

# ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN FEMENINA DE TRES AÑOS EN LA UNIDAD MATERNO INFANTIL. SINCELEJO, ABRIL DE 2015

## KAWASAKI DISEASE IN WOMAN THREE YEARS OF MOTHER-CHILD UNIT SINCELEJO, APRIL 2015

*Angie Paola Domínguez Campo<sup>1</sup>, Silvio Alfonso Cohen Ríos<sup>2</sup>*

### RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki es una patología aguda de etiología desconocida, caracterizada por fiebre de más de cinco días, exantema polimorfo, inyección conjuntiva, edema, linfadenopatía cervical, eritema y descamación de la orofaringe en niños menores de cuatro años. Se presenta caso de femenina de tres años con cuadro clínico de fiebre de seis días de evolución, adenopatía cervical izquierda, exantema polimorfo en extremos distales en miembros superiores e inferiores con progresión central, prurito, lengua aframbuesada, cianosis de labios y edema duro en miembros inferiores. Al principio del curso de la enfermedad fue confundida con cuadro de urticaria alérgica secundario a antibiótico iniciado, pero con el pasar de los días fue haciéndose típico por lo que se instauró el tratamiento de manera oportuna con Inmunoglobulina G intravenosa dosis única, reflejado en la disminución progresiva de picos febriles, vasculitis en extremidades a las 48 horas y diversas manifestaciones presentadas por esta paciente. Los hallazgos ecocardiográficos se analizaron sin hallarse complicaciones propias de esta entidad, solicitándose luego de egresar nuevo control. Por otra parte se revisaron criterios clínicos de esta patología con el fin de resaltar la importancia de la detección temprana y tratamiento oportuno, lo que permitirá la disminución de complicaciones devastadoras futuras.

**Palabras clave:** Enfermedad Kawasaki, Exantema, Vasculitis, Diagnósticos diferenciales.

### ABSTRACT

Kawasaki disease is an acute disease of unknown aetiology, characterized by fever of more than 5 days, polymorphous rash, conjunctival injection, edema, cervical lymphadenopathy, erythema and desquamation of the oropharynx in children less than 4 years. It is presented case of female who is 3 years old with clinically characterized by fever with 6 days of evolution, left cervical adenopathy, polymorphous rash in distal ends at upper and lower limbs with central progression, pruritus, strawberry language, cyanosis of lips and hard swelling in the lower limbs. It was confused at the beginning of the course of the disease with secondary allergic urticaria. Antibiotic treatment was started, but however with the passing of the days it was becoming typical so was established the treatment in a timely manner with Immunoglobulin G single dose intravenous, it was reflected in the progressive decrease of feverish peaks, vasculitis in extremities to 48 hours and various manifestations presented by this patient. The echocardiographic findings were analyzed without finding complications of this entity. It was demanded asking the addition of new control after graduating new control. On the other hand, clinical criteria of this pathology was reviewed in this pathology clinical criteria were reviewed in order to highlight the importance of early detection and timely treatment which will allow the reduction of future devastating complications.

**Keywords:** Kawasaki disease, Exanthema, Vasculitis, Differential diagnoses.

**Recibido:** Noviembre 15 de 2014

**Aceptado:** Diciembre 11 de 2014

1. MD. Hospital Universitario de Sincelejo. anpadoca21@hotmail.com
2. MD. Hospital Universitario de Sincelejo.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis multi-sistémica, aguda, autolimitada, de lactantes y pre-escolares (1), descrita por Tomisaku Kawasaki en 1967 (2) y considerada como la primera causa de enfermedad cardíaca adquirida en aquellos países donde la fiebre reumática ya no es importante.

Tiene una incidencia mundial de 1-10/100.000 niños menores de cinco años (3), en Japón 173/100.000 niños menores de cinco años, en Estados Unidos 20 a 25 por 100.000 niños menores de cinco años (4), en América Latina es de 3 por cada 100.000 niños menores de cinco años (5). En Colombia, se han publicado casos esporádicos, pero no existe una vigilancia activa de este problema de salud (6).

