

Enfermedad de Kawasaki, curso clínico y evolución

Aarón René Molina Portillo,* Gustavo Gabriel Mendieta Alcántara**

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis febril aguda, generalizada, de pequeños y medianos vasos, de etiología no bien definida. Tiene una incidencia con variabilidad geográfica y racial, de 150 casos por 100,000 niños menores de 5 años en Japón a 5 casos por 100,000 menores de 5 años en Europa. La enfermedad no tratada lleva a lesión coronaria en el 20-40% de los pacientes, que se reduce a menos de 5% con el tratamiento apropiado. La mortalidad es baja, hasta del 0.1%. **Objetivo:** Determinar las características clínicas de la enfermedad de Kawasaki en el Hospital para el Niño del IMIEM, y determinar su evolución. **Material y métodos:** Estudio descriptivo, transversal, en el que se analizaron los expedientes clínicos de los pacientes registrados con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki durante el periodo comprendido del primero de enero de 2005 al 31 de diciembre de 2009. Se obtuvo información de sus manifestaciones clínicas, datos de laboratorio, registros de ecocardiograma, tratamiento, complicaciones y su evolución clínica. **Resultados:** Se detectaron 20 pacientes con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki, 14 niños y 6 niñas, con una relación hombre:mujer de 2.3:1. En los pacientes predominaron la fiebre, cambios en la mucosa oral, conjuntivitis y cambios en las extremidades. Todos los pacientes recibieron tratamiento con inmunoglobulina intravenosa 2 g/kg. Hubo falla en el tratamiento en 2 pacientes (10%), requiriendo una segunda dosis. Cinco pacientes presentaron anomalías coronarias, de los cuales uno tuvo aneurisma, el que se resolvió y sólo tres pacientes (15%) persistieron con dilatación de arteria coronaria. Ninguno de los pacientes falleció. **Conclusiones:** La de Kawasaki se ha vuelto la principal enfermedad adquirida de corazón en los niños, nuestra población no está exenta. Afortunadamente, la mortalidad en la República Mexicana es baja. En lo anterior interviene la administración oportuna de inmunoglobulina intravenosa. Son pocos los pacientes con secuelas, pero desafortunada-

ABSTRACT

Introduction: The Kawasaki Disease is an acute febril vasculitis, generalized, of small and medium vessels, not well defined etiology. It has an incidence with geographic variability and racial; it varies of 150 cases by 100,000 infant younger than five years in Japan to 5 cases by 100,000 infant younger than 5 years in Europe. Without the treatment the disease takes to coronary injury in the 20-40% of the patients and happens less than in 5% with the appropriate treatment. Mortality is low, until of the 0.1%. **Objective:** To determine the clinical characteristics of the Kawasaki Disease in the Children Hospital IMIEM, and to determine its evolution. **Methods:** Descriptive study in which the clinical files of the 20 patients (14 boys and 6 girls) registered with diagnosis of Kawasaki disease were analyze during the period included of first of January from 2005 to 31 of December of the 2009, coming from the Hospital para el Niño del IMIEM to obtain data of its clinical manifestations, data of laboratory, registries of echocardiography, treatment, complications and their clinical evolution. **Results:** Predominantly affected sex was the masculine (70%) with a relation male:female 2.3:1. The fever, changes in the oral mucosa, conjunctivitis and changes in the extremities predominated in the patients. All the patients received treatment with intravenous gamma globulin (IVIG) 2 g/kg. Was failure in the treatment in 2 patients (10%), requiring one second dose of IVIG. Five patients developed coronary anomalies, of which one had aneurism. There was regression of the aneurism and only three patients (15%) persisted with dilated coronary artery, but without aneurism. There were no deaths in this series. **Conclusions:** The Kawasaki Disease has become the main acquired disease of heart in children, is not the exception our population. The mortality in our population is null and in Mexico it is low, being important for it the opportune intravenous gamma globulin administration. The patients with sequels are few, but unfortunately three in our popula-

* Ex residente de Pediatría del Hospital para el Niño, IMIEM.

** Cardiólogo Pediatra adscrito al Hospital para el Niño, IMIEM.

mente tres en nuestra población tienen secuelas cardíacas. El diagnóstico debe establecerse con los médicos de primer contacto, principalmente pediatras, por lo que este padecimiento debe ser conocido por los mismos.

