

Reporte de Caso

Enfermedad de Kawasaki en pediatría: caso clínico

Kawasaki disease: case presentation

LUIS F. SALCEDO LIBREROS¹ , MARÍA A. PONCE RAMÍREZ² 
ALEJANDRO VELÁSQUEZ PALOMINO³ , MANUEL CALERO VALENCIA⁴ 

Resumen

Introducción: La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis multisistémica que se presenta en la infancia, por lo general es una enfermedad aguda, febril, autolimitada, de etiología desconocida, puede desarrollar alteraciones cardiovasculares; su expresión clínica es variable al presentar inflamación de los vasos de mediano calibre y de múltiples tejidos: pulmonar, meníngeo, cardíaco, urinario, gastrointestinal, musculoesquelético, neurológico o linfático; el diagnóstico es clínico y el tratamiento busca disminuir la duración de los síntomas clínicos y prevenir la presencia de aneurismas coronarios. **Objetivo:** Describir el caso clínico de un paciente lactante con enfermedad de Kawasaki, donde se identificó criterios clínicos característicos de esta patología. **Caso clínico:** Paciente masculino de 22 meses de edad, ingresa a urgencias con cuadro clínico evolutivo de 14 días consistente en fiebre, episodios eméticos y dolor abdominal, sin respuesta a acetaminofén, más episodios diarreicos, a los dos días manifiesta exantema generalizado en la región inguinal que se distribuye a testículo derecho, espalda y tórax, posteriormente presenta conjuntivitis bilateral no purulenta durante 3 días, recibió tratamiento con esteroides tópicos y antihistamínicos orales, mejoría parcial con posterior evolución edema testicular derecho, descamación bilateral en manos y pies, se sospecha la EK se envía ecocardiograma transtorácico sin dilataciones aneurismáticas coronarias y se inicia tratamiento con ASA, sin indicación dado tiempo de evolución de inmunoglobulina. **Conclusiones:** La EK es infrecuente en la infancia y se debe sospechar en pacientes que cursan con cuadro febril prolongado sin respuesta a tratamientos convencionales y en quienes se descarta presencia de otras patologías.

Palabras Clave: Enfermedad de Kawasaki; Síndrome mucocutáneo linfonodular; Vasculitis; Fiebre; Aneurismas coronarios; Exantema.

Abstract

Introduction: Kawasaki disease (KD) is a multi-systemic vasculitis that occurs in childhood, usually is an acute, febrile, self-limiting disease, of unknown etiology, may develop cardiovascular alterations; its clinical expression is variable when presenting inflammation of the medium-sized vessels and multiple tissues: pulmonary, meningeal, cardiac,

¹ Docente de pregrado en el área de pediatría, Universidad Santiago de Cali, Colombia. Medicina y cirugía, Pediatra, Universidad Libre Seccional Cali, Colombia. e-mail: felipe241@hotmail.com

² Estudiante de Medicina, Universidad Santiago de Cali Seccional Palmira, Colombia. e-mail: alejandraponce15@outlook.es

³ Estudiante de Medicina, Universidad Santiago de Cali Seccional Palmira, Colombia. e-mail: alep1998@hotmail.com

⁴ Estudiante de Medicina, Universidad Santiago de Cali Seccional Palmira, Colombia. e-mail: manuelcronos97@gmail.com

Recibido: julio 7 de 2021

Revisado: julio 28 de 2021

Aceptado: agosto 10 de 2021

Cómo citar: Salcedo Libreros LF, Ponce Ramírez MA,

Velásquez Palomino A, Calero Valencia M. Enfermedad de Kawasaki en pediatría: caso clínico. *Rev Colomb Salud Libre*. 2021; 16 (2): e617897.

