

Presentación de casos

# *Enfermedad de Kawasaki y fenómeno de Raynaud en un paciente de 15 años de edad*



**Philippe Chalem, Elias Forero, Alfonso Tenorio, José Félix Restrepo, Federico Rondón, Mario Peña, Antonio Iglesias**

**La enfermedad de Kawasaki es un síndrome febril agudo acompañado por inyección conjuntival, exantema polimorfo, eritema e induración en manos, afección de la mucosa oral y linfadenopatías cervicales. Durante la fase de convalecencia se presenta descamación en palmas y plantas. Aunque esta entidad se manifiesta principalmente en niños menores de cinco años, también ha sido descrita en otros grupos etéreos. Describimos el caso de un individuo de 15 años de edad que cumple con todos los criterios diagnósticos y que tiene además la particularidad de presentar un fenómeno de Raynaud como manifestación asociada. Fue manejado con gamaglobulina endovenosa y aspirina. No se identificaron complicaciones cardiovasculares. Es el primer caso descrito en un adolescente colombiano y el tercero informado en nuestra literatura.**

## **Introducción**

**E**n 1967 Tomisaku Kawasaki informó acerca de 50 casos de niños con un síndrome febril agudo, compromiso mucocutáneo y de ganglios linfáticos. Hoy esta entidad, conocida justamente con el epónimo de quien la describió por vez primera, ha sido identificada en varios países del mundo. La enfermedad de Kawasaki puede presentarse de manera esporádica o en pequeños brotes epidémicos. La afección de individuos de sexo masculino es más frecuente (relación hombres mujeres: 1 : 5) y la edad de aparición es inferior a cinco años en la gran mayoría de los casos, aunque hay varias descripciones en individuos pertenecientes a grupos etéreos diversos, incluidos adolescentes y adultos.

## **Presentación del caso**

Paciente de sexo masculino de 15 años de edad, natural y procedente de Santafé de Bogotá, que refiere un cuadro clínico de cinco días de evolución consistente en astenia, adinamia, fiebre alta, eritema en palmas y plantas, lesiones orales ulceradas y brote fino micropapular en todo el cuerpo.

Había acudido un mes antes a la misma institución por presentar

palidez y cianosis en manos durante la exposición al frío. Se hizo el diagnóstico de fenómeno de Raynaud primario y se le realizó una capilaroscopia, la cual fue informada como anormal, con patrón inespecífico. No se inició en ese momento ningún tipo de manejo farmacológico. Dicha sintomatología persistió en el momento de la consulta.

No tenía antecedentes de ingestión de fármacos, ni de infecciones virales recientes.

Al examen se encontró febril (39° C), con eritema en mucosa oral, úlceras en mucosa yugal y en paladar duro (Figura 1). Presentaba adenopatías cervicales grandes, móviles y dolorosas. En el examen cardiovascular se auscultaron ruidos cardíacos taquicárdicos, sin soplos. En manos y pies se encontró eritema con induración de la piel (Figura 2). Se observó un brote fino micropapular diseminado en tronco y extremidades (Figura 3).

Dr. Philippe Chalem Ch: Médico Internista, Residente de Reumatología; Dr. Elias Forero I: Médico Internista, Residente de Reumatología; Dr. Alfonso Tenorio G; Residente de Tercer Año de Medicina Interna; Dr. José Félix Restrepo: Médico Internista Reumatólogo. Profesor Asistente de Reumatología; Dr. Federico Rondón: Médico Internista Reumatólogo. Profesor Asistente de Reumatología; Dr. Mario Peña C: Médico Internista Reumatólogo, Profesor Titular y Emérito de Reumatología; Dr. Antonio Iglesias G: Médico Internista Reumatólogo, Profesor Asociado. Jefe Unidad de Reumatología.

Con los anteriores hallazgos se decidió hospitalizarlo con el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki. Los estudios de laboratorio evidenciaron una velocidad de sedimentación globular elevada y anticuerpos antinucleares positivos (1: 320) con patrón moteado. Se identificaron cocos Gram positivos abundantes en frotis de mucosa oral. El cuadro hemático, las pruebas de función renal y la proteína C reactiva fueron normales. Los anticuerpos contra citoplasma de neutrófilos (ANCA) y contra antígenos nucleares extraíbles (ENA) fueron negativos. Se realizó una prueba de Tzank de las lesiones de mucosa oral la cual fue negativa. Al ingreso se practicó un electrocardiograma que mostró inversión de las ondas T en la cara anteroseptal (Vía V3). El ecocardiograma transtorácico fue informado como normal.