Se caracteriza por fiebre, conjuntivitis bilateral no exudativa, eritema de los labios y de la mucosa oral, cambios en las extremidades como edema y descamación, presencia de exantema troncal polimorfo, excepcionalmente vesicular, y linfadenopatía cervical. Si no se instaura un tratamiento apropiado, entre el 18 % y el 23 % de los pacientes pueden desarrollar aneurismas cardíacos (7) que, finalmente, desencadenan muerte súbita, infarto agudo de miocardio o enfermedad cardíaca isquémica crónica, por lo que radica aquí la importancia de los criterios para hacer un adecuado diagnóstico diferencial.

Reportamos caso de femenina de tres años de edad con enfermedad de Kawasaki con el fin de resaltar el diagnóstico y tratamiento oportuno, sin presentar complicaciones hasta la fecha.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de tres años de edad, referida

de primer nivel con IDX: 1) Linfadenitis cervical izquierda 2) Urticaria alérgica.

E. A: C/C cinco días de evolución consistente en fiebre cuantificada en 39°C intermitente con posterior aparición de tumefacción a nivel cervical izquierda y malestar general. Acude a primer nivel donde inician oxacilina que posteriormente rotan a ceftriazona, por lo que suspenden e indican corticoide intravenoso y posteriormente remiten a segundo nivel.

Ingresa con paraclínicos (Extrainstitucionales) (10/04/15) Hb: 11,4, Hcto: 32,5 %, Plaquetas: 325.000, Leucos: 25890, Neu%: 79,9 %, Linf: 12,8 %, PCR: 53,48 mg/dl y ecografía de tejidos blandos de cuello (11/04/15) donde se evidencian imágenes ganglionares en triángulo anterior y posterior izquierdo de cuello.

### Figura 1. Estudio con transductor de alta frecuencia

El presente estudio se realiza con transductor de alta frecuencia, observada la glándula tiroides.

**Lóbulo Derecho:** Conserva la forma, tamaño y ecoestructura.

**Lóbulo Izquierdo:** Conserva la forma, tamaño y ecoestructura.

**Ítsmo:** De características normales.

Glándulas submaxilares simétricas sin alteraciones. Estructuras musculares y vasculares sin alteraciones. Imágenes ganglionares en triángulo anterior izquierdo del cuello miden 22x13 mm, 12x8 mm, 15x9 mm, 15x10 mm, 15x10 mm, 14x11 mm, 10x5 mm. Imágenes ganglionares en triángulo posterior izquierdo del cuello miden 6x3 mm, 5x3 mm, 6x5 mm y 6x4 mm.

**Concepto:** Adenomegalias cervicales izquierdas.

**Antecedentes perinatales:** Producto de segundo embarazo a término, por parto vaginal sin complicaciones durante el embarazo o el parto.

**Antecedentes personales patológicos:** La madre niega hospitalizaciones, cirugías, traumatismo. Esquema de vacunación completo hasta la edad.

**Antecedentes heredo-familiares:** No hay historia de enfermedades familiares, mentales, inmunológicas, hematológicas, alergias, degenerativas, endocrinas, neurológicas o malformaciones congénitas.

**Revisión por sistemas:** Buen ritmo diurético y hábito intestinal adecuado.

**EXAMEN FÍSICO**

- Signos vitales: Pulso: 105 lpm, Fr: 24 rpm, T: 37,8°C, Peso: 12 Kg.
- Paciente en aceptables condiciones generales, quejumbrosa con llanto fácil, normocéfala, comisuras labiales y mucosa oral eritematosa, garganta sin presencia de placas, se palpa en región submandibular izquierda adenopatía de +/- 4x3 cm con leve eritema y calor, no doloroso a la palpación, tórax simétrico, expansible, ruidos cardiacos rítmicos, pulmones claros, murmullo vesicular presente, abdomen peristalsis (+), blando, depresible, no signos de irritación peritoneal, G/U: Normoconfigurado externamente, diuresis (+) espontánea, Extremidades: presencia de rash cutáneo en miembros superiores e inferiores de predominio en zonas distales, SNC: Consciente, alerta, sin déficit motor y/o sensitivo.
- Se realizó impresión diagnóstica inicial: a) Síndrome febril secundario a linfadenitis cervical izquierda, b) Urticaria alérgica.

