

## ENFERMEDAD DE KAWASAKI (SINDROME GANGLIONAR MUCOCUTANEO). PRESENTACION DE 1 CASO

HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE "WILLIAM SOLER"

*Dra. Martha Morono Guerrero,\* Dra. Lidia T. Ramos  
Carpente,\*\* Dr. Eric Martinez Torres\*\*\*  
y Dr. Ramón Consuegra Núñez\*\*\*\**

### RESUMEN

Se realiza una revisión de los síntomas y signos de la enfermedad y se destaca la poca frecuencia en nuestro medio. Se presenta el caso de una paciente de 14 años de edad que tiene fiebre, conjuntivitis, erupción cutánea y lesiones en la cavidad bucal que clínicamente nos hace plantear el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki. Se analiza su evolución, que fue favorable, como ocurre en niños mayores donde es menor la presencia de manifestaciones cardíacas por vasculitis de arterias coronarias, que producen graves complicaciones en esta entidad. Se hace énfasis en el diagnóstico diferencial.

### INTRODUCCION

La entidad fue reportada por primera vez en 1967 y está caracterizada por fiebre persistente, erupción cutánea, conjuntivitis, adenopatías cervicales y descamación periungueal de los dedos.<sup>1,2</sup> Fue descrita en Japón por el doctor Tomisaka Kawasaki y se han diagnosticado casos en países asiáticos, europeos y americanos.

Es una enfermedad sistémica febril, inflamatoria, que afecta a los vasos sanguíneos, la causa es desconocida, la mayoría de los casos se observa en menores de 5 años y la mitad en menores de 2 años; aunque se ha<sup>3</sup> diagnosticado en adultos jóvenes. Es más frecuente en el sexo masculino.

La evolución es en 3 fases. La primera, fase aguda febril de más de 5 días de evolución y en los siguientes días aparecen la mayoría de los

\* Especialista de I Grado en Pediatría.

\*\* Residente de 3er año en Pediatría.

\*\*\* Especialista de II Grado en Pediatría.

\*\*\*\* Especialista de I Grado en Pediatría. Profesor Titular.

criterios (de 7 a 14 días). En la segunda fase (15 a 25 días) hay anorexia e irritabilidad. Aparece la descamación de los dedos de manos y pies. La tercera fase (convalecencia, 25 a 60 días), se considera desde que ceden los síntomas hasta que la eritrosedimentación disminuye.<sup>2</sup>

El interés de presentar este caso, es que dada la poca frecuencia de esta enfermedad en nuestro medio, pensamos que es importante exponer los aspectos más sobresalientes de la entidad y su diagnóstico diferencial.

## PRESENTACION DEL CASO

Paciente L. M. N., historia clínica 438446, de 14 años de edad de la raza blanca, del sexo femenino.

Antecedentes de la enfermedad: con antecedentes de salud anterior, 3 días antes del ingreso comenzó a presentar fiebre de 39 °C y cefaleas occipitales intensas.

Antecedentes patológicos familiares: el padre presentó síndrome de Guillain-Barré.

Antecedentes patológicos personales: meningoencefalitis viral (3 años de edad). Sarampión, varicelas, parotiditis (entre 3 y 5 años de edad). Padece coriza y dermatitis. Alergia a la penicilina.

Examen físico al ingreso: adolescente bien nutrida, con buen estado general. Temperatura de 38,5 °C.

Presenta inyección conjuntival ligera, bilateral, sin secreción. Orofaringe enrojecida. Adenopatías cervicales pequeñas de 1 a 2 cm. Se palpa adenopatía preauricular derecha.

En la piel de brazos y muslos presenta erupción máculo-pápulo-eritematosa, no prurito (figuras de la 1 a la 3). El resto del examen normal.