Se inició manejo con ácido acetilsalicílico 3 g/día y prostafilina 6 g/día por sobreinfección de la mucosa oral. Durante los cinco primeros días se le administraron 24 gramos de gamaglobulina endovenosa. La evolución del paciente fue satisfactoria con mejoría de la sobreinfección bacteriana, desaparición de la fiebre, resolución simultánea de las adenopatías y aparición de la clásica descamación de la piel de manos y pies (Figura 4). Durante la semana que duró la hospitalización no presentó ninguna manifestación cardiovascular.

La descamación se exacerbó durante las semanas siguientes al egreso hospitalario. Cuatro semanas después de su egreso se le realizó un ecocardiograma transesofágico que no mostró alteración alguna. Tres meses del

inicio de la enfermedad persiste el fenómeno de Raynaud, con desaparición del resto de la sintomatología.

### Discusión

La enfermedad de Kawasaki se caracteriza por un cuadro febril agudo que se presenta predominantemente en menores de cinco años de edad y es más frecuente en el sexo masculino. Sus manifestaciones clínicas se pueden dividir en mucocutáneas y cardiovasculares, y son precedidas por fiebre alta de inicio súbito. En los primeros cinco días de la enfermedad se presenta inyección conjuntival, eritema en mucosa oral y en labios, además de un exantema polimórfico diseminado en tronco y extremidades; en las palmas y las plantas se observa eritema con induración. Pueden encontrarse grandes adenopatías cervicales dolorosas. Durante el estado agudo con frecuencia se presenta una carditis sintomática, habitualmente leve, aunque se han descrito complicaciones muy graves (1 - 4). Por medio de la ecocardiografía bidimensional realizada entre la primera y la cuarta semanas puede evidenciarse la formación de aneurismas coronarios hasta en 40% de los casos, aunque estas alteraciones revierten a la postre en la gran mayoría de pacientes (2). Hacia la segunda o tercera semana de evaluación ocurre la descamación de la piel en las extremidades inicialmente en el hiponiquio y luego en las regiones palmar y plantar. Durante este período se pueden presentar complicaciones fatales como trombosis coronaria (que se manifiesta como muerte súbita o infarto agudo del miocardio) o

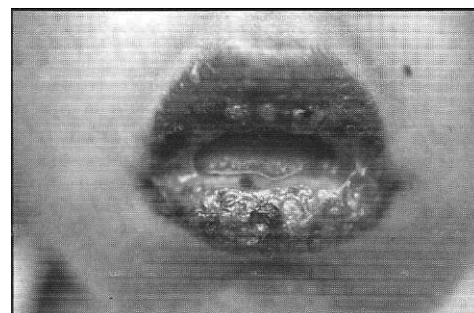


Figura 1. Eritema en mucosa oral y lesiones ulceradas en labios.

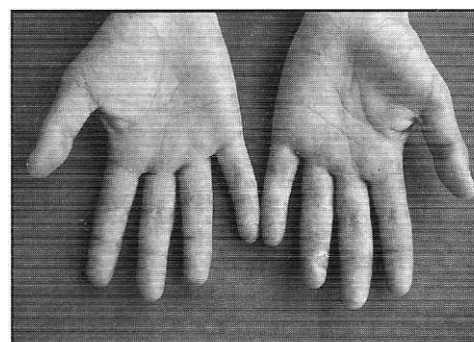


Figura 2. Eritema palmar.

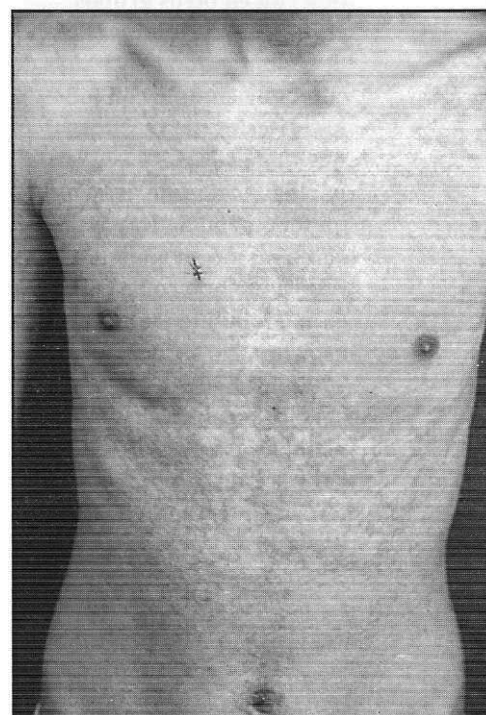


Figura 3. Brote maculopapular diseminado en el tronco.

