

## Reporte de casos

Hospital Pediátrico Docente "Cerro"

### ENFERMEDAD DE KAWASAKI. A PROPÓSITO DE UN CASO

Dra. Raquel Fernández Ferrán,<sup>1</sup> Dr. Osvaldo Rodríguez Gómez,<sup>1</sup> Dr. José A. Rodríguez Acuña<sup>2</sup> y Dr. Carlos Camacho Placencia<sup>2</sup>

#### RESUMEN

Se presenta una paciente de 2 meses de edad con los síntomas y signos de la enfermedad de Kawasaki. Se descartan mediante los exámenes complementarios otras enfermedades más comunes en la infancia. Se hace una revisión de la enfermedad y se señala la importancia del diagnóstico y tratamiento precoces. A pesar de la corta edad de la niña ésta no presentó afectación de las arterias coronarias. Su evolución fue favorable, y se observó mejoría (caída de la temperatura a menos de 38 °C) a partir del 4to. día después de comenzar el tratamiento. Se utilizó el esquema de dosis única de gammaglobulina asociada con los salicilatos.

*Descriptor DeCS:* SINDROME MUCOCUTANEO LINFONODULAR/  
/diagnóstico; SINDROME MUCOCUTANEO LINFONODULAR/quimioterapia;  
GAMMAGLOBULINAS/uso terapéutico; SALICILATOS/uso terapéutico; NIÑO.

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad sistémica, de origen desconocido, aunque la causa inmunológica constituye la hipótesis más aceptada en todo el mundo.<sup>1</sup>

Se caracteriza por una vasculitis generalizada, de singular gravedad cuando afecta las arterias coronarias, lo cual ocurre hasta en el 40 % de los casos. El daño coronario consiste en una angiitis necrotizante con formación de aneurismas.<sup>2,3</sup>

La isquemia del miocardio puede conducir a la angina o al infarto. El daño cardiovascular residual ha colocado a esta entidad como la primera causa de cardiopatía adquirida en el niño en los Estados Unidos de Norteamérica<sup>4-7</sup> y es junto con el Shonlein-Henoch la vasculitis más frecuente en la infancia.<sup>8</sup>

En Cuba se han publicado casos en forma esporádica.<sup>1,9</sup> Es más frecuente en niños menores de 5 años<sup>10,11</sup> y rara en

<sup>1</sup> Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor de Pediatría de la Facultad "Salvador Allende".

<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Pediatría.

adultos. La máxima frecuencia ocurre entre los 12 y los 24 meses de vida.<sup>12</sup> El diagnóstico es fundamentalmente clínico, pues no hay pruebas de laboratorio específicas y se hace más fácil cuando la ecocardiografía muestra las lesiones cardíacas.

Se han elaborado criterios diagnósticos para la enfermedad de Kawasaki.<sup>13-16</sup>

- a) Fiebre persistente de más de 5 días de evolución.
- b) Presencia de los 5 signos siguientes:
  - Conjuntivitis bilateral no purulenta.
  - Lesiones en la mucosa oral (labios agrietados, enantema faríngeo, lengua aframbuesada).
  - Edema y eritema de manos y pies con descamación de los dedos.
  - Exantema generalizado de tipo polimorfo.
  - Linfadenopatías cervicales.
- c) La enfermedad del paciente no se puede explicar por otra causa conocida.

Desde el punto de vista de los exámenes complementarios se ha observado:

- Leucocitos con formas inmaduras.
- Leucocituria.
- Pleocitosis.
- Trombocitosis.
- Anemia moderada.
- Elevación ligera de la transaminasa glutámico pirúvica (TGP).
- Eritrosedimentación acelerada.
- Estudios microbiológicos negativos (sangre, heces fecales, orina, faríngeos, líquido cefalorraquídeo, médula ósea).
- ECG: positivos hay afectación cardíaca.
- Ecocardiograma: de mucho valor al inicio de la enfermedad y en la evolución de los pacientes.

La enfermedad evoluciona en un período de hasta 8 semanas y transcurre por 3 fases: aguda, subaguda y de convalecencia.

El pronóstico es muy favorable cuando no hay afectación coronaria y es completa la recuperación en esos casos.

El tratamiento actual<sup>17,18</sup> se sustenta en el uso de gammaglobulina en dosis de 2 g/kg/dosis en perfusión endovenosa continua durante 10 a 12 horas (dosis única) o 400 mg/kg/dosis diaria durante 5 días, conjuntamente con los salicilatos en dosis de 100 mg/kg/día (1ra. y 2da. semanas), 50 mg/kg/día (3ra. semana) y de 3 a 5 mg/kg/día (a partir de la 4ta. semana) y hasta 8 semanas después del período de enfermedad activa.

El uso de esteroides es muy discutido, con más detractores que defensores, pero algunos autores<sup>14</sup> recomiendan su uso en dosis de 2 mg/kg/día durante 3 a 4 semanas, si la fiebre no ha cedido después de 3 días del tratamiento con gammaglobulina y salicilato.

