

POLICLÍNICO UNIVERSITARIO “FELO ECHEZARRETA” SAN JOSÉ DE LAS LAJAS.

ENFERMEDAD DE KAWASAKI: EN RELACIÓN A UN PACIENTE DE LA ATENCIÓN PRIMARIA DE SALUD.

Dr. Remigio R. Gorrita Pérez.¹, Dr. Sandalio Duran Álvarez², Dra. Yalili Hernández Martínez³.

1. Especialista de I grado en Pediatría. Asistente.
2. Profesor Titular y Consultante del Hospital Pediátrico “William Soler”. Ciudad Habana.
3. Especialista de I grado en Pediatría.

RESUMEN.

Se presenta un paciente de 2 años que reúne los criterios clínicos de una Enfermedad de Kawasaki y que se diagnosticó en la Atención Primaria de Salud. Se confirmó mediante ecocardiografía la presencia de aneurismas de ambas arterias coronarias. El niño recibió tratamiento con ácido acetil salicílico y gammaglobulina endovenosa durante cuatro días. A las 48 horas cedió el cuadro febril y mejoraron las manifestaciones generales. No obstante no se logró evitar la progresión de las lesiones coronarias.

Descriptores DeCS: **SINDROME MUCOCUTANEO LINFONODULAR/diagnóstico; SINDROME MUCOCUTANEO LINFONODULAR/terapia; INFANTE**

INTRODUCCIÓN.

La Enfermedad de Kawasaki fue descrita en Japón en 1967 por Tomisaki Kawasaki. Es una vasculitis aguda, de los pequeños y medianos vasos que se presenta en la infancia, y se caracteriza por fiebre elevada de más de cinco días de evolución, rash cutáneo polimorfo, lesiones de la mucosa oral, conjuntivitis no purulenta, adenopatías cervicales e induración eritematosa de las extremidades^{1,2}.

Se observa sobre todo en niños menores de 4 años y su diagnóstico se basa fundamentalmente en criterios clínicos.

Criterios Diagnósticos:

- Fiebre de inicio abrupto y que no responde a los antibióticos.
- Inyección conjuntival bilateral.

- Al menos uno de los siguientes cambios en la boca o cavidad oral:

Labios cuarteados, fisurados o enrojecidos.

Prominencia de las papilas linguales (aspecto de frambuesa)

Enrojecimiento difuso de la orofaringe.

- Al menos uno de los siguientes cambios de las extremidades:

Enrojecimiento de las palmas y las plantas.

Edema indurado de las manos y los pies.

Descamación de dedos de pies y manos.

- Rash polimorfo del tronco sin vesículas o costras.
- Linfadenopatía cervical, usualmente unilateral.

Los pacientes deben presentar fiebre y además reunir al menos cuatro de los restantes criterios y considerar los diagnósticos diferenciales en cada caso. En pacientes con menos de cinco criterios se plantea el diagnóstico cuando exista una ecocardiografía con aneurismas de las arterias coronarias

Recientemente Takahashi et al, propusieron criterios diagnósticos modificados para el diagnóstico precoz de enfermedad de Kawasaki atípica, observando que además de la fiebre deben presentarse al menos tres de los cinco criterios clínicos y los exámenes de laboratorio deben mostrar más de dos criterios entre ²:

- Albúmina baja.
- Hematocrito bajo.
- ALT elevada..
- VSG elevada.

Mostraron una sensibilidad diagnóstica del 93 % en pacientes que mostraban además aneurismas coronarios.

En Japón su incidencia es de 60 a 90 casos por 100 000 menores de 5 años y en Europa y otros países es 10 veces menor; no obstante en una encuesta internacional realizada entre 1979 y 1982 ya 34 estados de los cinco continentes habían reportado esta enfermedad ^{3,6}.

No está claro por qué la incidencia varía de un país a otro, pero posiblemente esta relacionada con una combinación de factores como la raza o etnia, elementos ambientales y la circulación de agentes infecciosos.