## Kawasaki y Raynaud

1. Fiebre persistente por cinco días o más.
2. Extremidades periféricas. <ul style="list-style-type: none"><li>• Estado inicial: eritema de palmas y plantas, edema indurado.</li><li>• Estado de convalecencia; descamación membranosa de los pulpejos.</li></ul>
3. Exantema polimorfo.
4. Congestión conjuntiva bilateral.
5. Labios y cavidad oral; labios erimatosos, lengua con aspecto de frambuesa, congestión difusa de la mucosa oral y faríngea.
6. Linfadenopatía cervical aguda y no purulenta.

Diagnóstico: Cinco o más criterios clínicos o cuatro criterios clínicos con presencia de aneurismas coronarios detectados por ecocardiograma bidimensional o angiografía coronaria

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki.

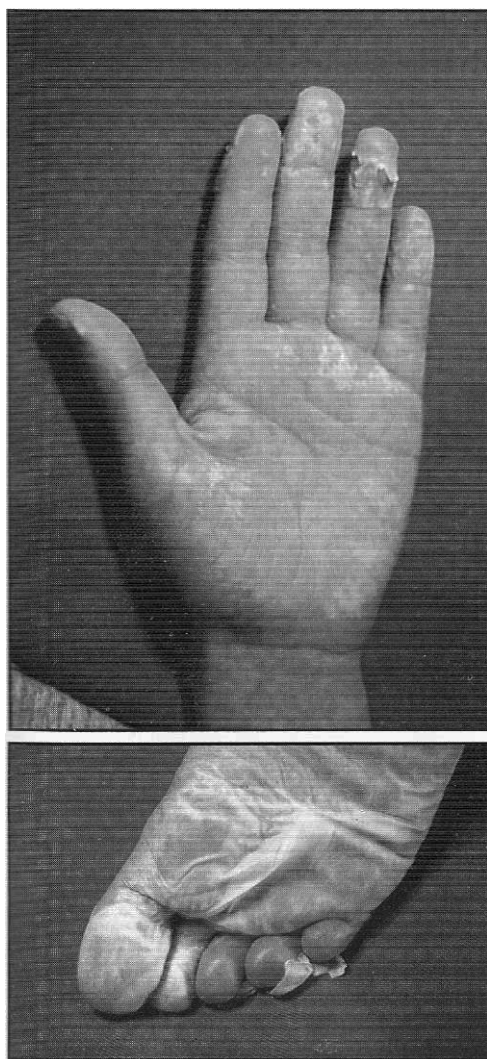


Figura 4. Descamación palmar y plantar.

ruptura de un aneurisma (1). En el adulto joven la enfermedad coronaria puede ser la secuela tardía (5, 6). Se considera en términos generales que el pronóstico de pacientes con aneurismas menores de 8 mm es favorable (1).

Describimos el caso de un adolescente colombiano de 15 años de edad, de raza mestiza, quien presentaba manifestaciones clínicas típicas de enfermedad de Kawasaki de acuerdo con criterios claramente definidos (2) (Tabla 1). Este es el tercer caso informado en la literatura colombiana (5, 7). Anteriormente se describió el caso de una mujer de 27 años con enfermedad coronaria secundaria a múltiples aneurismas que eran la secuela de un enfermedad de Kawasaki que sufrió a los tres años de edad (5). El segundo caso publicado fue un paciente cuya enfermedad se inició durante el período neonatal y que corresponde a una presentación atípica (7). La mayor prevalencia de esta entidad se presenta en el Japón y en niños con ancestros japoneses, aunque ha sido identificada en diversas partes del mundo y en todos los grupos raciales, como la comprueba el gran número de descripciones publicadas en las literaturas anglosajona, europea y latinoamericana. Por otro lado no debe olvidarse que este no es patrimonio exclusivo de los preescolares, sino que puede presentarse en niños mayores, adolescentes o adultos (8, 9).