## REPORTE DEL CASO

Paciente femenina, de la raza blanca, de 2 meses de edad, con historia clínica 317 796, con peso de 5 kg y talla 58 cm, que con antecedentes de salud anterior ingresa el 17 de diciembre de 1999, por fiebre, erupción en la piel y manifestaciones catarrales de 3 días de evolución.

## EVOLUCIÓN

Al ingreso (3 días después de iniciada la enfermedad) la niña muestra:

- Fiebre alta persistente.
- Manifestaciones catarrales.

- *Rash* cutáneo eritematoso-papuloso generalizado.
- Marcada irritabilidad
- Resto del examen físico normal.

A los 7 días (4 días de hospitalización):

- Enrojecimiento de conjuntivas.
- Mucosa oral con eritema, resequedad y grietas en los labios.
- Aumento de volumen de dorso de manos y pies.
- Deposiciones acuosas (2 a 3) al día.

A los 12 días (9 días de hospitalización):

- Descamación en punta de dedos.
- Adenopatías cervicales (1 cm) móviles.
- SS grado II/VI en mesocardio.
- Bazo palpable a 2 cm por debajo del reborde costal izquierdo.

Ese mismo día se discute colectivamente y se plantea el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki, y se comienza tratamiento con gammaglobulina y salicilatos.

Evolutivamente mantuvo febrículas durante 11 días después de iniciado el tratamiento. Los síntomas y signos fueron disminuyendo progresivamente en una estadía hospitalaria de 25 días.

#### EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:

- Conteo de plaquetas: 3 (todos normales).
- Hemogramas: (6): En todos leucocitos que llegó hasta 27 000/m<sup>3</sup>. Granulaciones tóxicas en 3 de los exámenes. La hemoglobina entre 8 y 9 g %. Presencia de normoblastos en 1 examen.
- Eritrosedimentación (4): 75, 57, 110 y 56 mm.
- Hemocultivo (2): Negativos.
- Coprocultivos (2): Negativos.
- Medulocultivos: Negativo.

- Cultivo de líquido cefalorraquídeo (LCR):
- Heces fecales: Negativos.
- Radiografía de tórax (3): Negativas.
- Urocultivos (3): 2 contaminados; 1 negativo.
- Exudado faríngeo: Normal.
- Citoria (3): 2 contaminados; 1 negativo.
- ECG (3): Normales.
- TGP: Aumentada discretamente.
- Proteína C reactiva: No reactivo.
- Ultrasonido renal: Ligera dilatación pielocalicial derecha.
- Prueba de leptospiras: Negativa.
- Ecocardiograma: (3). Cuando se planteó la enfermedad, a las 2 semanas del primero y a la quinta semana. Solamente se detectó una comunicación interauricular (CIA) pequeña sin repercusión hemodinámica, como un hallazgo de la investigación .

La paciente se ha seguido después del alta y en el momento de entrega de este trabajo, está en la 7ma. semana de su enfermedad, y se encuentra asintomática.

## COMENTARIOS

En nuestra paciente hubo diferentes planteamientos diagnósticos antes de pensar en la enfermedad de Kawasaki:

- Exantema viral más catarro común.
- Infección urinaria (fiebre mantenida, leucocitaria, eritrosedimentación acelerada, urocultivo contaminado).

El diagnóstico anterior motivó el uso de antimicrobianos, primero de amikacina y después de rocephín, al no haber respuesta satisfactoria con la primera. El planteamiento

de enfermedad de Kawasaki a los 9 días de hospitalización se debió quizás a la instalación progresiva de los signos físicos, al planteamiento inicial de entidades más comunes y al hecho de no pensar en la enfermedad por ser ésta poco frecuente.

La edad de la niña (2 meses) contrasta con la de otros casos publicados en Cuba,<sup>19</sup> donde los niños fueron mayores de 1 año, y los cuales según la literatura médica tienen mejor evolución. Consideramos que las investigaciones realizadas descartan las afecciones más frecuentes, y que esta niña reunía todos los criterios que se exigen para el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki.

Entidades como el síndrome de Reiter, con manifestaciones clínicas iniciales muy parecidas a las de la enfermedad de Kawasaki, se descartaron por la respuesta clínica favorable después del uso de la gammaglobulina endovenosa.<sup>19</sup>

Creemos que la evolución favorable de

esta lactante tan pequeña se debe al uso precoz de la gammaglobulina y los salicilatos en la segunda semana. A pesar de la edad, la niña toleró el tratamiento sin efectos secundarios, aunque debemos señalar que algunos autores han reportado hemorragias gastrointestinales después del tratamiento con salicilatos.<sup>20</sup>

Pensamos además, que la enfermedad no es tan infrecuente y que debemos pensar en ella siempre que nos encontremos frente a un niño cuya fiebre no pueda ser explicada por las entidades que manejamos habitualmente en nuestra práctica pediátrica. El establecimiento del diagnóstico y tratamiento precoces va a ser determinante, para evitar el daño coronario que es lo que lleva a la muerte a estos niños. El pequeño soplo detectado está en relación con la CIA hallada.

