

Enfermedad de Kawasaki: A propósito de un caso atípico y con intususcepción.

TORI TORI Carlos*, BAZÁN ZENDER Carlos**, VARGAS GALGANI Mario.***

SUMMARY

We present a rare association of atypical Kawasaki disease and intususcepción in a three month old male patient. It all began with high fever and an obstructive intestinal syndrome developed in the second day of hospitalization, diagnosed as a colo-colonic intususcepción. Despite an adequate postoperative antibiotic coverage the high fever continued, which made us pursue a diagnosis of a vasculitis syndrome among other entities. The echocardiogram showed dilatation of both coronary arteries. The currently accepted clinical criteria for Kawasaki disease may not always allow its identification in patients who are younger than six months of age. A diagnosis of Kawasaki disease and an echocardiographic evaluation of the coronary arteries should be considered in young infants with prolonged fever of unknown origin. (*Rev Med Hered 2001; 12: 37-41*).

KEY WORDS: Kawasaki, mucocutaneous lymph node syndrome, atypical vasculitis, intususcepción, children.

INTRODUCCIÓN

Presentamos el caso de un paciente varón de tres meses de edad con enfermedad de Kawasaki atípica e intususcepción, lo cual constituye una asociación infrecuente. La continuidad de la fiebre a pesar de una cobertura antibiótica adecuada, la ausencia de otra sintomatología y la dilatación de ambas arterias coronarias en el ecocardiograma nos llevaron al diagnóstico de enfermedad de Kawasaki atípica.

Enfermedad Actual

A.D.S., varón de tres meses de edad con fiebre de 36 horas de evolución e irritabilidad, pero en buen estado general. Un día antes de su ingreso había concurrido al

Servicio de Emergencia por llanto frecuente y fiebre. Al día siguiente acude nuevamente a Emergencia por fiebre alta y ningún otro síntoma. El examen físico era normal, no habiendo adenopatías, signos meníngeos, ni hepato o esplenomegalia.

Antecedentes familiares: Asma bronquial, diabetes mellitus y lupus eritematoso en la rama materna.

Como la fiebre era bastante alta, se hospitalizó al paciente y se inició tratamiento con ceftriaxona y gentamicina por vía endovenosa.

El hemograma mostró anemia leve, leucocitosis y trombocitosis (Cuadro N°1). Las transaminasas y el examen de orina fueron normales. Los cultivos fueron

* Pediatra, Clínica San Felipe. Profesor Invitado del Departamento de Pediatría, Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.

** Cirujano-Pediatra, Clínica San Felipe. Lima, Perú.

*** Médico-Cardiólogo, Clínica San Felipe. Lima, Perú.

segundo año de vida, con el 80% de los casos en menores de 4 años de edad. Los varones son más afectados que las mujeres en una proporción de 1.5 a 1. Individuos de raza japonesa y coreana tienen un mayor riesgo de enfermedad (1,3,4). En los países desarrollados la enfermedad de Kawasaki ha reemplazado a la fiebre reumática como la causa más común de enfermedad cardíaca adquirida en pediatría (5).

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad trifásica de inicio agudo con fiebre alta como primer signo y una duración de 7 a 14 días. Se acompaña de inyección conjuntival sin secreción ocular, cambios en la mucosa oral como eritema de faringe, lengua aframbuesada, labios fisurados; un edema indurado y coloración purpúrea de palmas y planta de los pies; un rash máculo-papular o morbiliforme principalmente en el tronco, y linfadenopatía cervical con ganglios de diámetro no mayor de 1.5 cm. Le sigue una fase subaguda de 25 días de duración, durante la cual desaparecen la fiebre, el rash y la linfadenopatía y se agregan descamación de los dedos, artralgias, artritis y disfunción miocárdica.

La fase de convalecencia se inicia cuando ya no hay signos clínicos y continúa hasta que la velocidad de sedimentación retorna a lo normal, usualmente a los 70 días de iniciada la enfermedad.