Se le realizan exámenes paraclínicos que reportan:

- Parcial de Orina (13/04/2015): Leucocitos (Esterasas): Negativo, Nitritos: negativos, Leuco: 6-8xc, Hematies: 1-3xc. Piocitos: Negativo.
- Hemograma (13/04/2015): Leuco: 20500, Neu%: 89,4, Linf%: 5,92, Hb: 10,3, Hcto: 30,9, Plaquetas: 518.000.

Se indica hospitalizar y se instaura antibioterapia para gérmenes gram (+) de las vías aéreas superiores (Cefalotina).

**Figura 2. Extendido de sangre periférica**

MORFOLOGÍA DE GLÓBULOS ROJOS	
Morfología de los Eritrocitos	Normal
Se observan Células Eritrocitarias Normocíticas - Normocrónicas	
Hipocromía	(++)
ANISOCITOSIS	Moderada
A expensas de:	
Macrocitos	(++)
POIQUILOCITOSIS	Moderada
A expensas de:	
Dacriocito	(+)
Eliptocito	(+)
Esferocitos	(+)
Ovalocitos	(++)
MORFOLOGÍA DE GLÓBULOS BLANCOS	
Morfología de los Leucocitos	Normal
Neutrofilia	Presente
Linfocitopenia	Presente
Leucocitos en número	Aumentadas
MORFOLOGÍA DE PLAQUETAS	
Morfología de Plaquetas	Normal
Plaquetas en número	Aumentadas

Al día siguiente la paciente persiste con fiebre, se observa conjuntivitis no exudativa bilateral, comisuras labiales agrietadas, lengua aframbuesada, linfadenopatía cervical izquierda, edema en dorso de mano y pies y rash cutáneo generalizado, dando nueva impresión diagnóstica de Enfermedad de Kawasaki ya que cumple con los criterios para el diagnóstico de esta patología.

**Figura 3. Adenopatía cervical izquierda**



Fuente: Archivo clínico

**Figura 4. Queilitis, comisuras labiales agrietadas con lengua aframbuesada**



Fuente: Archivo clínico

**Figura 5. Edema en miembros inferiores con exantema polimorfo**



Fuente: Archivo clínico

**Figura 6. Exantema polimorfo en extremidades superiores acompañado de edema**



Fuente: Archivo clínico

- Se indica Inmunoglobulina G: 2 mg/Kg/dosis única + ASA con dosis pediátrica ajustada y solicitan paraclínicos y ecocardiograma, los que reportan:

VSG: 20 mm/h, PCR: 12,6 mg/dl, Dengue IgM para dengue: Negativo, AST: 30,4U/l, ALT: 84,3 U/L. Hemograma: Leuco: 15600, Neu %: 69,3 %; Linf: 21,4 %, Hb: 9,55, Hcto: 28,1 %, VCM: 78,2, HCM: 26,6, Plaq: 524.000

	DIÁMETRO(MM)		DIÁMETRO	DOPPLER(M/S)	
VI DIASTÓLICO	23	FE:	%	MITRAL	1,12
VI SISTÓLICO	15	SEPTUM	6 MM	TRICÚSPIDE	0,87
AO	13,8			AORTA	0,92
AI	14	FA:	45 %	PULMONAR	1,21

1. Situs solitus
2. Relaciones AV y VA concordantes
3. Cavidades cardiacas de diámetros normales
4. Función sistólica biventricular normal
5. Válvulas AV competentes
6. Septum interauricular íntegro
7. Septum interventricular íntegro
8. Arco aórtico sin coartación
9. Ductus arterioso cerrado

**Conclusiones:**

1. Ecocardiograma estructuralmente normal
2. Coronarias derechas e izquierdas normales
3. Cavidades cardiacas de diámetros normales
4. Buena función ventricular
5. No ductus, no coartación

Persiste con fiebre oscilante entre 38°C-39°C, con mejoría de lesiones en comisuras labiales, disminución linfadenopatías y edema de mano y pies.

