

Enfermedad de Kawasaki: reporte de 3 casos

Kawasaki's disease: report on 3 cases

Gladys Fernández Couce,^I Yarmila García Cristia,^{II} Zianna Almanza Liranza,^{III} Esther Acosta,^{IV} Elena García García^V

^I Doctora en Ciencias Médicas. Profesora Titular. Facultad Ciencias Médicas «Finlay-Albarrán». La Habana, Cuba.

^{II} Máster en Infectología. Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico «Juan Manuel Márquez». La Habana, Cuba.

^{III} Especialista de I Grado en Pediatría. Instructora. Facultad Ciencias Médicas «Finlay- Albarrán». La Habana, Cuba.

^{IV} Especialista de I Grado en Pediatría. Instructora. Facultad Ciencias Médicas «Finlay- Albarrán». La Habana, Cuba.

^V Especialista de II Grado en Pediatría. Profesora Auxiliar. Facultad Ciencias Médicas «Finlay- Albarrán». La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presentan 3 pacientes que acudieron al Hospital Pediátrico «Juan M. Márquez» con manifestaciones de exantema y fiebre. Se realizaron estudios para concluir el diagnóstico y en todos los casos los resultados fueron normales. Para arribar al diagnóstico de enfermedad de Kawasaki se aplicaron los criterios de la *American Heart Association*. Ninguno de los pacientes presentó complicaciones y se excluyeron otras enfermedades según el cuadro clínico y los exámenes complementarios realizados. Los 3 mejoraron con tratamiento de intacglobin en dosis de 400 mg/(kg·día), durante 5 días.

Palabras clave: Enfermedad de Kawasaki, exantema.

ABSTRACT

These three patients came to "Juan Manuel Márquez" with manifestations of exanthema and fever. We conducted studies to conclude the diagnosis and in all the cases results were normal. To arrive to diagnosis of Kawasaki's disease criteria from the American Heart Association were applied. No patient had complications excluding other diseases according to clinical picture and complementary examinations performed. The three patients improved with the 400 mg (kg/day) Intacglobin treatment for 5 days.

Key words: Kawasaki's disease, exantema.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki no se diagnostica con frecuencia en Cuba y solo se han reportado casos aislados.¹⁻⁴ Es una entidad aguda febril de origen desconocido, caracterizada por una vasculitis aguda que afecta a los grandes vasos coronarios y se asocia a otros múltiples trastornos sistémicos.⁵

Un rápido diagnóstico resulta importante, ya que se puede observar anormalidad de las arterias coronarias y, para algunos autores, es posible reducir la aparición de las estas entre el 20 y el 25 % con el empleo temprano de inmunoglobulinas intravenoso.^{6,7}

El diagnóstico se realiza teniendo en cuenta los criterios dados por la Asociación Estadounidense del Corazón (AHA) desde 1993.⁸ Estos incluyen fiebre de 5 o más días de evolución, exantema polimorfo, conjuntivitis no purulenta, úlceras, fisuras y eritema de labios y mucosa oral, eritema palmar y plantar con descamación posterior y adenopatías única del cuello de más de 1,5 cm de diámetro.

El diagnóstico se realiza cuando el niño tiene más de 5 días con fiebre y 4 de los 5 criterios mencionados y ausencia de pruebas de otra enfermedad con manifestaciones clínicas similares.⁸

A pesar de muchos años de investigación, el agente etiológico de la enfermedad de Kawasaki es desconocido. Muchas de las características clínicas indican una etiología contagiosa, fiebre, exantema, conjuntivitis, adenopatías, la frecuencia de la enfermedad, durante el invierno y la primavera, y la naturaleza limitada de la enfermedad son argumentos que sugieren un agente infeccioso potencial.⁹ Además, la incidencia máxima en la infancia temprana y la falta prácticamente de la enfermedad en adultos, indican que el agente causante es un microorganismo que causa una infección asintomática en la mayoría de las personas adultas que ya han adquirido cierta inmunidad. La rareza de esta enfermedad en bebés menores de 3 meses, implica la protección pasiva a través de transferencia de anticuerpos maternos.⁹