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2021v16n2.7897>

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2021v16n2.7897>

urinary, gastrointestinal, musculoskeletal, neurological or lymphatic; diagnosis is clinical and treatment seeks to reduce the duration of clinical symptoms and prevent the presence of coronary aneurysms. **Objective:** To describe the clinical case of an infant patient with Kawasaki disease, where clinical criteria characteristic of this pathology were identified. **Clinical case:** Male patient of 22 months of age, admitted to the emergency room with an evolutionary clinical picture of 14 days consisting of fever, emetic episodes and abdominal pain, without response to acetaminophen, plus diarrheal episodes, at two days it manifests generalized rash in the inguinal region that is distributed to the right testicle, back and chest, subsequently developing non-purulent bilateral conjunctivitis for 3 days, received treatment with topical steroids and oral antihistamines, partial improvement with subsequent right testicular oedema, bilateral scaling in hands and feet, EK is suspected to be sent transtoracic echocardiogram without coronary aneurysmal dilations and initiation of ASA treatment, no indication given time of immunoglobulin evolution. **Conclusions:** EK is rare in childhood and should be suspected in patients with prolonged febrile symptoms without response to conventional treatments and in whom the presence of other pathologies is excluded.

Keywords: Kawasaki disease; Lymphonodular mucocutaneous síndrome; Vasculitis; Fever; Coronary aneurysms; Rash.

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (anteriormente llamada síndrome de los ganglios linfáticos mucocutáneos) ocupa el segundo lugar después de la vasculitis por inmunoglobulina A (IgA) (púrpura de Henoch-Schönlein) como la vasculitis más común de la infancia¹. Por lo general, es una enfermedad autolimitada, con fiebre y otras manifestaciones inflamatorias agudas que duran un promedio de 12 días si no se tratan. Se desconoce la etiología subyacente. Las características clínicas de EK reflejan una inflamación generalizada de arterias musculares principalmente de tamaño mediano. El diagnóstico se basa en la evidencia de inflamación sistémica (p. Ej.,

Fiebre) en asociación con signos de inflamación mucocutánea. La conjuntivitis no exudativa bilateral característica, el eritema de los labios y la mucosa oral, la erupción, los cambios en las extremidades y la linfadenopatía cervical se desarrollan típicamente después de un breve pródromo inespecífico de síntomas respiratorios o gastrointestinales². El diagnóstico es netamente clínico y se basa en los criterios de Kawasaki que establecen presencia de fiebre con duración de ≥ 5 días, combinada con al menos cuatro de los cinco hallazgos al examen físico³ (Tabla 1). Las complicaciones incluyen: anomalías de las arterias coronarias, síndrome de activación de macrófagos, alteración vascular no coronaria, anomalías urinarias y enfermedad renal, Anomalías gastrointestinales, sistema nervioso central, la pérdida auditiva neurosensorial⁴. La terapia inicial recomendada incluye inmunoglobulina intravenosa (IVIG; 2 g / kg) administrada como una sola infusión durante 8 a 12 horas. Todas las guías publicadas también incluyen aspirina (30 a 50 mg / kg diarios divididos en cuatro dosis). En pacientes con enfermedad de Kawasaki refractaria existen alternativas terapéuticas en las cuales se describe el uso de glucocorticoides, inhibidores de la interleuquina 1 como anakinra (un inhibidor competitivo de acción corta de la unión de IL-1 al receptor de IL-1 tipo 1) y canakinumab (un anticuerpo monoclonal contra IL-1beta). Inhibidores del TNF como infliximab y etanercept además de otros agentes inmunosupresores como ciclofosfamida y ciclosporina⁵.

Métodos

Se realizó la revisión de la historia clínica del paciente descrito, con consentimiento informado previo de la madre y aprobación del comité de ética. Posteriormente se revisó la literatura sobre la Enfermedad de Kawasaki en Pediatría en motores de búsqueda como UptoDate. Se realizó la descripción y presentación del reporte de caso basado en IMRaD (introducción, métodos, resultados y discusión).

Tabla 1. Criterios diagnósticos en la enfermedad de Kawasaki

El diagnóstico de EK requiere la presencia de fiebre que dure al menos 5 días sin ninguna otra explicación combinada con al menos 4 de los criterios siguientes. Una proporción significativa de niños con EK tiene una infección concurrente; por lo tanto, atribuir la fiebre a dicha infección o EK requiere juicio clínico.
Inyección conjuntival bilateral no purulenta
Cambios en la membrana mucosa oral, incluidos labios inyectados o fisurados, faringe inyectada o lengua en fresa
Cambios en las extremidades periféricas que incluye eritema de las palmas o plantas, edema de manos o pies (fase aguda) y descamación periungueal (fase convaleciente).
Erupción polimorfa
Linfoadenopatía cervical (al menos un ganglio linfático > 1.5 cm de diámetro)
Si están presentes ≥ 4 de los criterios anteriores, se puede hacer diagnóstico de EK el 4 día de la enfermedad. En caso de estar presentes ≤ 3 de los criterios anteriores, se puede hacer el diagnóstico de EK incompleta