Queremos mencionar la utilización de un fármaco novedoso en la terapia de estos pacientes que es la pentoxifilina, la cual, todavía, está en fase de experimentación.<sup>21</sup>

## SUMMARY

---

A two-months old female patient with symptoms and signs of Kawasaki disease is presented in this paper. Supplementary tests disregarded the presence of other common diseases in early childhood. The disease is reviewed, pointing out the importance of early diagnosis and treatment. Despite her small age, the girls did not have any lesion in coronary arteries. A recovery was observed (temperature fell below 38 C) on the 4th day after beginning of the treatment. The single dosage of gammaglobulin scheme associated to salicylates was used.

*Subject headings:* MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME/diagnosis; MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME/drug therapy; GAMMA-GLOBULINS/therapeutic use; SALICYLATES/therapeutic use; CHILD.

---

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Redondo P, Moya M, Curbelo JL. Enfermedad de Kawasaki: valoración de un paciente portador de entidad. Rev. 16 de Abril 1995;(186):37-40.
2. Rose V. Kawasaki síndrome: cardiovascular manifestations. J Rheumatol 1990;17 (SPPL 24):11-4.
3. Susuky A, Kamiya T, Arakaky Y. Fate of coronary arterial aneurysms in Kawasaki disease. Am J Cardiol 1994;74:822.
4. Birdi N, Klassen TP, Quinlan A, Clarke W, Hosking M, Momy J, et al: Role of the toxic neutrophil count in the early diagnosis of Kawasaki disease. J Rheumatol 1999;26(4):904-8.

5. Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, Shulmar ST, Ferrieri P, Freed M, et al. Diagnosis and therapy of Kawasaki disease in children. *Circulation* 1993, Mary;87 (5):1776-80.
6. Dajani AS, Taubert KA, Takahashi M, Bierman FZ, Freed MD, Ferrieri P. Guidelines for long-term management of patients with Kawasaki disease. *Circulation* 1994 Feb;89(2):916-22.
7. Holman RC. Síndrome de Kawasaki entre niños nativos indioamericanos y de Alaska (1980-1985). *Pediatr Infect Dis J* 1999;18:451-5.
8. Nelson WE. Tratado de Pediatría. 15ta. ed. La Habana, 1996;vol 1:850-2.
9. Moroño M, Ramos LT, Martínez E, Consuegra R. Enfermedad de Kawasaki: Presentación de un caso. *Rev Cubana Pediatr* 1989 Julio-Agosto; 61(4):579-85.
10. Curtis N. Kawasaki disease. *BMJ* 1997;315:322-3.
11. Jacobs JC. Kawasaki disease. *Corr Opin Rheumatol* 1996;8:41-43.
12. Rosenfield EA, Corydon KE, Shulman ST. Kawasaki disease in enfants less than one year of age. *J Pediatr* 1995;126:524-9.
13. Shulman ST, editor. Management of Kawasaki syndrome. Aconsensus statement prepared by North American participants of the Third international Kawasaki Disease Symposium. Tokio. Japan. *Pediatr Infect Dis* 1989;8:663-5.
14. Harmsan D, Sharf J. *Memorix Especial Pediatría*. Santa Fé de Bogotá: Ediciones LTDA 1997;vol 2:340.
15. Stein Jay H. *internal medicine*. Fourth edition. Mosby: ST Louis,1994:2436.
16. Berkow R, Fletcher AJ. *El manual Merck de diagnóstico y terapéutica*. 9na edición. Mosby: Barcelona, 1994:2430-32.
17. Klassen TP, Rowe PC, Gafni A. Economic evaluation of intravenous immunoglobulin therapy for Kawasaki Syndrome. *J Pediatr* 1992;122:538.
18. Newburger JW, Takahshi M, Beiser A. A single intravenous infusion of gammaglobulin as compared with four infusions in the treatment of acute Kawasaki Syndrome. *N Engl J Med* 1991;324:1633.
19. Bauman C, Cron RD, Sherry DD. Reiter Syndrome initially misdiagnosed as Kawasaki disease. *J Pediatr* 1996 March;128 (3):366-9.
20. Matsubara T, Mason W, Kashani IA, Kligerman M, Burns JC. Gastrointestinal hemorrhage complicating aspirin therapy in acute Kawasaki disease. *J Pediatr* 1996 May;128 (5 part 1):701-3.
21. González E, Jiménez R. Enfermedad de Kawasaki: Su incidencia en nuestro medio. *An Esp Pediatr* 1999;51:111-19.

Recibido: 31 de enero del 2000. Aprobado: 10 de abril del 2000.

Dra. *Raquel Fernández Ferrán*. Hospital Pediátrico Docente "Cerro". Calzada del Cerro y Santa Teresa, municipio Cerro, Ciudad de La Habana, Cuba.