Las características clínicas son similares a una gran variedad de infecciones como agentes bacterianos o rickettsias, como las observadas en el síndrome de *shock* tóxico, la fiebre reumática aguda, la escarlatina, el síndrome de piel escaldada por

el estafilococo, la fiebre de las montañas rocosas y leptospirosis. Pero no se ha establecido asociación de estas infecciones hasta la fecha con la enfermedad de Kawasaki.¹⁰

En 1999 Shibata y colegas¹¹ expusieron como posible agente etiológico algunas especies de *corynebacterium*, sin embargo, no pudo ser demostrada en otros pacientes y se concluyó que la identificación de estas pudiera estar en correspondencia con algún grado de contaminación.

La leucocitosis es típica durante la etapa aguda de la enfermedad, con un predominio de granulocitos. Aproximadamente el 50 % de pacientes que tienen la enfermedad presentan un aumento de glóbulos blancos. La anemia podría desarrollarse, especialmente en los casos en los que la fase activa de la inflamación se prolonga, así como valores elevados de los reactivos de la fase aguda como la proteína C reactiva y la velocidad de sedimentación globular. La trombocitosis es característica de la fase subaguda con cifras que varían desde 500 000 y un millón o incluso mayores, alcanza el máximo en la tercera semana y regresa a la normalidad, de manera gradual, de 4 a 8 semanas después del inicio de la enfermedad. Las transaminasas se elevan en el suero en el 40 % de los pacientes con cifras elevadas de forma moderada, la bilirrubinemia se eleva en el 10 % de los casos aproximadamente y se puede ver hipoalbuminemia en casos en los que la enfermedad se muestra grave o de larga evolución. La cituria puede mostrar piuria en la tercera parte de los pacientes.¹²

Las alteraciones cardiovasculares pueden variar y se encuentra con frecuencia en el electrocardiograma taquicardia sinusal, ritmo de galope, alargamiento de PR, QT y depresión o elevación de ST. En el ecocardiograma y angiografía coronaria dilatación aneurismática de las coronarias.¹³⁻¹⁵

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Paciente 1

Paciente de 2 años y 9 meses de edad cuyo cuadro clínico se inició con fiebre e inyección conjuntival, seguido de adenopatía satélite en región cervical derecha de aproximadamente 3 cm de tamaño; con este cuadro clínico se le inicia tratamiento con penicilina rapilenta que, al no mejorar e iniciarse una erupción en tronco y brazos en forma de pápulas, lesiones en mucosa oral, labios fisurados y lengua enrojecida remitido al centro y se ingresa en sala de misceláneas, se suspende tratamiento con penicilina y pocos días después se observó descamación del pulpejo de los dedos, se inicia tratamiento con inctaglobin 400 mg por kg de peso al día y el cuadro clínico mejora en pocos días ([figuras 1 y 2](#)).



Figura 1. Enantema e inflamación de los labios.



Figura 2. Descamación de los dedos de las manos.

Exámenes complementarios:

- Hb: 9,8 g/L, leucograma: 9,3 x 10⁹, P: 074, L: 026.
- Eritrosedimentación: 38 mm.
- Coagulograma completo: normal.
- Ecocardiograma: normal.
- Electrocardiograma: normal.
- Radiología de tórax: normal.
- Ultrasonido de abdomen: negativo.
- Lámpara de hendidura: normal.

Paciente 2

Paciente de 2 años y 2 meses de edad, que comenzó con fiebre e inyección conjuntival, labios enrojecidos, fisurados, al llegar con estas características se

ingresó en sala de misceláneas; pocos días después del ingreso comienza con lesiones papulosas en tronco con *livedo reticularis*, aumento de volumen y dolor en tobillos y muñecas, y aparecen lesiones circinadas en región perianal y descamación en manos y pies: Con estas características se decidió iniciar tratamiento con intacglobin a 400 mg por kg de peso y a los 5 días de iniciado tratamiento el cuadro clínico desaparece. Sin complicaciones, ni secuelas de la enfermedad ([figuras 3, 4 y 5](#)).