Aspectos éticos

Según la resolución 8430 de 1993, el presente estudio se considera un estudio sin riesgo, teniendo en cuenta que se realizó basado en la revisión retrospectiva de una historia clínica de un paciente, no se realizó ninguna intervención, o modificación intencionada de las características biológicas, fisiológicas o psicológicas, se trata de un reporte de caso con revisión de la literatura. Recibió la aprobación por parte del comité de ética del Hospital Raúl Orejuela Bueno. Los datos tomados de la historia clínica fueron analizados de forma agrupada, protegiendo la confidencialidad y privacidad del paciente. Se tomó el consentimiento informado al familiar.

Caso clínico

Paciente masculino, lactante de 22 meses de edad, sin antecedentes patológicos y de hospitalizaciones previas, residente de Palmira, Colombia, Ingresa a urgencias con cuadro clínico evolutivo de 14 días consistente en alzas térmicas cuantificadas, pico máximo de 38.3°C, episodios eméticos y dolor abdominal; al día siguiente su madre administra acetaminofén con una dosis de 15mg / kg en respuesta al tratamiento convencional, no presenta episodios eméticos pero persiste febril y se adiciona además presencia de deposiciones diarreicas. Al

cuarto día de evolución manifestó presencia de exantema generalizado en la región inguinal derecha (Figura 1) que se diseminó a piel anexa en testículo derecho, espalda y tórax (Figura 2), por lo cual consulta con su pediatra quien indica manejo sintomático con hidrocortisona tópica y ceftirizina 1 dosis cada 24 horas por lo cual presenta mejoría progresiva de lesiones en la piel, pruebas de dengue con resultado negativo, al quinto día de evolución presento último cuadro febril (Febril durante 5 días). Posteriormente presenta edema y eritema palpebral bilateral durante 3 días con resolución espontánea e inicia presencia de edema en testículo derecho con descamación bilateral en manos (Figura 3) y pies (Figura 4 y 5). Se encontró a la exploración física presión arterial de 108/63 mmhg frecuencia cardiaca de 97, frecuencia respiratoria de 26, Sat O₂ 97%, T° de 36.6° C, peso 11.9 kg, talla 78 cm, IMC 15.7, escleras anictéricas, conjuntivas rosadas, no conjuntivitis y lengua sin eritemas, edema testicular derecho y descamación en manos y pies, durante la estancia en el hospital presento como hallazgo ganglios palpables < de 1 cm de diámetro a nivel cervical izquierdo y lesión descamativa junto con leve eritema en región inguinal sin descamación anal (Figura 6).

Se decide en ese momento manejo antiparasitario con Albendazol Suspensión

Figura 1. Exantema en la región inguinal derecha



Figura 2. Exantema polimorfo



Figura 3. Descamación bilateral en manos



Figura 4. Descamación bilateral en pies



<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2021v16n2.7897>

Figura 5. Descamación bilateral en pies



Figura 6. Exantema bilateral en miembros inferiores



Figura 7. Inyección labial leve



400 mg vía oral dosis única a la espera de realización de Ecocardiograma transtorácico; al día siguiente se agrega cuadro de inyección conjuntival bilateral no purulenta (Figura 7) y persiste descamación a nivel inguinal, edema en testículo derecho y descamación en manos y pies.

Cardiología pediátrica define en el momento síndrome de Kawasaki resuelto no tratado sin indicación de inmunoglobulina (tiempo de consulta mayor de 10 días de haber iniciado la fiebre) se da egreso con Ácido Acetilsalicílico (ASA) 4mg/kg/día, control con ecocardiograma cada 6 a 8 semanas con recomendaciones y signos de alarma para reconsultar en urgencias..

