



Enfermedad de Kawasaki en pediatría: caso clínico*

Luis Felipe Salcedo Libreros^a ■ María Alejandra Ponce Ramírez^b
■ Alejandro Velásquez Palomino^c ■ Manuel Calero Valencia^d

Resumen: la enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis multisistémica que se presenta en la infancia. Por lo general es una afección aguda, febril, autolimitada, de etiología desconocida y puede desarrollar alteraciones cardiovasculares; su expresión clínica es variable: presenta inflamación de los vasos de mediano calibre y de múltiples tejidos: pulmonar, meníngeo, cardiaco, urinario, gastrointestinal, musculoesquelético, neurológico o linfático. El diagnóstico y el tratamiento buscan disminuir la duración de los síntomas y prevenir la presencia de aneurismas coronarios.

Palabras clave: enfermedad de Kawasaki; síndrome mucocutáneo linfonodular; vasculitis; fiebre; aneurismas coronarios; exantema

Recibido: 14/01/2022

Aceptado: 27/08/2022

Disponible en línea: 30/06/2023

Cómo citar: Salcedo-Libreros LF, Ponce-Ramírez MA, Velásquez-Palomino A, Calero-Valencia M. Enfermedad de Kawasaki en pediatría: caso clínico. Revista Med. 2022, 30(1): 37-44. <https://doi.org/10.18359/rmed.6109>

* Artículo tipo reporte de caso registrado en un hospital nivel II en la ciudad de Palmira, Colombia.

a Pediatra, medicina y cirugía, Universidad Libre, seccional Cali, Colombia.

Correo electrónico: Felipe241@hotmail.com ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3730-0598>

b Médico, Universidad Santiago de Cali, seccional Palmira, Colombia.

Correo electrónico: alejandraponce15@outlook.es ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-3621-8784>

c Médico, Universidad Santiago de Cali, seccional Palmira, Colombia.

Correo electrónico: alep1998@hotmail.com ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-4784-0766>

d Médico, Universidad Santiago de Cali, seccional Palmira, Colombia.

Correo electrónico: manuelcronos97@gmail.com ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-5615-4103>

Kawasaki disease in pediatrics: a case report

Abstract: Kawasaki disease (KD) is a multisystemic vasculitis that presents in childhood. It is usually an acute, febrile, self-limited disease of unknown etiology and may develop cardiovascular alterations; its clinical expression is variable as it presents inflammation of medium caliber vessels and multiple tissues: pulmonary, meningeal, cardiac, urinary, gastrointestinal, musculoskeletal, neurological or lymphatic. Diagnosis is clinical, and treatment aims 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 KD, in which clinical criteria characteristic of this pathology were identified. Case report: a 22-month-old male patient was admitted to the emergency room with a 14-day evolutionary clinical picture consisting of fever, emetic episodes, abdominal pain, unresponsive to acetaminophen, and diarrheal episodes. Two days later, he manifested generalized exanthema in the inguinal region that spread to the right testicle, back, and thorax. Subsequently, he presented bilateral nonpurulent conjunctivitis for three days. He received treatment with topical steroids and oral antihistamines; partial improvement with subsequent evolution in right testicular edema and bilateral desquamation in hands and feet. KD was suspected, a transthoracic echocardiogram was sent without coronary aneurysmal dilatations, and treatment with ASA was started without indication, given the evolution of immunoglobulin. Conclusions: KD is infrequent in childhood and should be suspected in patients with prolonged febrile symptoms unresponsive to conventional treatments and in whom the presence of other pathologies is ruled out.

Keywords: Kawasaki disease; lymphonodular mucocutaneous syndrome; vasculitis; fever; coronary aneurysms; exanthema

Doença de Kawasaki em pediatria: caso clínico

Resumo: a doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite multissistêmica que ocorre na infância. Geralmente é uma doença aguda, febril, autolimitada, de etiologia desconhecida, podendo desenvolver alterações cardiovasculares; sua expressão clínica é variável, apresentando inflamação de vasos de médio porte e de múltiplos tecidos: pulmonar, meníngeo, cardíaco, urinário, gastrointestinal, musculoesquelético, neurológico ou linfático. O diagnóstico é clínico e o tratamento visa reduzir a duração dos sintomas clínicos e prevenir a presença de aneurismas coronarianos. Objetivo: descrever o caso clínico de um paciente infantil com DK, no qual foram identificados critérios clínicos característicos dessa patologia. Caso clínico: paciente do sexo masculino, 22 meses de idade, admitido no departamento de emergência com um curso clínico de 14 dias, consistindo em febre, episódios eméticos e dor abdominal, sem resposta ao acetaminofeno, além de episódios diarreicos. Dois dias depois, ele desenvolveu uma erupção cutânea generalizada na região inguinal que se espalhou para o testículo direito, costas e tórax. Posteriormente, ele apresentou conjuntivite bilateral não purulenta por três dias. Ele foi tratado com esteroides tópicos e anti-histamínicos orais; houve melhora parcial com posterior evolução do edema testicular direito, descamação bilateral nas mãos e nos pés. Suspeitou-se de DK, portanto foi realizado ecocardiograma transtorácico sem dilatações aneurismáticas coronarianas e iniciado tratamento com AAS, sem indicação devido ao tempo de evolução da imunoglobulina. Conclusões: a DK não é frequente na infância e deve ser suspeitada em pacientes com sintomas febris prolongados que não respondem aos tratamentos convencionais e nos quais a presença de outras patologias é descartada.