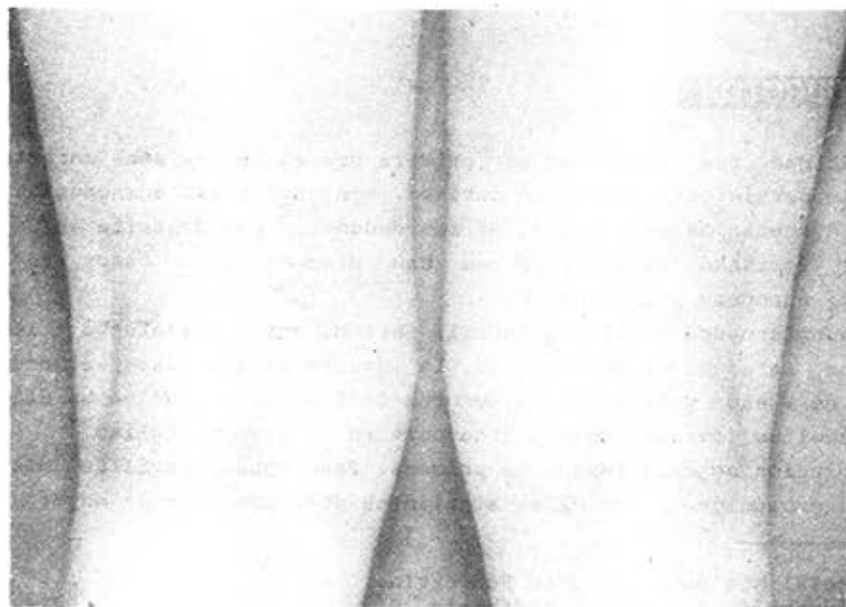


Figura 1. Exantema polimorfo.

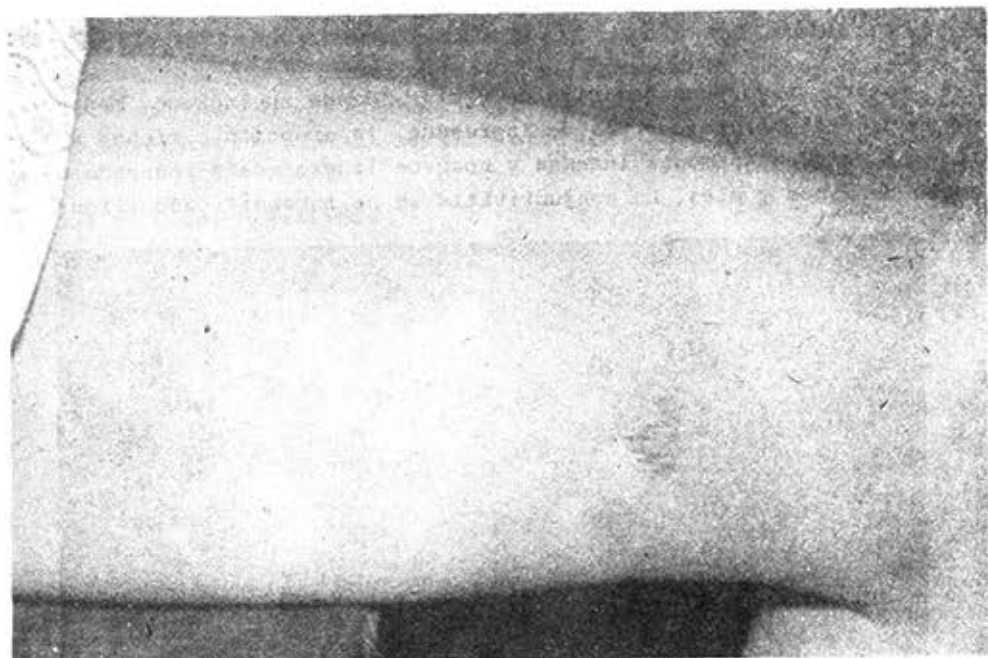


Figura 2. Exantema polimorfo..