**Figura 7. Eritema en labios con zonas descamativas**



Fuente: Archivo clínico

**Figura 8. Lengua aframbuesada**



Fuente: Archivo clínico

**Figura 9. Edema en extremidades inferiores**



Fuente: Archivo clínico

Pasadas 48 horas luego de la aplicación de la Inmunoglobulina G, ocurre un cese de los picos febriles con disminución progresiva de las manifestaciones clínicas.

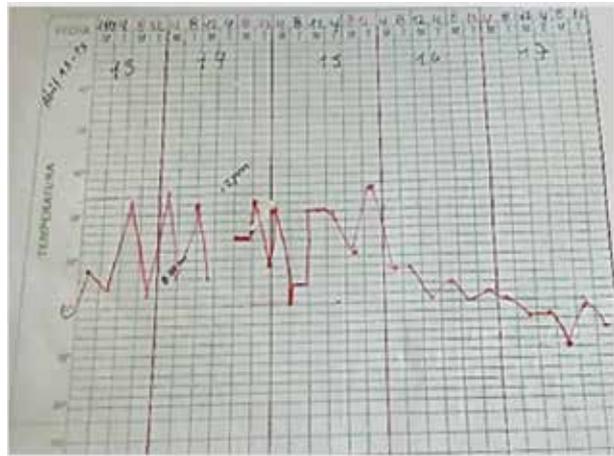
**Figura 10. Lengua de aspecto normal**



Fuente: Archivo clínico

Se recibe reporte de hemocultivo seriado, el cual reporta:

**Figura 11. Curva térmica en donde se observa picos febriles elevados con posterior descenso luego de la aplicación de Ig G**



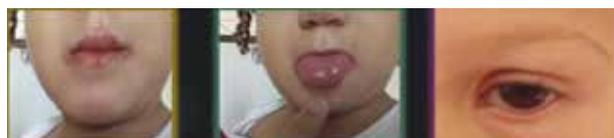
Fuente: Archivo clínico

Con el pasar de los días, la paciente continúa con manejo de antibioterapia, ASA, ajustada a peso, buena evolución clínica, con leves escoriaciones en comisuras labiales, no se visualiza edema, ni eritema máculo-papular en extremidades y no se palpaban linfadenopatías.

Se indica alta médica luego de estar hospitalizada ocho días, con recomendaciones, cita en cinco días con pediatría, ASA 5 mg/Kg/día (55 mg/día) hasta 2 a 3 semanas después, reposo de actividad física y en casa por seis semanas y realizar en un mes ecocardiograma control. Paciente egresa en buenas condiciones generales, afebril y estable clínicamente.

Fotografías al egreso

**Figura 12. Disminución de lesiones agrietadas en labios, lengua de aspecto normal y conjuntiva no hiperémica**



Fuente: Archivo clínico

**Figura 13.** Se observan dedos con signos de descamación “dedos en guante”



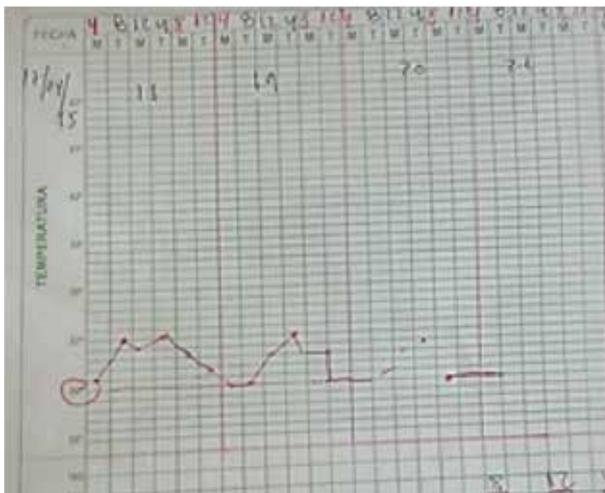
Fuente: Archivo clínico

**Figura 14.** Izq. Desaparición de edema y exantema en extremidades. Der. Desaparición de adenopatía cervical izquierda



Fuente: Archivo clínico

**Figura 15.** Curva térmica, donde se muestra la paciente eutérmica, luego de establecer manejo terapéutico.



Fuente: Archivo clínico

### Diagnósticos de egreso

1. Síndrome de Kawasaki Típico (Riesgo 1).
2. Síndrome Febril Resuelto.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una patología aguda febril de origen desconocido, caracterizada por una vasculitis generalizada, responsable de la sintomatología que cursó la paciente.