Figura 3. Enrojecimiento de labios.



Figura 4. Región perianal circinada.



Figura 5. Descamación del pulpejo de los dedos.

Exámenes complementarios:

- Hb: 10,5 g/L.
- Leucograma: L: 12,7 x 10, P: 060, L: 040.
- Eritrosedimentación: normal
- Coagulograma completo: normal.
- Radiología de tórax: normal.
- Ultrasonido abdominal: normal.
- Ecocardiograma: normal.
- Electrocardiograma: normal.
- Lámpara de hendidura: normal.

Paciente 3

Paciente de 3 años y 1 mes, que llegó con fiebre de 48 h de evolución con enantema, caracterizado por exudados en amígdalas y enrojecimiento en la lengua, se inicia tratamiento con amoxicilina, ya que fue interpretado como una amigdalitis exudativa. Con posterioridad comenzó con edema en miembros superiores e inferiores, así como lesiones en forma de máculas violáceas, eritema multiforme en tronco y lesiones en forma de fisuras en labios. Al examen físico se constata adenopatía cervical izquierda de aproximadamente 2 cm. En sala en las primeras 24 h tuvo elementos de respuesta inflamatoria sistémica, con taquicardia, irritabilidad, retardo del llene capilar, y marcado edema palpebral asociado a palidez cutáneo mucosa, se decidió su traslado a sala de cuidados intensivos, donde se inició el uso del intacglobin 400 mg por kg de peso; posteriormente fue traslado a sala de misceláneas y aparecieron lesiones descamativas en manos y pies, el cuadro clínico desaparece en 2 semanas sin secuelas ni otras complicaciones ([figuras 6 y 7](#)).



Figura 6. Eritema multiforme en tronco.



Figura 7. Enrojecimiento de los labios y fisuras.

Exámenes complementarios:

- Hb: 10 g/L.
- Leucograma: L: 14,7 x 10, P: 064, L: 036.
- Eritrosedimentación: 52 mm.
- Coagulograma completo: normal.
- Radiología de tórax: normal.
- Ultrasonido abdominal: normal.
- Ecocardiograma: normal.
- Electrocardiograma: normal.
- Lámpara de hendidura: normal.
- Hemocultivo: dos negativos.

DISCUSIÓN

Muchas enfermedades en la infancia pueden tener características similares a la enfermedad de Kawasaki, el sarampión, estreptococos o estafilococos se acompañan de un cuadro exantemático y febril de forma similar. El diagnóstico diferencial con algunas enfermedades de hipersensibilidad ocasionada por drogas como el síndrome de Stevens-Johnson puede constituir un reto para el médico ante un paciente con características clínicas similares.^{9,13}

Otras enfermedades autoinmunes como el Lupus eritematoso sistémico, la periarteritis nodosa infantil, entre otros deben ser descartados.

El síndrome del *shock* tóxico por estafilococo y el síndrome de piel escaldada estafilocócicas, son entidades importantes a la hora de realizar el diagnóstico diferencial por las características clínicas; sin embargo, el cuadro clínico tóxico infeccioso permite realizar la diferenciación y su adecuado tratamiento.

En ocasiones, la presencia de intoxicaciones medicamentosas por mercurio y otras intolerancias a medicamentos, deben indagarse en pacientes con lesiones cutáneas mucosas características, las cuales con un minucioso interrogatorio facilitan el diagnóstico.¹⁶

Otros diagnósticos que se deben excluir son las infecciones por adenovirus, infección por virus del Epstein-Barr.⁹ Sin embargo, las características clínicas y la búsqueda de los criterios deben permitir el diagnóstico como la conjuntivitis sin exudados, el enantema con lengua de aspecto aframbuesado es característica, el eritema en palmas de las manos y las plantas de los pies, seguido de descamación es un signo distintivo de la enfermedad y las lesiones cutáneas, que pueden ser desde vesículas, bulas y petequias, son elementos que facilitan el diagnóstico. Los exámenes complementarios facilitan el diagnóstico diferencial de las diferentes patologías cuyo cuadro clínico resulta muy similar, así como la terapéutica adecuada en estos casos.