Se ha especulado e investigado intensamente con respecto a su etiología y se han mencionado múltiples agentes infecciosos virales o bacterianos que podrían estar implicados en su producción. De esta forma los antígenos liberados por el agente infeccioso podrían desencadenar en el individuo susceptible los mecanismos inflamatorios que causarían la lesión a nivel vascular. Actualmente hay evidencias de que la interacción entre leucocitos, endotelio vascular y la acción de las quimoquinas IP-10 y MPC-1 jugarían un importante papel en la patogénesis de la entidad, donde la respuesta inflamatoria se hace más intensa al 6to. día del cuadro febril, lo que se manifiesta por mayor leucocitosis, neutrofilia y elevación de la actividad de la proteína C reactiva.⁷⁻¹⁰

La Enfermedad de Kawasaki debe diferenciarse de otras como la escarlatina, la vasculitis de Shonlein-Henoch, el shock tóxico, reacciones a medicamentos, el sarampión y otras enfermedades virales que se acompañan de rash cutáneo.

Las complicaciones coronarias, suele aparecer después del décimo día de la enfermedad entre un 10 y un 40 % de los casos que no reciben tratamiento y se convierten de hecho en la mayor preocupación de familiares y profesionales¹¹. Estas pueden ser desde una ectasia asintomática, hasta el desarrollo de aneurismas gigantes con trombosis, infarto de miocardio y muerte súbita

La mortalidad es del 1 al 2,8 % y puede alcanzar el 10-20 % en los pacientes que padecen secuelas coronarias. La enfermedad de Kawasaki es la primera causa de cardiopatía adquirida en la infancia en los países desarrollados.

Se considera factor de riesgo para las complicaciones, la trombocitosis inicial superior a 700.000 plaquetas/• l. El pronóstico es peor en lactantes, sobre todo en los menores de 6 meses, debido a una mayor incidencia de aneurismas coronarios y a una mayor mortalidad, ya que en esos casos el diagnóstico y el tratamiento suelen hacerse más tardíos.

El diagnóstico precoz y la instauración del tratamiento a base de Ácido Acetil Salicílico y Gammaglobulina endovenosa que actualmente en la generalidad de los protocolos se recomienda, han logrado disminución de la incidencia de complicaciones coronarias, y de la mortalidad de estos pacientes ¹²⁻¹⁵.

Según lo recogido en nuestro medio la frecuencia de esta vasculitis impresiona ser mucho menor que en otras latitudes, no obstante se han publicado en Cuba los informes de cinco pacientes que reúnen los criterios de Enfermedad de Kawasaki. Los dos primeros presentados por Rojo Concepción y colaboradores en 1983, en 1989 Moroño Guerrero reporta otro paciente, Redondo y otros publican el cuarto caso en 1995 y Fernández Ferrán y asociados hacen referencia al último de ellos en el 2003 ¹⁵⁻¹⁸.

Al diagnosticar el sexto paciente que cumple los criterios de la Enfermedad de Kawasaki decidimos presentarlo, con el objetivo de traer a la conciencia de nuestros profesionales, sobre todo de la Atención Primaria de Salud, esta vasculitis que de ser diagnosticada precozmente puede tener una mejor evolución y menos secuelas coronarias.

PRESENTACIÓN DE CASO.

Paciente de 2 años de edad, masculino, de la raza negra que 4 días antes comienza con fiebre elevada de hasta 39 grados centígrados, y toma del estado general. Es llevado al servicio de urgencias del Hospital Pediátrico "Juan M. Márquez" y se le diagnostica una faringoamigdalitis con exudados e indica tratamiento con antibióticos. Ese mismo día al persistir la fiebre es valorado en consulta externa del Policlínico "Felo Echezarreta" de San José de las Lajas y se encuentran además inyección conjuntival y adenopatía cervical unilateral izquierda de aproximadamente 1 cm. dolorosa a la palpación. La orofaringe estaba enrojecida la lengua saburral, y la piel de los labios algo cuarteada.

Al 5to. día el niño está irritable, aparece rash máculo papuloso que se extiende sobre todo por cara y tronco y que refieren es pruriginoso, los labios impresionan más cuarteados y ahora decamativos, la lengua tiene características de frambuesa, continúa presentando fiebre elevada, de difícil control mediante los antitérmicos.

Al 6to. día presenta edemas de manos y pies, las palmas y plantas se muestran eritematosas y el paciente tiene imposibilidad para la marcha.