Discusión

La enfermedad de Kawasaki, es una causa importante de enfermedad cardiaca que afecta

Tabla 2. Reporte de paraclínicos

Paraclínicos	Resultados
Hemograma	Leucocitos: $9.66 \times 10^3/uL$ Neutrófilos: 57.3% Linfocitos: 21.7% Monocitos: 6.2% Eosinófilos: 11.6% Basófilos: 0.05% Plaquetas: $685.000 \times 10^3/uL$ Hemoglobina: 13.3 g/dL
Electrolitos en suero	Cloro: 106 mmol/L Potasio: 5 mmol/L Sodio: 140 mmol/L
Proteína C reactiva	<5.00 mg/L Rango normal: 0 - 10 mg/L
Uroanálisis	Color: Amarillo Aspecto: Claro Densidad: 1.015 PH: 7.5 Leucocitos: Negativo Nitritos: Negativo Glucosa: Negativo Sangre: Negativo
Anticuerpos SARS-COV2	IgM: Negativo IgG: Negativo
Albumina	4.10 g/dL VN: 3.5-5 g/dL
Ferritina	27 ug/ml VN: 17.9-464 ug/ml
Dímero-D	0.19 mg/L VN: 0-0.55 mg/L
Fibrinógeno	2.87 mg/dL VN: 180-350 mg/dL
BUN	14.9 mg/dL VN: 9-20 mg/dL
Creatinina	0.32 mg/dL VN: 0,17- 0.36 mg/dL
Eccardiograma trastorácico	Aparato valvular normal Aorta normal Pulmonar normal Mitral normal Tricuspidea normal Fracción de acortamiento 33% Fracción de eyección: 63% Sin presencia de anomalías coronarias
Fuente: Datos suministrados por el Hospital Universitario del Valle.	

principalmente a lactantes y niños pequeños, aunque puede presentarse en adolescentes y adultos; el proceso inflamatorio suele resolverse espontáneamente en la mayoría de los pacientes, el no adecuado tratamiento en los pacientes desarrolla un 25% de probabilidad de afectación de las arterias coronarias y por lo tanto una evolución más tórpida, se reduce a menos de 5% en los niños tratados con inmunoglobulina intravenosa a altas dosis por un mecanismo que aún resulta desconocido.

Se plantea que probablemente un agente infeccioso puede ser el desencadenante de la enfermedad, sin embargo, aún no ha sido identificado el agente etiológico infeccioso único; Según Tascón *et al.*⁶ el 85% de los casos suceden en menores de 5 años, con máxima incidencia entre los 18 y 24 meses, menos frecuente en menores de 3 meses o mayores de 5 años, siendo en ambos grupos mayor el riesgo de desarrollo de aneurismas de arterias coronarias.

Como consecuencia de la presente pandemia por SARS-COV-2 han resultado casos de SARS-COV-2 en asociación con la enfermedad de Kawasaki en niños, Beth y Friedman *et al.*⁷ establecen por su parte que en abril del 2020 informes del Reino Unido documentaron una presentación en niños similar a la enfermedad de Kawasaki Incompleta o al síndrome de choque toxico. Desde entonces ha habido informes de niños infectados de manera similar en otras partes del mundo. La afección se ha denominado síndrome inflamatorio multisistémico en niños (MIS-C); también conocido como síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico (PMIS).

Si bien la incidencia de MIS-C es incierta afirma Beth y Friedman *et al.*⁷, parece ser una complicación rara de COVID-19 en niños, muchos niños con MIS-C cumplen con los criterios para la enfermedad de Kawasaki completa o incompleta, la epidemiología difiere de la enfermedad de Kawasaki clásica. La mayoría de los casos de MIS-C se han producido en niños mayores y adolescentes

Tabla 3. Manifestaciones clínicas del síndrome inflamatorio multisistémico asociado a COVID-19 en niños y adolescentes

Síntomas	Frecuencia (%)
Fiebres persistentes (duración de 4 a 6 días)	100
Síntomas gastrointestinales (dolor abdominal, vómito, diarrea)	60-100
Erupción	45-76
Conjuntivitis	30-81
Afectación de las mucosas	27-76
Síntomas neurocognitivos (dolor de cabeza, letargo, confusión)	29-58
Síntomas respiratorios (taquipnea, dificultad respiratoria)	21-65
Dolor de garganta	10-16
Mialgias	8-17
Edema en manos y pies	9-16
Linfoadenopatía	6-16

Fuente: Beth, Mary; Friedman, Kevin; Enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19): características clínicas, evaluación y diagnóstico del síndrome inflamatorio multisistémico en niños (MIS-C). UptoDate.

que anteriormente estaban sanos. Dentro de las manifestaciones más frecuentes en el PMIS se encuentran las siguientes (Tabla 3).

El diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki es netamente clínico y aun no existe un examen específico que confirme la presencia de la enfermedad en un paciente.

Para el tratamiento de estos pacientes está justificada la utilización de terapias agresivas inicialmente con inmunoglobulina intravenosa que junto con la administración de ácido acetil salicílico logra una respuesta favorable al disminuir la duración de la sintomatología y presencia de futuros aneurismas coronarios.

El paciente de este caso debuta con el cuadro clínico a los 22 meses de edad, lo cual es similar a lo postulado en la literatura, donde se reporta que el 85% de los casos suceden en menores de 5 años, con máxima incidencia entre los 18 y 24 meses⁵. Este niño es un lactante mayor de sexo masculino, en quien las manifestaciones clínicas consistieron en fiebre con duración de 5 días sin ninguna otra explicación; edema, eritema y descamación en

manos y pies, inyección conjuntival bilateral no purulenta y exantema polimorfo.

Estos hallazgos concuerdan con los descritos en el consenso realizado por la Sociedad Argentina de pediatría y cardiología *et al.*⁸ en donde se reportan fiebre en el 100% de los casos, eritema bilateral palmo-plantar con 72%, exantema polimorfo 90-92%, afectación de labios y cavidad bucal 92% y afectación ocular presente en el 90 al 95% de los casos, además, Saguil y Fargo *et al.*⁹ establece un porcentaje de 75.6% para descamación de las manos y pies.

Agradecimientos

Se hace explícita la gratitud de los autores, al comité de ética, agentes administrativos y asistenciales del Hospital Raúl Orejuela Bueno por permitir la revisión de la historia clínica del paciente y brindarnos su aceptación para realizar el reporte de caso.

Conflicto de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

<https://doi.org/10.18041/1900-7841/rcslibre.2021v16n2.7897>

Referencias

1. Sundel R. *Enfermedad de Kawasaki: epidemiología y etiología*. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/kawasaki-disease-epidemiology-and-etiology?search=kawasaki&source=search_result&selectedTitle=4~150&usage_type=default&display_rank=4
2. Sundel R. *Enfermedad de Kawasaki: características clínicas y diagnóstico*. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/kawasaki-disease-clinical-features-and-diagnosis?search=kawasaki&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
3. Sundel R. *Enfermedad de Kawasaki: características clínicas y diagnóstico*. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/kawasaki-disease-clinical-features-and-diagnosis?search=kawasaki&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1
4. Sundel R. *Enfermedad de Kawasaki: complicaciones*. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/kawasaki-disease-complications?search=kawasaki&topicRef=6417&source=see_link
5. Sundel R. *Enfermedad de Kawasaki refractaria*. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/refractory-kawasaki-disease?search=kawasaki&topicRef=6423&source=see_link
6. Barrios A, Centeno F. Consenso nacional sobre diagnóstico, tratamiento y seguimiento cardiológico de la enfermedad de Kawasaki. *Anales de pediatría (Barc)*. 2018;89(3):188.e1–188.e22. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-pdf-S1695403318301516>
7. Beth M, Friedman K. Enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19): características clínicas, evaluación y diagnóstico del síndrome inflamatorio multisistémico en niños (MIS-C). Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/coronavirus-disease-2019-covid-19-multisystem-inflammatory-syndrome-in-children-mis-c-clinical-features-evaluation-and-diagnosis?search=kawasaki%20y%20covid%2019&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2
8. Consenso Interdisciplinario e Intersociedades, Sociedad Argentina de Cardiología; Enfermedad de Kawasaki: Consenso interdisciplinario e intersociedades (Guía de práctica clínica). *Revista Argentina de Cardiología*. 2017;85(5). Disponible en: <https://www.sac.org.ar/wp-content/uploads/2018/05/consenso-de-enfermedad-de-kawasaki.pdf>
9. Saguil A, Fargo M, Grogan S. Diagnosis and management of kawasaki disease. *Am Fam Physician*. 2015;91(6):365-71. PMID: 25822554. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25822554/>