,4 E); hemoglobina 13 g/dL, hematíes $4,92 \times 10^6/\mu\text{L}$, plaquetas 308.000.
- Sedimento de orina: 15-20 leucocitos/campo.
- Bioquímica: proteína C reactiva (PCR) 235 mg/L (0-6), AST 42 U/L (5-38), ALT 59 U/L (5-40), bilirrubina 5,4 mg/dL, urea 24 mg/dL (10-50), creatinina 0,79 mg/dL (0,5-1,3), sodio 133,3 mmol/L (135-145), potasio 2,96 mmol/L (3,5-5,1), cloro 92,5 mmol/L (98-106), amilasa 57 U/L (0-110).
- Hemostasia: tiempo de protrombina 1,37 s (0,85-1,3), PTTA 31,4 s (24,92-35,19).
- Radiografía de tórax normal.
- Ecografía abdominal: distensión de la vesícula biliar, sin lesiones calcúscas ni signos inflamatorios (figura 2).

Con el diagnóstico inicial de síndrome febril e hidropesía vesicular, se instaura tratamiento con antitérmicos y cefotaxima, y se prosigue el estudio con la realización de las siguientes pruebas: hemocultivo, urocultivo, frotis faríngeo, detección directa de estreptococo grupo A en la faringe, serologías para CMV, EB, *Salmonella*, *Brucella*, parvovirus, virus de la hepatitis B y C, *Rickettsia* y *Leptospira*, y Mantoux. Todas ellas resultaron normales.

Al tercer día de ingreso el paciente presentó inyección conjuntival (figura 3), labios fisurados (figura 4) y la aparición de una adenopatía laterocervical, por lo que fue diagnosticado de EK. Se administró tratamiento con ácido acetilsalicílico (AAS) y gammaglobulinas, y la fiebre desapareció en 48 horas; la leucocitosis y la PCR también se normalizaron en pocos días. Tanto la ecocardiografía efectuada en el momento del diagnóstico como las siguientes pruebas fueron normales.



Figura 5. Descamación de las manos y los pies

A los pocos días se produjo la descamación de las manos y los pies (figura 5).

La hidropesía vesicular desapareció 4 días después de iniciado el tratamiento, y el paciente permaneció asintomático.

Discusión

En un paciente afectado de un cuadro febril con dilatación de la vesícula biliar se puede plantear inicialmente el diagnóstico diferencial entre tres procesos:

- Colecistitis aguda calculosa: por obstrucción y/o sobreinfección de una vesícula litiasica. Suele estar asociada a procesos que favorecen la formación de litiasis, especialmente las enfermedades hemolíticas crónicas.
- Colecistitis aguda acalculosa: inflamación de la vesícula biliar en ausencia de cálculos. Es una entidad rara en pediatría, y suele ser secundaria a infecciones por estreptococo, *Salmonella*, *Leptospira*, *Ascaris* o *Giardia*, así como a traumatismos o vasculitis^{1,2}.
- Hidropesía vesicular aguda: distensión sin signos inflamatorios de la vesícula biliar, no debida a cálculos, anomalías congénitas o infecciones del árbol biliar³.

Clínicamente, es difícil distinguir los tres procesos, puesto que todos pueden presentar fiebre, ictericia, dolor en el hipocondrio derecho o el epigastrio y vómitos. La realización de una ecografía abdominal permite diferenciarlos en muchas ocasiones⁴.

En el caso clínico comentado, la ecografía permite descartar las colecistitis por la falta de signos inflamatorios de la vesícula, por lo que el diagnóstico diferencial se centraría en la hidropesía vesicular asociada al síndrome febril.

La hidropesía vesicular^{5,6} es un proceso muy infrecuente en los niños. El proceso febril más frecuentemente asociado a la

hidropesía vesicular es la EK⁷. Además, se ha asociado a otros cuadros: infecciones estreptocócicas o estafilocócicas, leptospirosis, ascariis, oxiuros, anemia de células falciformes, fiebre tifoidea, talasemia, nutrición parenteral, ayuno prolongado, hepatitis vírica, sepsis, púrpura de Schönlein-Henoch, adenitis mesentérica o enterocolitis necrosante.