De acuerdo con los estudios realizados por Prego sobre la epidemiología, esta entidad afecta más a niños que a niñas con una relación 4 a 1 (8) o niño-niña 1,9/1, según lo descrito en una revisión de 50 casos en España (9). Siendo en nuestro caso una femenina afectada por la enfermedad, la cual se encontraba en el rango de edad con mayor prevalencia, ya que según Jaramillo en su artículo publicado en el año 2000, el 80 % de los pacientes son menores de cinco años (10). Otras investigaciones describen que el 50 % de los casos tienen lugar antes de los dos años y el 80 % antes de los cuatro años, es excepcional por encima de los 12 años y el pico se encuentra alrededor de los 18 meses de edad (11).

En diversos estudios se ha relacionado con la infección por Parvovirus B19, retrovirus, Epstein Barr, Herpes, *Chlamidia pneumoniae*, *Mycoplasma*, mas no hay datos suficientes para evidenciarlo. También ha sido relacionado con los síndromes del shock tóxico estafilocócico y estreptocócico, con los que tiene algunos puntos en común en la clínica y en su patogenia (12). Es por esto que al inicio del curso de la enfermedad es confundida con etiología infecciosa y se instaura manejo empírico con antibioterapia, hecho asociado con el tratamiento antimicrobiano establecido en la femenina de tres años y serie de cuatro casos en la ciudad de Medellín, en los que se coincide cómo la sospecha de la enfermedad se presentó varios días después de estar recibiendo tratamiento para un diagnóstico errado

(adenitis/absceso cervical, infección respiratoria aguda) (6), lo que retardó el inicio de la terapia específica, establecida antes de los 10 días, disminuyendo las complicaciones cardiovasculares futuras.

Los exámenes de laboratorio son considerados como buenas herramientas para el diagnóstico (13). Es común encontrar leucocitosis (predominio de granulocitos y formas inmaduras), anemia, trombocitosis, reactantes de fase aguda aumentados; datos que coinciden en la alteración de estas pruebas en el caso comentado. Según Yamasaki et al., en la enfermedad de Kawasaki, se presentan diversas alteraciones en las pruebas de laboratorio, entre las que se destacan: transaminasas frecuentemente elevadas, Gammaglutariltransferasa (AST) en un 67 % y Alaninoaminotransferasa (ALT) en un 53 % (14), comparándolo con nuestro caso, la ALT duplicaba su valor normal, mientras la AST se encontraba dentro de valores de referencia.

En cuanto al tratamiento de elección se emplean el Ácido Acetil Salicílico (ASA) que tiene como fin inhibir la agregación plaquetaria con posterior disminución de eventos coronarios y la Inmunoglobulina G intravenosa, la cual favorece la supresión activa de monocitos y macrófagos, reduciendo el estrés oxidativo que se produce en los vasos sanguíneos en la fase aguda de la enfermedad, estimula los receptores de inhibición de la respuesta inmune y el bloqueo de la interacción entre el endotelio y las células T natural Killer (15). Las dosis dependen de los requerimientos del paciente por kilo de peso. Existen dos esquemas para la administración de la gammaglobulina: 2 g/kg, en infusión de 12 a 20 horas, o 400 mg/kg por día por cuatro días, cada dosis infundida en dos a cuatro horas. Dos de los estudios revisados (Enfermedad de Kawasaki: presentación de 50 casos y Enfermedad de Kawasaki: experiencia

en 7 niños) establecen el segundo esquema de manejo reflejando el aumento de las complicaciones cardiovasculares posteriores, en cambio en nuestro caso fue de elección el esquema de dosis única, notando mejoría progresiva del cuadro clínico, expresado en el cese de picos febriles a las 48 horas y de las manifestaciones. Se ha reportado que los pacientes que reciben la gammaglobulina en dosis única, tienen una recuperación más rápida que los que la toman fraccionada, pero esto no ha tenido repercusión en los resultados a largo plazo (16).