Llama la atención el antecedente reciente de fenómeno de Raynaud, el cual podría corresponder a la primera manifestación de la enfermedad de Kawasaki en nuestro paciente, aunque también puede tratarse de una asociación

fortuita. En cualquier caso, el fenómeno de Raynaud no ha sido mencionado como una de las manifestaciones asociadas a la enfermedad de Kawasaki.

EL tratamiento se encamina a manejar la pancarditis y a evitar las complicaciones que puedan surgir por el compromiso de las arterias coronarias. Se recomienda la administración de gammaglobulinas a una dosis de 400 mg/kg/día durante cuatro a cinco días. El uso de una aspirina (80 a 100 mg/kg/día) ha mostrado ser particularmente útil durante el período agudo. Dosis menores de este fármaco (3 a 5 mg/kg/día) deben ser administradas de manera profiláctica durante el tiempo que se considere necesario en aquellos pacientes con riesgo de presentar complicaciones coronarias (1, 2, 10). Aunque se desconoce su prevalencia en nuestro medio, la enfermedad de Kawasaki debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de un paciente que presente fiebre, conjuntivitis, exantema polimorfo y alteraciones de piel y de mucosa oral, con el fin de instaurar un tratamiento oportuno y evitar las complicaciones cardiovasculares a corto, mediano o largo plazo.

### Summary

Kawasaki's disease is an acute febrile syndrome accompanied by conjunctival suffusion, polymorphic exanthema, erythema and induration of the hands, involvement of oral mucosa and cervical lymphadenopathy. During convalescence there is desquamation of palms and plants. Although this entity usually affects children under five, it has also been described in other ages. We describe the case of a 15 years old

who fulfills criteria and also had associated Raynaud phenomenon. The patient was managed with gammaglobulin IV and aspirin; there were no cardiovascular complications. This is the first case described in a Colombian adolescent and the third in our literature.

### Referencias

1. Leung D. Kawasaki Disease. *Current Opinion in Rheumatology* 1993; 5: 41 - 50.
2. Kawasaki T. Kawasaki Disease. In: Schumacher HR, ed. *Primer on the Rheumatic Disease*. 10th ed. Atlanta (Georgia): Arthritis Foundation; 1993: 1329 - 1242.
3. Cassidy JT. Rheumatic Disease of Childhood. Kawasaki's Disease. In: Kelley WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge CB, eds. *Textbook of Rheumatology*. 4th ed. WB Saunders Company; 1993: 1329 - 1242.
4. Senzaki H, Suda M, Noma S, Kawaguchi H, Sakakihara Y, Hishi T. Acute heart failure and acute renal failure in Kawasaki disease (abstract). *Acta Paediatr Jpn* 1994; 36: 443 - 447.
5. García C, Torres A, Morón D, Saravia D, Gómez G. Aneurismas de arterias coronarias secundarias a enfermedad de Kawasaki. *Rev Colomb Cardiol* 1897; 2: 234 - 237.
6. Kato H, Inoue O, Kawasaki T, Fujiwara H, Watanebe T, Toshima H. Adult coronary artery disease probably due to childhood Kawasaki disease. *Lancet* 1992; 340: 1127 - 1129.
7. Alvarez M, García E, Alvarez A, Muñoz A, Leal F. Síndrome de Kawasaki: presentación de un caso atípico. En: Prada G, Matijasevic E. eds. *Memorias del Primer Congreso Colombiano de Infectología*. Mayo 27 - 30 de 1992. Santa Fe de Bogotá: Ediciones *Acta Medica Colombiana*; 1992: 62.
8. Jackson JL, Kuncle MR, Libow L, Gates RH. Adult Kawasaki disease. Report of two cases treated with intravenous gamma globulin. *Arch Intern Med* 1994; 154:1398-1405.
9. Paira SO, Roverano S. Kawasaki syndrome in a young adult. *J Rheumatol* 1992; 19:488-490.
10. Dajani AS, et al. Guidelines for long - term management of patients with Kawasaki disease. Report from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease. Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation* 1994; 89: 916 922.
11. Kawasaki T; Kawasaki disease In: Klippel JH, Dieppe Pa, eds. *Rheumatology*. London: Mosby - Year Book Europe Limited; 1994: Section 6 (21.1 -21.4).