Ante este cuadro clínico:

- Fiebre de más de 5 días de evolución que no responde a los antibióticos
- Inyección Conjuntival
- Manifestaciones orofaríngeas como lengua en frambuesa y labios enrojecidos, cuarteados y decamativos.
- Adenopatía cervical unilateral.
- Rash cutáneo máculo papuloso
- Edema y eritema de manos y pies.

El niño reúne los criterios clínicos de una Enfermedad de Kawasaki, se le impone tratamiento con ácido acetil salicílico a 80 mg. x kg al día y se envía al Cardiocentro del "William Soler" con ese diagnóstico, con el objetivo de realizar ecocardiograma y descartar la posibilidad de complicaciones de las arterias coronarias.

En ese hospital se comparte el mismo criterio diagnóstico se procede a su ingreso para realizar los exámenes e imponer tratamiento.

Se realizan los siguientes exámenes:

Hemoglobina: 92 g/l

Conteo de Paquetas: 269 000/•l.

Tiempo de Protrombina: Control 12, Paciente 15 segundos.

Tiempo de Kaolín: Control 26, Paciente 28,5 segundos.

Velocidad de Sedimentación Globular: 72 mm. / h.

Colesterol: 4,3 mmol / l

Triglicéridos: 1,4 mmol / l

Creatinina: 58 umol / l

Ecocardiogramas:

Figura 1: Dilatación de ambas coronarias, se encuentran elementos del rosario coronario típico de la patología.

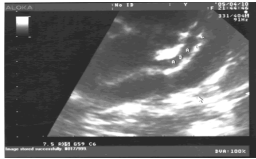
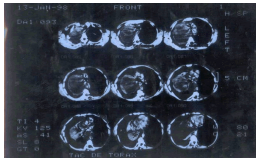


Figura 2: Dilatación de ambas coronarias. La arteria descendente anterior izquierda presenta ligero estrechamiento al igual que la que la arteria coronaria descendente derecha.



Tratamiento Utilizado:

Gammaglobulina endovenosa (Intacglobin): Dosis 400 mg x kg. x día (4 días) en infusión de 3 ½ horas.

Ácido Acetil Salicílico: Dosis 80 mg x kg. x día (10 días). Instante en disminuyeron los reactantes de fase aguda, además de la mejoría clínica. A partir de ese momento se utiliza dosis de mantenimiento de 5 mg x kg x día.

Evolución:

Desde el punto de vista clínico el paciente presentó una importante mejoría con el tratamiento administrado, la fiebre cedió en las primeras 48 horas, y las manifestaciones inflamatorias de miembros inferiores, también se recuperó su estado general. Solo presentó escalofríos en una ocasión atribuible a la utilización de la Gammaglobulina, pero no fue necesario discontinuar esta terapéutica.

Comentario:

Se debe llamar la atención de que como frecuentemente sucede en los pacientes afectados por Enfermedad de Kawasaki este niño fue inicialmente diagnosticado y tratado como una infección respiratoria alta aguda; después se instalaron las manifestaciones que hicieron plantear el diagnóstico definitivo, al sexto día de la sintomatología.

Se le administró tratamiento con intacglobin por 4 días y ácido acetil salicílico el cual en este caso no consiguió evitar la progresión de las lesiones coronarias, independiente de que se administró antes de presentarse las típicas dilataciones y de las experiencias recogidas por otros investigadores que reducen las cifras de aneurismas coronarios hasta cifras de un 3 a 10 % cuando se utiliza este medicamento tempranamente, contra cifras sin el uso de este medicamento de hasta más de un 25 % ^{2,8}.