El efecto inmunomodulador de la gammaglobulina está ampliamente estudiado con la regulación de liberación de citocinas por las células inmunocompetentes, y su efecto antiidiotipo entre otros, los cuales disminuyen el efecto inflamatorio y su acción preventiva en la producción de aneurismas coronarios, de esta forma se sugiere iniciar tratamiento en los primeros momentos del diagnóstico.⁷

En los 3 pacientes estudiados se brindó la misma terapéutica con resultados favorables y ninguno presentó complicaciones de su enfermedad. El tratamiento que se brindó fue intacglobin a dosis de 400 mg x kg de peso por día hasta 5 días.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rojo M, Martí E, Pérez L. Síndrome febril cutáneo mucoso y de los ganglios linfáticos. Síndrome de Kawasaki. Presentación de dos casos. Rev Cubana Pediatr. 1983;56:105.
2. Moroño M, Ramos LT, Martínez T..Enfermedad de Kawasaki. Presentación de un caso. Rev Cubana Pediatr. 1989;61:579.

3. Redondo P, Moya M, Curbelo JL. Enfermedad de Kawasaki. Valoración de un paciente portador de la entidad. Rev 16 de Abril. 1995;186:37.
4. Fernández R, Rodríguez JA. Enfermedad de Kawasaki: a propósito de un caso. Rev Cubana Pediatr. 2000;72:220.
5. Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MCLNS) prevailing in Japan. Pediatrics 1974;54:271-6
6. Kato H, Koike S, Yamamoto M, Ito Y, Yano E Coronary aneurysms in infants and young children with acute febrile MCLNS. J Pediatr. 1975;86:892-8.
7. Newburger JW, Takahashi M, Burns JC. The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous globulin. N Engl J Med.1986;315:341-7.
8. Dajani AS, Taubert KA, Gerber MA, Diagnosis and treatment of Kawasaki disease in children. Circulation 1993;87:1776-80.
9. Schulman ST, Rowley AH. Does Kawasaki disease have a retroviral etiology? Lancet. 1986;2:545-6.
10. Melish ME, Marchette MJ, Kaplan JC, Kihara S, Ching D, Ho DD. Absence of significant RNA-dependent DNA polymerase activity in lymphocytes from patients with Kawasaki syndrome. Nature. 1989;337:288-90.
11. Shibata M, Ezaki T, Hori M, Nagashima M, Morishima T. Isolation of a Kawasaki disease associated bacterial sequence from peripheral blood leukocytes. Pediatrics Int. 1999;41:467-73.
12. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditic, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular disease in the Young, American Heart Association. Pediatrics. 2004;114:1708-33.
13. Burns JC, Glode MP. Kawasaki syndrome. Lancet. 2004;364:533-44.
14. Freeman AF, Shulman ST. Refractory Kawasaki disease. Pediatr Infect Dis J. 2004;23:4634.
15. Greil GF, Seeger A, Miller S, et al. Coronary magnetic resonance angiography and vessel wall imaging in children with Kawasaki disease. Pediatr Radiol. 2007;37:666-73.
16. Newburger JW, Fulton DR. Kawasaki disease. Curr Opin Pediatr. 2004;16:508-14.

Recibido: 14 de octubre de 2009.

Aprobado: 26 de diciembre de 2009.

Gladys Fernández Couce. Facultad Ciencias Médicas «Finlay-Albarrán». Calle 19
núm. 6813 entre 68 y 70, Playa. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: gladdysfc@infomed.sld.cu