En nuestro caso, estos procesos se excluyeron por las características clínicas y la realización de las exploraciones complementarias citadas.

La EK es una vasculitis febril aguda, descrita inicialmente en Japón en 1967⁸ y en Inglaterra en 1974⁹. Japón es el país que presenta una incidencia máxima: 1/1.000 niños menores de 5 años¹⁰. En Estados Unidos¹¹ e Inglaterra¹², oscila entre 6 y 18 casos/100.000.

La etiología se desconoce. Se considera como teoría patogénica más probable un trastorno autoinmune desencadenado por un agente infeccioso que, mediado por complejos inmunes circulantes o por IgA, acabaría lesionando el endotelio vascular.

Clínicamente se manifiesta como una enfermedad aguda, con fiebre alta y prolongada. Otras manifestaciones clínicas son las siguientes: inyección conjuntival sin exudados, eritema de la mucosa oral, labios secos y fisurados, eritema y tumefacción de las manos y los pies, exantema polimorfo y adenopatía cervical. Otras posibles manifestaciones son meningitis aséptica, parálisis facial, dolor abdominal, hidropesía vesicular, artritis y piuria estéril, entre otras¹³.

Para el diagnóstico se requiere la presencia de fiebre de más de 5 días, y al menos 4 de los 5 siguientes criterios: inyección conjuntival, cambios en la mucosa orofaríngea, cambios en las extremidades, exantema y adenopatía cervical. Actualmente se considera que existen muchas formas incompletas y atípicas de la enfermedad¹³.

No se dispone de exploraciones complementarias diagnósticas de la enfermedad, pero son características la presencia de leucocitosis con desviación izquierda, incremento de reactantes de fase aguda y trombocitosis a partir de la segunda semana. Otros hallazgos posibles serían los siguientes: pleocitosis con proteinorraquia y glucorraquia normales, aumento de las transaminasas, leucocituria y cambios en el lipidograma, entre otros.

Desde hace tiempo se sabe que la administración de AAS y gammablobulinas se muestra eficaz para reducir la duración de la enfermedad, especialmente sus posibles complicaciones cardíacas¹³.

La hidropesía vesicular se ha descrito en aproximadamente el 10-15% de los pacientes con EK¹⁴⁻¹⁶. La causa por la que puede aparecer se desconoce, pero se especula con una posible inflamación periportal y del cístico¹⁴⁻¹⁷. Suele presentarse en las 2 primeras semanas de la enfermedad, y en ocasiones constituye su forma de inicio^{18,19}. A veces se presta a confusión con el desarrollo de un abdomen agudo²⁰. El diagnóstico habitualmente se establecerá mediante ecografía²¹.

La hidropesía presenta un curso habitualmente autolimitado, con tendencia a la resolución²² en pocos días, aunque se han descrito casos de perforación²³ u otros en que las molestias abdominales persisten durante bastante tiempo por la alteración de la motilidad²⁴. Entre los casos que han requerido cirugía, la colecistostomía o el drenaje percutáneo son las técnicas más empleadas, aunque en ocasiones se ha requerido la realización de una colecistectomía²⁵.

Como comentario final, queremos subrayar que, en los pacientes con hidropesía vesicular febril, una opción diagnóstica que debe tenerse muy presente es la EK para poder realizar un tratamiento precoz. ■