Aunque los niños menores de 6 semanas de edad pueden tener los signos clásicos de la enfermedad, el diagnóstico en los primeros tres meses de vida es infrecuente, por presentar ellos manifestaciones leves o atípicas, con menos signos diagnósticos o sólo fiebre y el hallazgo de anomalías en las arterias coronarias, como en el caso presente (6,7,8). Esto es lo que constituye el Kawasaki atípico.

Estas anomalías en las coronarias se comienzan a visualizar entre el final de la primera semana y comienzos de la segunda. Consisten en dilatación progresiva de las arterias coronarias, alcanzando mayor incidencia y severidad al mes de su inicio. En total, un 18 a 25% de pacientes van a desarrollar estos aneurismas, y los varones menores de 1 año son los que están en mayor riesgo. Otros hallazgos cardiovasculares son: pericarditis (30%), ritmo de galope, insuficiencia cardíaca (20%), insuficiencia tricuspídea (30%), insuficiencia mitral (25%), miocarditis, y bloqueo cardíaco de primer grado (1). Además pueden presentar meningitis aséptica, artralgias y artritis, distensión aguda de la vesícula biliar, diarrea (25%), hepatopatía (40%), neumonitis, otitis media, uretritis (60%) (1), anemia hemolítica autoinmune (9), psoriasis (9), hipertensión renovascular (10), colitis izquierda (11) e isquemia periférica severa resultante

en gangrena (12). Otro signo es el eritema e induración en el sitio de inoculación del bacilo de Calmette-Guerin (13).

Los resultados de exámenes de laboratorio son una muestra del grado de inflamación sistémica: leucocitosis, algunas veces con desviación izquierda; anemia; aumento de la velocidad de sedimentación; presencia de proteína C reactiva, de alfa-1-antitripsina y, también, trombocitosis. Nuestro paciente mostró una leucocitosis importante, anemia y trombocitosis.

La intususcepción es un cuadro bastante infrecuente en pacientes con Enfermedad de Kawasaki. Solamente hay un caso descrito en la literatura en un bebé de sexo femenino de 4 meses de edad (14). Esto es de llamar la atención, ya que hay casos de intususcepción descritos en otros tipos de vasculitis como en la púrpura de Henoch-Schönlein, en el edema hemorrágico agudo que es una forma de vasculitis leucocitoclástica limitada a la piel, y en el lupus eritematoso diseminado (15,16,17,18,19).

En cuanto al tratamiento, la respuesta a la inmunoglobulina endovenosa y aspirina en altas dosis es bastante rápida. Dos tercios de los pacientes permanecerán afebriles y mejorados después de 24 horas de haber completado el tratamiento endovenoso. El 90% lo estará a las 48 horas. Aquellos que permanecen con fiebre tienen un alto riesgo de desarrollar anomalías coronarias (1).

La administración de inmunoglobulina endovenosa en la fase aguda de la enfermedad reduce la prevalencia de dilatación coronaria a menos del 5% y la de aneurismas coronarios gigantes a menos del 1% (20).

El pronóstico de esta enfermedad empeora si existen factores como el ser de sexo masculino, tener menos de 1 año de edad, haber tenido fiebre por lo menos 14 días o recrudescencia de la fiebre, tener una hemoglobina menor de 10 gm/dl, leucocitosis de más de 30,000/mm³, elevación persistente de la proteína C reactiva y una velocidad de sedimentación mayor de 30 mm/hora (Westergren)(21).

La trombocitopenia está asociada con el desarrollo de enfermedad coronaria severa e infarto de miocardio (22).

En conclusión, la Enfermedad de Kawasaki debe considerarse siempre en el diagnóstico diferencial de una fiebre prolongada en niños. Ocasionalmente la fiebre puede ser la única manifestación de la enfermedad en pacientes menores de seis meses de edad. En tales



casos, el diagnóstico se confirma con el hallazgo de aneurismas coronarios en el ecocardiograma (23). Seguir exactamente los criterios actualmente aceptados para diagnosticar la enfermedad de Kawasaki puede llevarnos a no reconocer sus formas incompletas, con secuelas potenciales de infarto de miocardio y muerte súbita (8).