Lo anteriormente expuesto, refleja que esta enfermedad es más frecuente de lo que pensamos y por lo tanto debemos conocerla a fondo ya que así se diagnostica e instaura el manejo de manera oportuna y se disminuye el riesgo de presentación de aneurismas coronarios e infarto agudo de miocardio. En el caso presentado el diagnóstico se hizo durante la primera semana de inicio de la enfermedad, teniendo en cuenta el cuadro clínico, el examen físico y los resultados de los exámenes complementarios realizados, lo cual permitió indicar un tratamiento inmediato que impidió su desarrollo, pues no aparecieron las manifestaciones cardiovasculares que son las más graves y temibles.

## CONCLUSIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una entidad de distribución mundial, de predominio en lactantes y preescolares. Poco existen datos epidemiológicos en Colombia, sin embargo es de presentación frecuente y por lo tanto debemos conocer los criterios diagnósticos, curso clínico, diagnósticos diferenciales y tratamiento adecuado, lo que permitirá disminuir las complicaciones propias de esta enfermedad, mejorando la calidad de vida de nuestros pacientes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shulman ST. Kawasaki disease. In: Feigin RD, Cherry JD, editors. Textbook of pediatrics infectious disease. Fifth ed. Philadelphia: Saunders; 2004.
2. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Arerugi*. 1967; 16:178-222.
3. Fernández R, Rodríguez O, Rodríguez J, Camacho C. Enfermedad de Kawasaki: A propósito de un caso. *Rev Cubana Pediatr [revista en la Internet]*. 2000 Sep [citado 2015 Jul 06]; 72(3): 220-4.
4. Burns J. The riddle of Kawasaki disease. *N Engl J Med*. 2007; 356:659-61.
5. Sotelo N, Gonzalez LA. Kawasaki disease: A rare pediatric pathology in Mexico. Twenty cases report from the Hospital Infantil del Estado de Sonora. *Arch Cardiol Mex*. 2007; 77(4):299-307.
6. Jaramillo JC, Aguirre CA. Enfermedad de Kawasaki, reporte de casos. *Infectio*. 2006; 10:30.
7. Maconochie IK. Kawasaki disease. *Archives of Disease in Childhood - Education and Practice Edition*. 2004; 89:ep3-ep8.
8. Prego Petti J. Enfermedad de Kawasaki. *Arch Pediatría Urug*. 2003; 74:99-113.
9. González Pascual E, Villanueva Lamas J, Ros Viladoms J. Enfermedad de Kawasaki. Presentación de cincuenta casos. *Unidad Integrada Hospital Clínico-Hospital- Sant Joan de Dèu. Servicio de Pediatría*. 1999; 50(1).
10. Jaramillo C. Enfermedad de Kawasaki. *CES medicina*. 2000; 14(2).
11. Yui-Fai Cheung, Gou-Ying Huang, Shu-Bao Chen, Xiao-Quin Lui, Li Xi, Xue-Cun Liang et al. Inflammatory Gene Polymorphisms and Susceptibility to Kawasaki Disease and Its Arterial Sequelae. *American Academy of Pediatrics*. 2008; 122(3):608-14.
12. Cuencas V. Enfermedad de Kawasaki, Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Regional Universitario, Carlos Haya. Málaga; 2000.
13. Pinna GS, Kafetzis DA, Tselkas OI, Skevaki CL. Kawasaki disease: an overview. *Curr Opin Infect Dis*. 2008; 21:263-70.
14. Yamasaki N, Espinosa M, Contreras M, Verduzco A, Hernández V, Espinosa F. Espectro clínico de la enfermedad de Kawasaki. *Alergias, Asma e Inmunológica Pediátricas*. 2005; 12(2):60-3.
15. Cardozo López M, Escobar Berrío A, Alvaran Mejía M, Londoño Restrepo JD. Enfermedad de Kawasaki: Diagnóstico y Tratamiento. *Rev. CES Med*. 2012; 26(1):261-72.
16. Han BK, Sinclair B, Newman A, Silverman ED, Taylor GW, Mahindle BW. Recognition and management of Kawasaki disease. *Can Med Assoc J*. 2000; 162:807-12.