Palabras clave: Enfermedad de Kawasaki, lesión coronaria de Kawasaki, complicaciones de Kawasaki.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK), antes llamada síndrome linfático mucocutáneo o poliarteritis nudosa infantil, es una vasculitis febril aguda de la infancia, generalizada de pequeños y medianos vasos, de etiología no bien definida, que describió por primera vez en Japón el Dr. Tomisaku Kawasaki en 1967.^{1,2} Alrededor del 20% de los pacientes no tratados presentan alteraciones coronarias incluidos los aneurismas, que pueden dar lugar a trombosis o estenosis arterial coronaria, infarto de miocardio, ruptura del aneurisma y muerte súbita. La enfermedad de Kawasaki ha sustituido a la fiebre reumática aguda como la primera causa de cardiopatía adquirida en los niños.²

Epidemiología

La EK afecta casi exclusivamente a niños pequeños, y tiene una considerable variabilidad geográfica y racial. El 80% son menores de cuatro años y el 50% menores de dos años. Es rara en menores de tres meses y en mayores de ocho años de edad. Los niños se afectan más que las niñas en una proporción de 1.5 a 1.³ La incidencia de EK es variable según diferentes países, siendo bastante mayor en niños asiáticos que en otros grupos raciales.²

La incidencia en Japón es de entre 138 a 151 casos por 100,000 niños menores de cinco años de edad, siendo el país con mayor incidencia. El 12% de los pacientes desarrolla secuela cardíaca, siendo esta incidencia más alta en el género masculino, y en aquellos menores de 6 meses de edad, y en pacientes mayores de 10 años de edad. El 0.8% desarrolla aneurismas gigantes.^{4,5} En Corea, la incidencia es de 105 por 100,000 en niños menores de cinco años de edad, y es la segunda más alta reportada en todo el mundo.⁶

En Europa, la epidemiología de la EK no ha sido bien descrita. En Dinamarca la incidencia se reporta en 4.5 a 5 por 100,000 menores de 5 años por año.⁷ En Inglaterra, la incidencia anual en pacientes menores de 5 años de edad es de 8.9 por 100,000.⁸ En Estados Unidos de Norteamérica la incidencia global es de 17.1 por 100,000 niños menores de 5 años. Es más alta en menores de 1 año de edad (19.8 por 100,000) que en grupo de 1 a 4 años (16.4 por 100,000). En los niños de origen asiático y de las Islas del Pacífico es de 39 casos por 100,000, mientras que para los blancos es de 11.4 por 100,000, en negros 19.7 por 100,000 y en niños de origen hispano 13.6 por 100,000.⁹

tion have cardiac sequels. The diagnosis must settle down with physicians of first contact, mainly pediatricians, reason why they must know this disease.

Key words: Kawasaki Disease, coronary injury in Kawasaki, complications in Kawasaki.

La mortalidad entre los pacientes reportada en Japón fue de más del 1% antes de 1975 y más de 0.3% antes de 1984. Esta frecuencia disminuyó a menos de 0.1% después de la introducción de IGIV en el tratamiento. La recurrencia es baja, reportada en 3.3%.⁸ En Inglaterra la mortalidad es de 3.7%. Esta diferencia puede estar vinculada a un mejor conocimiento de la EK en donde es más frecuente.¹⁰

Etiología y patogenia

Las características clínicas, las alteraciones analíticas y los estudios epidemiológicos descritos sugieren una causa infecciosa, pero los cultivos bacterianos y víricos, así como estudios serológicos, no han identificado con seguridad un microorganismo cierto, si bien hay descripciones aisladas.¹¹

Las observaciones que respaldan la posibilidad de un microorganismo son: naturaleza aguda del proceso, presentación predominante en niños, brotes estacionales, la agrupación geográfica de los brotes con una temporada predominio (al final del invierno y principios de primavera) y limitación posterior del problema que evidencia una resistencia inmunitaria que evita la recidiva. La baja frecuencia de la enfermedad en lactantes pequeños y en niños mayores y adultos, es consistente con la hipótesis de que la EK es causada por un agente al cual la mayoría de los adultos son inmunes y que los lactantes están protegidos por anticuerpos maternos.^{10,12,13}

Diversas bacterias como *Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus*, *Mycoplasma pneumonia* y *Chlamydia pneumoniae* han sido aisladas de forma esporádica en los pacientes con EK. Sospecha de agentes virales, sobre todo virus linfotrópicos como los adenovirus, el virus de Epstein-Barr, parvovirus B19, herpesvirus 6, virus parainfluenza tipo 3, virus de inmunodeficiencia humana, sarampión, rotavirus, virus del dengue y varicela han sido implicados como las posibles causas de EK, pero no ha surgido alguna prueba para incriminar a un agente.¹²

En contraste, algunos indicios sugieren que no hay una etiología infecciosa, como el incremento lento de la incidencia de EK en distintos países sin brotes a gran escala, la falta de contagio de persona a persona y la susceptibilidad similar a EK de japoneses que viven en países distintos de Japón.^{10,12}

Algunos datos han demostrado una posible relación entre EK y la liberación de polen. En varias regiones japonesas, los síntomas relacionados al polen en los niños se han incrementado de manera significativa con el tiempo, al igual

que el número de niños con la enfermedad de Kawasaki. Algunos autores aconsejan, por tanto, que los niños propensos a las alergias pueden ser susceptibles a EK, proporcionando así una base para un nuevo agente causal.¹⁴