Correspondencia

Dr. Carlos Tori Tori.
Clínica San Felipe. Av. Gregorio Escobedo 660, Of 404.
Lima 11, Perú.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Melish ME. Kawasaki Syndrome. *Pediatrics in Review* 1996; 17(5):153-162.
2. Kawasaki T: Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children [Japanese]. *Jpn J Allergy* 1967; 16:178-222.
3. Morens DM, Anderson LJ, Hurwitz ES. National surveillance of Kawasaki disease. *Pediatrics* 1980; 65:21-5.
4. Dean AG, Melish ME, Hicks R, et al: An epidemic of Kawasaki syndrome in Hawaii. *J Pediatr* 1982; 100:552-557.
5. Taubert KA, Rowley AH, Shulman ST: A 10 year (1984-1993) United States hospital survey of Kawasaki disease. In Kato H (ed): *Kawasaki Disease*. Elsevier Science, Amsterdam, The Netherlands, 1995, pp 34-38
6. Boven K, DeGraeff-Meeder ER, Spliet W, et al: Atypical Kawasaki disease: An often missed diagnosis. *Eur J Pediatr* 1992; 151:577-580.
7. Burns JC, Wiggins JW, Toews WH, et al: Clinical spectrum of Kawasaki disease in infants younger than 6 months of age. *J Pediatr* 1986; 109:759-763.
8. Rowley AH, Gonzalez-Crussi F, Gidding SS, et al: Incomplete Kawasaki disease with coronary artery involvement. *J Pediatr* 1987; 110:409-413.
9. Burke AP, Virmani R, Perry LW, Ling Li, King TM, Smialek J. *Pediatrics* 1998; 101:108-111.
10. Foster BJ. Kawasaki disease complicated by renal artery stenosis. *Arch Dis Child* 2000; 83: 253-5.
11. Chung CJ. Kawasaki disease presenting as focal colitis. *Pediatr Radiol* 1996; 26:455-7.
12. Tomita S, Chung K, Mas M, et al: Peripheral gangrene associated with Kawasaki disease. *Clin Infect Dis* 1992; 14:121-126.
13. Suzuki A, Yamagishi M, Kimura K, et al: Functional behavior and morphology of the coronary artery wall in patients with Kawasaki disease assessed by intravascular ultrasound. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:291-296.
14. Huang YC. Unusual manifestations in children with Kawasaki disease. *J Formos Med Assoc* 1997; 96: 451-6.
15. Robson WL, Leung AK: Henoch-Schonlein purpura. *Adv Pediatr* 1994; 41:163-194.
16. Lanzkowsky S, Lanzkowsky L, Lanzkowsky P: Henoch-Schoenlein purpura. *Pediatr Rev* 1992; 13:130.
17. Roberti I, Reisman L, Churg J: Vasculitis in childhood. *Pediatr Nephrol* 1993; 7:479.
18. Baselga E, Drolet BA, Esterly NB. Purpura in infants and

- children. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1997; 37:673-708.
19. Bailey M, Chapin W, Licht H, Reynolds JC. Gastrointestinal Disorders and Systemic Disease, Part II. The Effects of Vasculitis on the Gastrointestinal Tract and Liver. *Gastroenterology Clinics* 1998; 27:747-782.
20. Newburger JW. Kawasaki disease: Who is at risk? *J Pediatr* 2000;137:149-52.
21. Asai T. [Diagnosis and prognosis of coronary artery lesions in Kawasaki disease. Coronary angiography and the conditions for its application (a score chart)]. *Nippon Rinsho* 1983;41:2080-5. (Jpn).
22. Niwa K, Aotsuka H, Hamada H, et al: Thrombocytopenia: A risk factor for acute myocardial infarction during the acute phase of Kawasaki disease. *Coron Artery Dis* 1995; 6:857-864.
23. Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki Syndrome. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46:313-329.