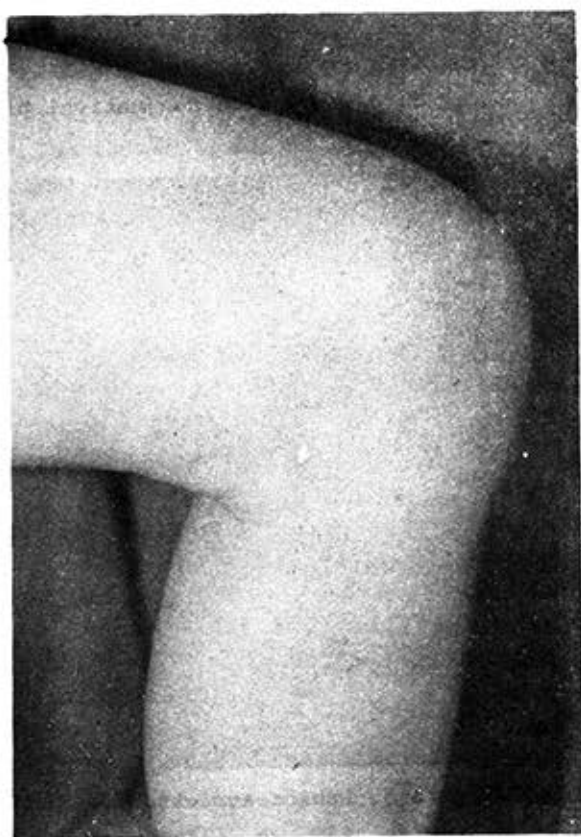


Figura 3. Exantema poli-  
morfo.

## EVOLUCION

La fiebre tuvo una duración de 8 días, desde su ingreso. Mantuvo buen aspecto general. Al tercer día de ingresada, la erupción comienza a disminuir, la cefaléa es menos intensa y aparece ligero edema indurado de dedos y dorso de manos y pies. La conjuntivitis se ha intensificado (figura 4).

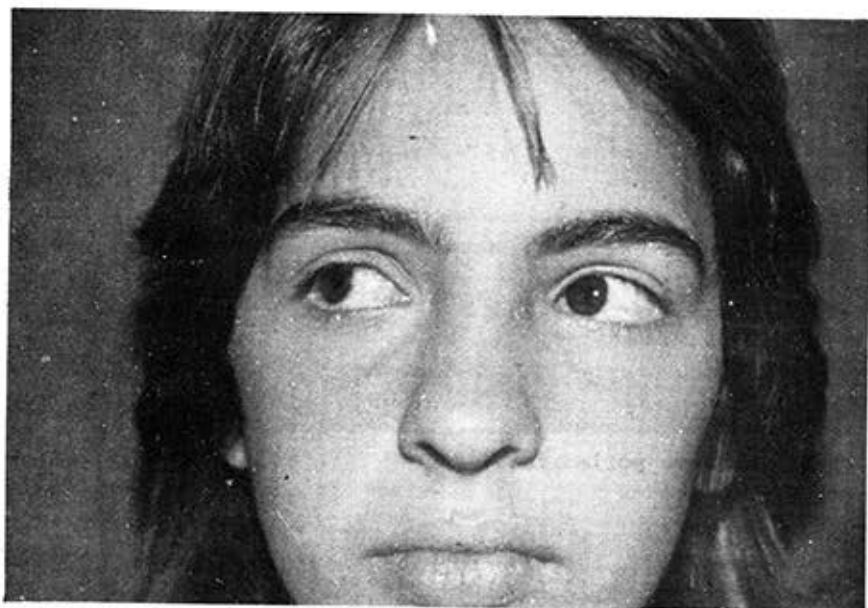


Figura 4. Inyección conjuntival bilateral.