Se debe alertar sobre la necesidad de tener en cuenta ante un paciente con un cuadro febril agudo de difícil control con antitérmicos, la posibilidad de una Enfermedad de Kawasaki y buscar el resto de los criterios que permiten establecer el diagnóstico, lo que redundará en un tratamiento precoz, y posiblemente la reducción de las complicaciones coronarias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Luan-Yin Ch, I-Shou Ch, Chun-Yi L, Bor-Luen Ch, Chin-Yun L, Pei-Jer Ch, et al. Epidemiologic features of Kawasaki disease in , 1996–2002. *Pediatrics*. 2004; 114 (6): e678-82.
2. Expósito Montes JF, González García RM, Ávila Casas A, Alados Arboledas F. Enfermedad de Kawasaki: importancia del diagnóstico precoz. *Anales de Pediatría*. 2004; 61:78-9.
3. Cook DH, Antia A, Attie F, Gersony WM, Kamiya T, Kato H, et al. Result from an international survey of Kawasaki disease in 1979-82. *Can J Cardiol* 1989; 5(8): 389-94.
4. Maya Enero S, Cols Roig M, Ros Viladoms JB, Pou Fernández J. Enfermedad de Kawasaki en un lactante de tres meses. *Anales de Pediatría*. 2004; 61: 271-2.
5. Takahashi M, Ostrow A, Mason W. Features of atypical Kawasaki disease: a retrospective analysis. *Cardiol Young* 2000; 10(Suppl 2): 25.
6. Mahesh B, Anil SR, Sivakumar K, Krishna K. Neonatal Kawasaki disease. *The Indian Journal of Pediatric*. 2004; 71(4): 353-54.
7. Kyung-Yil Lee, Ji-Whan Han, Ja-Hyun Hong, Hyung-Shin Lee, Joon-Sung Lee, Kyung-Tai Whang. Inflammatory processes in Kawasaki disease reach their peak at the six day the fever onset: laboratory profiles according to duration of fever. *J Korean Med Sci* 2004; 19: 501-4.
8. Coronel Carvajal C. Enfermedad de Kawasaki. *Rev Cubana Pediatr* 2003;75(3) Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S003475312003000300009&lng=es&nrm=iso&tlng=es
9. Esper F, Shapiro ED, Weibel C, Ferguson D, Landry ML, Kahn JS. Association between a novel human coronavirus and Kawasaki disease. *The Journal of Infectious Diseases*. 2005; 191:499-502.
10. Chung HS, Kim HY, Kim HS, Lee HJ, Yuh JH, Lee ES, et al. Production of chemokinas in Kawasaki disease, henoch schonlein purpura and acute febril illness. *J Korean Med Sci*

2004; 19: 800-4.

11. Tsuda E, Kamiya T, Ono Y, Kimura K, Echigo S. Dilated coronary arterial lesions in the late period after Kawasaki disease. *Heart*. 2005; 91:177-82.
12. Noda Albelo A, Rodríguez Ramos B, Vidal Tallet A, Cádiz A. Acciones inmunofarmacológicas de la inmunoglobulinas endovenosas. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter* 2002; 18(1):41-7.
13. Clynes R. Immune complexes as therapy for autoimmunity. *J Clin Invest* 2005; 115:25-7.
14. Martínez Grau I. Inmunoglobulina intravenosa: sus aplicaciones. *Rev Cubana Invest Biomed* 2003;22(4):259-66.
15. Rojo Concepción M, Martí Costello E, Pérez Hernández L. Síndrome febril cutáneo mucoso y de los ganglios linfáticos (Síndrome de Kawasaki): presentación de dos casos y revisión del síndrome. *Rev Cubana Pediatr* 1983; 55: 105.
16. Moroño Guerrero M, Ramos Carpenté LT, Martínez Torres E. Enfermedad de Kawasaki (Síndrome ganglionar muco cutáneo): presentación de un caso, *Rev Cubana Pediatr*, 1989; 61: 579.
17. Redondo P, Moya M, Curbelo JL. Enfermedad de Kawasaki: valoración de un paciente portador de la entidad. *Rev 16 de abril* 1995; 186: 37.
18. Fernández Ferrán R, Rodríguez Gómez O, Rodríguez Acuña JA. Enfermedad de Kawasaki: a propósito de un caso. *Rev Cubana Pediatr* 2000; 72: 220.

SUMMARY.

A two years old patient who has all the clinic criteria of Kawasaki Disease and also diagnosed in the primary health care was presented. Was confirmed the presence of aneurysms in both coronary arteries by means of the echocardiography. The boy received treatment with salicylic acid and gammaglobuli endovenous during four days. At 48 hours he didn't have fever and getting himself better though we can't avoid the progression of the coronary lessions.

Subject headings: **MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME/diagnosis;**
MUCOCUTANEOUS LYMPH NODE SYNDROME/theraphy; CHILD, PRESCHOOL

[Indice Anterior Siguiente](#)