Palavras-chave: doença de Kawasaki; síndrome mucocutânea linfonodular; vasculite; febre; aneurismas coronarianos; exantema

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) —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 infancia (1). 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 (por ejemplo, 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 gastrointestinales (2). 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 físico (2) (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 y pérdida auditiva neurosensorial (3). La terapia inicial recomendada incluye inmunoglobulina intravenosa (IVIG; 2 g/kg) administrada como una sola infusión de ocho a 12 horas. Todas las guías publicadas también incluyen aspirina (30 a 50 mg/kg diarios divididos en cuatro dosis).

En pacientes con EK 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 factor de necrosis tumoral (TNF, por sus siglas en inglés) como

infiximab y etanercept, además de otros agentes inmunosupresores como ciclofosfamida y ciclosporina (4).

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 EK en pediatría en motores de búsqueda como UpToDate. Se realizó la descripción y presentación del reporte de caso basado en introducción, métodos, resultados y discusión (IMRAD).

Tabla 1. Criterios diagnósticos en la enfermedad de Kawasaki

Una proporción significativa de niños con EK tiene una infección concurrente; por tanto, atribuir la fiebre a dicha infección o EK requiere juicio clínico. El diagnóstico requiere la presencia de fiebre que dure al menos cinco días sin ninguna otra explicación combinada con al menos cuatro de los siguientes criterios:
1. Inyección conjuntival bilateral no purulenta
2. Cambios en la membrana mucosa oral, incluidos labios inyectados o fisurados, faringe inyectada o lengua en fresa
3. Cambios en las extremidades periféricas que incluyen eritema de las palmas o plantas, edema de manos o pies (fase aguda) y descamación periungueal (fase convaleciente)
4. Erupción polimorfa
5. Linfadenopatía cervical (al menos un ganglio linfático > 1.5 cm de diámetro)

Fuente: Sundel Robert. Enfermedad de Kawasaki: características clínicas y diagnóstico, (2020). Uptodate. Si están presentes ≥ 4 de los criterios anteriores, se puede hacer diagnóstico de EK el cuarto día de la enfermedad. Y 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 la historia clínica de un paciente, no se hizo ninguna intervención o modificación intencionada de las características biológicas, fisiológicas o psicológicas, porque se trata de un reporte de caso con revisión de la literatura. Se recibió la

aprobación 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 en Palmira, Colombia. Ingresó a urgencias con cuadro clínico evolutivo de 14 días consistente en alzas térmicas cuantificadas, pico máximo de 38,3 %, episodios eméticos y dolor abdominal. Al día siguiente su madre administró acetaminofén con una dosis de 15 mg/kg en respuesta al tratamiento convencional. No presentó episodios eméticos, pero persistió febril y se adicionó 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 consultó con su pediatra, quien indicó manejo sintomático con hidrocortisona tópica y cetirizina, una dosis cada 24 horas, con lo que presentó mejoría progresiva de lesiones en la piel.

Se practicaron pruebas de dengue y el resultado fue negativo.

Al quinto día de evolución presentó último cuadro febril (durante cinco días). Posteriormente registró edema y eritema palpebral bilateral durante tres días con resolución espontánea e inició edema en testículo derecho con descamación bilateral en manos (figura 3) y pies (figuras 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 presentó 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).

En ese momento se decidió manejo antiparasitario con albendazol suspensión 400 mg vía oral, dosis única a la espera de realización de ecocardiograma transtorácico. Al día siguiente se agregó cuadro de inyección conjuntival bilateral no purulenta (figura 7) y persistió descamación inguinal, edema en testículo derecho y descamación en manos y pies.



Figura 1. Exantema en la región inguinal derecha



Figura 2. Exantema polimorfo



Figura 3. Descamación bilateral en manos



Figura 4. Descamación bilateral en pies



Figura 5. Descamación bilateral en pies



Figura 6. Exantema bilateral en miembros inferiores



Figura 7. Inyección labial leve

Cardiología pediátrica definió en el momento síndrome de Kawasaki resuelto no tratado sin indicación de inmunoglobulina (tiempo de consulta mayor de diez días de haber iniciado la fiebre). Se dio egreso con ácido acetilsalicílico (AAS) 4mg/kg/día, control con ecocardiograma cada seis a ocho semanas con recomendaciones y signos de alarma para reconsultar en urgencias.