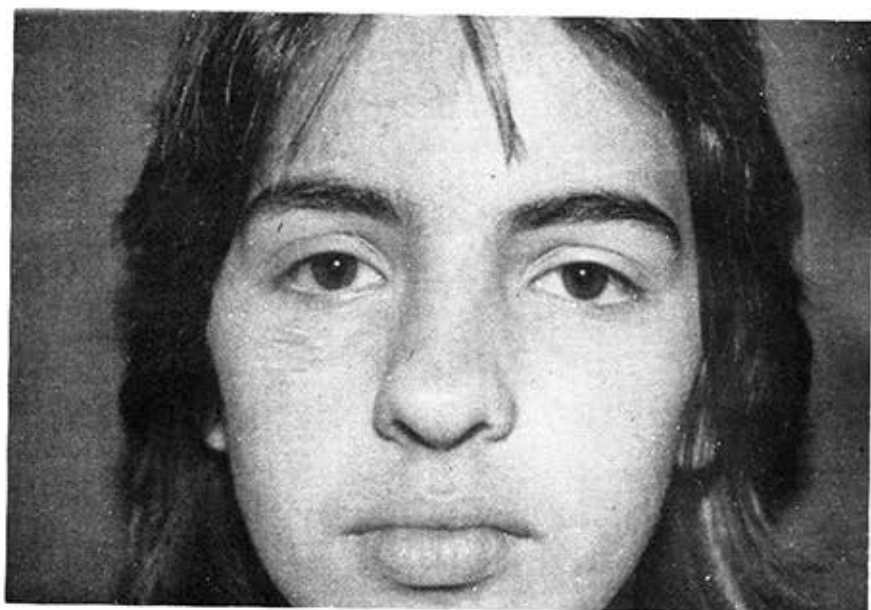


Figura 5. Labios agrietados.

Al día siguiente se observa lengua enrojecida en los bordes con hipertrofia de las papilas y labios agrietados (figura 5).

Al octavo día, no presenta fiebre, la conjuntivitis y el rash cutáneo casi han desaparecido. El examen cardiorrespiratorio se ha mantenido normal.

#### Estudios complementarios:

Hemoglobina: 12.2 g %. LCR normal.

Leucocitos: 15,000 x mm C; polimorfo 88 % y linfocitos 22 %.

Eritrosedimentación: 63 mm.

Conteo de plaquetas: 25,000 x mm C.

Examen de orina: vestigios de albúmina. Resto normal.

Factor reumatoideo: negativo.

Título de antiestreptolisina: 200 U.

Urea y creatinina: normales.

Electroforesis de proteínas: normal.

Rayos X de tórax: negativo.

Electrocardiograma (2 normales).

Ecocardiograma: normal.

Hemocultivos: negativos.

Coprocultivo: negativo.

Urocultivo: negativo.

Tratamiento recibido: aspirina (50 mg/kg/día).

La evolución fue favorable, es dada de alta con tratamiento a los 12 días de su ingreso.

En la consulta a la semana del egreso, refirió cefalea en ocasiones y se constató descamación ligera de las palmas de las manos y región periungueal. Resto del examen físico, normal.

Hemograma y eritrosedimentación, normales. Electrocardiograma: normal. A los 2 meses, se mantenía asintomática.

## DISCUSION

El diagnóstico de enfermedad de Kawasaki se hace por la clínica, con 5 de los 6 síntomas principales.<sup>4</sup> (Anexo).

Nuestra paciente presentó toda esta sintomatología. Se describen otros síntomas y signos como son: artritis, carditis, artralgiás, diarreas,<sup>5</sup> meningoencefalitis aséptica, hepatitis, inflamación de la vesícula biliar, pancreatitis.<sup>6</sup>

Alteraciones sanguíneas: leucocitosis con desviación izquierda. Eritrosedimentación acelerada. Proteína C reactiva +. Aumento de  $PO_2$ . Trombocitosis y puede haber albuminuria.<sup>4</sup>

La lesión más temible es la de las arterias coronarias donde se puede producir una angitis necrozante con formación de aneurismas y trombosis.<sup>2,7</sup> Cuando esto ocurre, existe trombocitosis.<sup>7</sup>

La presencia de manifestaciones cardiovasculares es de gran importancia,<sup>2</sup> pues la afectación cardíaca es la causa de muerte en esta enfermedad.

La evolución de los pacientes que la han padecido ha de seguirse con esmero, controlando los perfiles cardiovasculares. Algunos autores opinan que en pacientes sin signos clínicos, con electrocardiograma y ecocardiograma normales, no necesitan otras investigaciones.<sup>5,8</sup>

La paciente nuestra no tuvo manifestación clínica de lesión cardiovascular. Este tipo de complicación tiene mayor incidencia en menores de 1 año.<sup>5</sup>

El diagnóstico diferencial de la enfermedad se debe realizar con la escarlatina, la artritis reumatoidea, lupus eritematoso diseminado, leptospirosis, infecciones virales, periarteritis nodosa, etcétera.