Bibliografía

- Ryu JK, Ryu KH, Kim KH. Clinical features of acute acalculous cholecystitis. *J Clin Gastroenterol*. 2003; 36: 166.
- Kalliafas S, Ziegler DW, Flancbaum L, Choban PS. Acute acalculous cholecystitis: incidence, risk factors, diagnosis and outcome. *Am Surg*. 1998; 64: 471.
- Suchy FJ. Enfermedades de la vesícula biliar. En: Behrman, Klegman, Jonson, eds. *Nelson. Tratado de pediatría*, 17.ª ed. Madrid: Elsevier, 2004; 1.345-1.346.
- Ziv Y, Feigenberg Z, Dintsman M. Acute inflammation and distension of the gallbladder in infancy. *Aust Pediatr J*. 1987; 23: 53-54.
- Barton L, Luisiri A, Dawson J. Hydrops of the gallbladder in childhood infections. *Pediatr Infect Dis J*. 1995; 14: 163-164.
- Crankson S, Nazer H, Jacobsson B. Acute hydrops of the gallbladder in children. *Eur J Pediatr*. 1992; 151: 318-320.
- Chung CJ. Hidrops vesicular. En: Cohen, Sivit, eds. *Ecografía fetal y pediátrica*. Madrid: Marbán Libros, 2003; 236-237.
- Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Aerugi*. 1967; 16: 178.
- Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, Shigematsu I, Yanagawa H. A new infantile acute febrile mucocutaneous node syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics*. 1974; 54: 271-276.
- Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, Ojima T, Tanihara S, Oki I, et al. Results of the Nationwide Epidemiologic Survey of Kawasaki Disease in 1995 and 1996 in Japan. *Pediatrics*. 2002; 102(6): 65.
- Chang RK. Hospitalizations for Kawasaki disease among children in the United States, 1988-1997. *Pediatrics*. 2002; 109(6): 87.
- Harnden A, Alves B, Sheikh A. Rising incidence of Kawasaki disease in England: analysis of hospital admission data. *BMJ*. 2002; 324: 1.424.
- Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, 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 Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the young, American Heart Association. *Pediatrics*. 2002; 114(6): 1.708-1.733.
- Coskun Y, Bayraktaroglu Z, Gokalp A, Cil A, Ozkutlu S. Kawasaki disease associated with gallbladder hydrops. *Turk J Pediatr*. 1995; 37(3): 269-273.
- Westfall CT, Massello TP. Kawasaki disease associated with hydrops of the gallbladder. A case presentation and review of the literature. *Z Kinderchir*. 1981; 32(4): 379-383.
- Wirth S, Baumann W, Keller KM, Dittrich M, Muntefering H. Kawasaki syndrome with acute gallbladder hydrops. Case report and review of the literature. *Klin Pediatr*. 1985; 197(1): 68.
- Grisoni E, Fisher R, Izant R. Kawasaki syndrome: report of four cases with acute gallbladder hydrops. *J Pediatr Surg*. 1984; 19(1): 9-11.
- Falcini F, Resti M, Azzari C, Simonini G, Veltroni M, Lionetti P. Acute febrile cholestasis as an inaugural manifestation of Kawasaki disease. *Clin Exp Rheumatol*. 2000; 18(6): 779-780.
- Augarten A, Graif M, Keren G. Hydrops of gallbladder as a presenting symptom of Kawasaki disease. *J Med*. 1990; 21(5): 251-256.
- Hou JW, Chang MH, Wu MH, Lee CY. Kawasaki disease complicated by gallbladder hydrops mimicking acute abdomen: a report of three cases. *Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi*. 1989; 30(1): 52-60.
- Haden Ma, Alford BA, Young LW. Radiological case of the month. Hydrops of the gallbladder secondary to Kawasaki disease. *Am J Dis Child*. 1984; 138(10): 985-986.
- Sudleson E, Reid, Wooley M, Takahashi M. Hydrops of the gallbladder associated with Kawasaki syndrome. *J Pediatr Surg*. 1987; 22: 956-959.
- Sty JR, Starshak RJ, Orenstein L. Gallbladder perforation in a case of Kawasaki disease: image correlation. *J Clin Ultrasound*. 1983; 11(7): 381-384.
- Bishop WP, Kao SC. Prolonged postprandial abdominal pain following Kawasaki syndrome with acute gallbladder hydrops: association with impaired gallbladder emptying. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1991; 13(3): 307-311.
- Falcini F, Trapiani S, Pampaloni A, Ienuso R, Pollini I, Bartolozzi G. Hydrops of gallbladder requiring cholecystectomy in Kawasaki syndrome. *Clin Exp Rheumatol*. 1993; 11(1): 99-100.