Discusión

La EK es una causa importante de enfermedad cardíaca que afecta principalmente a lactantes y niños pequeños, aunque puede presentarse en adolescentes y adultos. El proceso inflamatorio suele resolverse de forma espontánea en la mayoría de los pacientes. El tratamiento inadecuado en los pacientes desarrolla un 25 % de probabilidad de

Tabla 2. Reporte de paraclínicos

Paraclínicos	Resultados
Hemograma	Leucocitos: 9,66 x 10 ³ /uL Neutrófilos: 57,3 % Linfocitos: 21,7 % Monocitos: 6,2 % Eosinófilos: 11,6 % Basófilos: 0,05 % Plaquetas: 685.000 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
Albúmina	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
Ecocardiograma transtorácico	Aparato valvular normal Aorta normal Pulmonar normal Mitral normal Tricúspidea normal Fracción de acortamiento: 33 % Fracción de eyección: 63 % Sin presencia de anomalías coronarias

Fuente: datos suministrados por el Hospital Universitario del Valle

afectación de las arterias coronarias y, por 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.* (5) el 85 % de los casos sucede 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. En ambos grupos es 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 EK en niños. Beth y Friedman *et al.* (6) establecen por su parte que en abril de 2020 informes del Reino Unido documentaron una presentación en niños similar a la EK incompleta o al síndrome de choque tóxico. Desde entonces ha habido informes de niños de otras partes del mundo infectados de manera similar. La afección se ha denominado síndrome inflamatorio multisistémico en niños (MIS-C, por sus siglas en inglés); también conocido como síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico (PMIS, por sus siglas en inglés).

Si bien, según Beth y Friedman *et al.* (6) la incidencia de MIS-C es incierta, parece ser una complicación rara de COVID-19 en niños. Muchos infantes con MIS-C cumplen con los criterios para la EK completa o incompleta, la epidemiología difiere de la EK clásica. La mayoría de los casos de MIS-C se ha producido en niños mayores y adolescentes que anteriormente estaban sanos. Las manifestaciones más frecuentes del PMIS se registran en la tabla 3.

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

Para el tratamiento de estos pacientes se justifican terapias agresivas inicialmente con inmunoglobulina intravenosa que, junto con la administración de ácido acetilsalicílico, logra una respuesta favorable porque disminuye la duración

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

Síntomas	Frecuencia (%)
Fiebres persistentes (duración de cuatro a seis 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 M, Friedman K. Enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19): características clínicas, evaluación y diagnóstico del síndrome inflamatorio multisistémico en niños (MIS-C). UpToDate.

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, que reporta que el 85 % de los casos sucede en menores de 5 años, con máxima incidencia entre los 18 y 24 meses (4). Este niño es un lactante mayor de sexo masculino, en quien las manifestaciones clínicas consistieron en fiebre con duración de cinco días sin ninguna otra explicación; edema, eritema y descamación en manos y pies, inyección conjuntival bilateral purulenta y exantema polimorfo.

Estos hallazgos concuerdan con los descritos en el consenso realizado por la Sociedad Argentina de pediatría y cardiología *et al.* (7) que reportan fiebre en el ciento por ciento de los casos, eritema bilateral palmo-plantar con 72 %, exantema polimorfo 90-92 %, afectación de labios y cavidad bucal 92 % y afectación ocular presente del 90 al 95 % de los casos. Además, Saguil y Fargo *et al.* (8) establecen

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.

Referencias bibliográficas

- (1) Sundel R. Enfermedad de Kawasaki: epidemiología y etiología. UpToDate. 2020. 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. UpToDate. 2020. 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: complicaciones. UpToDate. 2020 [citado 23 diciembre 2020]; Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/kawasaki-disease-complications?search=kawasaki&topicRef=6417&source=see_link
- (4) Sundel R. Enfermedad de Kawasaki refractaria. UpToDate. 2020. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/refractory-kawasaki-disease?search=kawasaki&topicRef=6423&source=see_link
- (5) 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.e1-188e22. <https://www.analesdepediatria.org/es-pdf-S1695403318301516>
- (6) Beth M, Friedman K. COVID-19: Multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C) clinical features, evaluation, and diagnosis. UpToDate. 2020. <https://www.uptodate.com/contents/covid-19-multisystem-inflammatory-syndrome-in-children-mis-c-clinical-features-evaluation-and-diagnosis>
- (7) Sociedad Argentina de Cardiología. Enfermedad de Kawasaki: consenso interdisciplinario e intersociedades (Guía de práctica clínica). Revista Argentina de Cardiología. 2017;85(5). <https://www.sac.org.ar/wp-content/uploads/2018/05/consenso-de-enfermedad-de-kawasaki.pdf>
- (8) Saguil A, Fargo M, Grogan S. Diagnosis and management of kawasaki disease. Am Fam Physician. 2015;91(6):365-71. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25822554/>