Para algunos autores la enfermedad de Kawasaki sería la forma benigna de la periarteritis nodosa infantil.<sup>2,9</sup> La vasculitis en la enfermedad de Kawasaki afecta a las arterias medianas y grandes; pero no hay degeneración fibrinoide. La forma clásica de periarteritis nodosa lesiona a pequeñas arterias, suele ser recurrente y existe degeneración fibrinoide, sin embargo, la forma infantil y el síndrome ganglionar cutáneo están muy relacionados.<sup>5,9</sup>

El pronóstico de esta enfermedad depende de que exista o no afectación cardíaca. La evolución es favorable en los pacientes que no presentan esta lesión. A mayor edad, mejor pronóstico.<sup>3</sup>

El tratamiento de elección es la aspirina a dosis de 30 a 50 mg/kg/día, desde el momento del diagnóstico hasta 7 meses después de la desaparición de los síntomas.<sup>3,6</sup>

## Anexo. Criterios diagnósticos en la enfermedad de Kawasaki. Principales signos y síntomas

1. Más de 5 días con fiebre.
2. Conjuntivitis bilateral.
3. Cambios en la cavidad bucal.
  - Lengua aframbuesada.
  - Orofaringe: enantema.
  - Labios: fisuras, sequedad, eritema.
4. Cambios en pies y manos.
  - Plantas, palmas: enrojecimiento.
  - Pies, manos: edema endurecido.
  - Dedos: descamación.
5. Exantema polimorfo.
6. Linfadenopatías cervicales.

## SUMMARY

A review of symptoms and signs of Kawasaki disease is carried out, making emphasis on the fact that it is an uncommon disease in our environment. In this case we are dealing with a female patient aged 14 years, who presents fever, conjunctivitis, cutaneous eruption and lesions in the oral cavity, which clinically lead us to state the diagnosis of Kawasaki disease. Her evolution is analysed, being it favorable, as occurs in older children, since presence of cardiac manifestations due to vasculitis of the coronary arteries, producing severe complications in such entity, are minor. Emphasis is made on differential diagnosis.

## RESUME

On fait une revue des symptômes et des signes de la maladie et on signale sa rareté dans notre milieu. On présente le cas d'une patiente âgée de 14 ans, porteuse de fièvre, conjonctivite, éruption cutanée et de lésions dans la cavité buccale. On pose le diagnostic clinique de maladie de Kawasaki. L'évolution a été favorable, tel qu'il arrive chez les enfants les plus âgés, chez lesquels sont plus rares les manifestations cardiaques dues à une vasculite des artères coronaires, étant celles qui entraînent les complications graves dans cette entité. On met l'accent sur le diagnostic différentiel.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. MENDOZA, J. ET AL.: Enfermedad de Kawasaki. Reporte de los primeros cinco años en República Dominicana. Rev Archivos Dominicanos de Pediatría 22 (2): 127-131, 1986.
2. MAROTO, E. ET AL.: Enfermedad de Kawasaki. Estudio de 4 casos. Rev Esp Ped 39 (234): 460-469, 1983.
3. KAWASAKI, T. ET AL.: A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node Syndrome prevailing in Japan. Pediatrics 54: 271-275, 1974.
4. GARCIA, M. A.: Enfermedad de Kawasaki: Nuestra experiencia. Rev Esp Ped 43 (1): 44-52, 1987.
5. ZURRON, E. ET AL.: Enfermedad de Kawasaki. Peculiaridad de 3 casos. Rev Esp Ped 40 (240): 483-493, 1984.
6. STOLER, J. ET AL.: Pancreatitis in Kawasaki disease. AJDC 141 (3): 306-308, 1987.
7. CORRIGAN, J.: Kawasaki disease and the plight of the platelet. AJDC 140 (12): 1223-1224, 1986.
8. ZAMBURLINI, G.; N. SIRINNATI: Kawasaki disease in North-East Italy. Lancet 1: 822-823, 1983.
9. YANAGIHARA, R.; J. K. TODD: Acute febrile mucocutaneous lymph node Syndrome. AJDC 134: 603-614, 1980.

Recibido: 29 de abril de 1988. Aprobado: 31 de mayo de 1988.

Dra. Martha Morón. Hospital Pediátrico Docente "William Soler". San Francisco 10112, Ciudad de La Habana 10800, Cuba.