

P-11

ENFERMEDAD DE KAWASAKI (EK) REFRACTARIA:TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS Y CORTICOIDES

M.J. Lirola, K. Maya, V. Garcia-Bernabeu, L. Santaló, P. Camacho.

Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla

INTRODUCCION: Los pacientes con EK refractaria tienen alto riesgo de desarrollar anomalías en las arterias coronarias. La terapia óptima continúa siendo controvertida.

CASO: Niño de 5 años, antecedente de rinoconjuntivitis, asma infantil extrínseca. Hace 4 días fiebre y odinofagia, a las 24 horas adenopatías cervicales derechas, a las 72 horas exantema urticarial, hiperemia conjuntival, dolor abdominal, labios secos. Neutrofilia (83%), Hb 12.3 g/dL, plaquetas 150.000/uL. LDH 522 U/L, triglicéridos 210 mg/dL, PCR 72 mg/L. IgA, G y M normales. Serología EBV, CMV, parvovirus, Rickettsia, Mycoplasma negativa. Orina normal. Rx tórax normal. ECG y Ecocardiograma normales. **Evolución:** A las 12 horas se administra gammaglobulinas 2 gr/Kg y ASS 50 mg/Kg. En las siguientes 48 horas febril, exantema confluyente, edemas generalizados, dolor en tobillos, labios fisurados, glositis. Hb 11 gr/dL, plaquetas 142.000/uL; VSG 62 mm, PCR 130 mg/L, sodio 132 mmol/L, proteínas 5.9 g/dL, albúmina 1.9 g/dL. ECO abdominal: líquido pleural en senos costofrénicos, líquido libre intraperitoneal. Se administran 2ª infusión de gammaglobulinas + metilprednisolona 2 mg/Kg/día. Afebril a las pocas horas, se continúa con corticoides orales y ASS, desaparecen los edemas. Analítica 9º día de ingreso: plaquetas 1.138.000/uL, VSG 47 mm, PCR 5 mg/L, proteínas 9 g/dL, triglicéridos 120 mg/dL. Descamación ungueal. Ecocardiogramas de control ausencia de aneurismas coronarios.

COMENTARIO: La identificación de aquellos pacientes con alto riesgo de no responder a la terapia con gammaglobulinas podría ayudar a optimizar la terapia inicial de los mismos, asociando a las gammaglobulinas otras terapias antiinflamatorias como los corticoides e infliximab iv.