No cabe duda de que las alteraciones inmunitarias, sobre todo la liberación de citocinas masivas que causan inflamación del endotelio vascular, desempeñan un papel crucial en la inmunopatogenia de EK. En la fase aguda de EK, la activación de numerosos factores inmunológicos, incluyendo la activación de las células T, la producción de citocinas, la producción de óxido nítrico, de autoanticuerpos y la expresión de la molécula de adhesión reforzada están bien documentados. El examen anatomopatológico de la aterosclerosis coronaria en la fase aguda de EK indica que el proceso dependiente de linfocitos T activados, caracterizado por la infiltración transmural de los linfocitos T, produce la acumulación de células T CD8 + en las vasculas.¹²

La mayor incidencia de EK en Japón, en relación con una mayor incidencia de la enfermedad en los descendientes de japoneses en Estados Unidos que en otras poblaciones étnicas en Estados Unidos e Inglaterra, sugiere que una predisposición genética podría desempeñar un papel importante en la susceptibilidad a esta enfermedad. También hay pruebas de que la incidencia de EK en hermanos es mucho mayor que en la población en general. Esto, además, apoya el hecho de que los factores genéticos contribuyen a la susceptibilidad a EK.¹²

Cuadro clínico

El curso de la EK se divide en tres fases clínicas. La fase febril aguda, que generalmente dura una a dos semanas, se caracteriza por fiebre, hiperemia conjuntival, lesiones orofaríngeas, eritema indurado de manos y pies, exantema, adenopatía cervical, irritabilidad marcada, anorexia, afectación general, meningitis aséptica, diarrea, disfunción hepática con aumento de aminotransferasas. La fase subaguda empieza cuando la fiebre, el exantema y la linfadenopatía se resuelven; aproximadamente una a dos semanas después del inicio de la fiebre, se inicia descamación a nivel de dedos de las manos y de los pies, así como en la región perianal. Y la fase de convalecencia empieza cuando todos los datos clínicos de la enfermedad han desaparecido y continúan hasta que la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva se normalizan, generalmente seis a ocho meses después del inicio de la fiebre.^{3,11}

DIAGNÓSTICO

Las características clínicas de la EK son comunes a muchas enfermedades de la infancia. En 1967, el Dr. Tomisaku Kawasaki describió las características clínicas que ahora comprenden los criterios estándar diagnósticos para EK (*Cuadro I*). Los pacientes con fiebre prolongada y menos de cuatro de los otros principales criterios son diagnosticados como EK «atípica» o «incompleta».^{15,16}

Tradicionalmente, se considera como una enfermedad de «exclusión»; sin embargo, hay que enfatizar que se debe diagnosticar de forma oportuna, ya que de no recibir tratamiento, el pronóstico es ominoso. Se ha sugerido que el sobrediagnóstico es más aconsejable que pasar por alto la enfermedad.

Otras manifestaciones. La EK causa lesiones inflamatorias en muchos tejidos, provocando manifestaciones adicionales, las cuales, aunque no son criterios definitivos, apoyan el diagnóstico. La afectación cardiovascular es la más grave.³ Existen manifestaciones neurológicas (irritabilidad, meningitis aséptica, hemiplejía transitoria, infarto cerebral, ataxia, crisis convulsivas y encefalopatía focal), cutáneas (eritema e induración de la vacuna BCG), digestivas (alteraciones hepáticas, diarrea, dolor abdominal, náuseas, hidrocolecisto), musculoesqueléticas (artralgia y artritis), oculares (precipitados queráticos diminutos, uveítis anterior leve y opacidades en humor vítreo en uno o ambos ojos), pulmonares (alteraciones radiográficas en 15% de los pacientes, neumonitis intersticial, reforzamiento peribronquial y derrame pleural), genitourinarias (la uretritis ocurre en 50-90% de los pacientes).^{3,10,15,17}

Manifestaciones cardíacas. Aproximadamente, 15 a 25% de los niños no tratados desarrollan anomalías coronarias, incluyendo dilatación difusa y formación de aneurismas. Se pueden detectar aneurismas coronarios en el 5% de los pacientes que sí recibieron tratamiento con gammaglobulina. La dilatación coronaria puede detectarse a partir de los 7 a 10 días de iniciada la enfermedad, pero tiene mayor incidencia entre la tercera y la cuarta semanas. Se define como arteria coronaria normal la medida de < 2 DE de un niño sano con similar superficie corporal. Ectasia coronaria se define como una medida de > 2 DE de un niño sano con similar superficie corporal, con un diámetro máximo de 4 mm. Los aneurismas coronarios se consideran pequeños si miden menos de 5 mm, medianos de 6 a 8 mm de diámetro y aneurisma gigante si mide más de 8 mm de diámetro interno.^{10,18}

Cuadro I. Criterios diagnósticos para enfermedad de Kawasaki.¹⁶

- Fiebre de 5 días o más de evolución
- Presencia de al menos 4 de las siguientes condiciones:
 1. Conjuntivitis bilateral no purulenta (sin exudado)
 2. Eritema polimorfo
 3. Cambios en labios y boca
 - Labios enrojecidos, secos o agrietados
 - Lengua aframbuesada
 - Eritema difuso de mucosa faríngea u oral
 4. Cambios en las extremidades
 - Agudos: Eritema de palmas o plantas
 - Edema indurado de manos o pies
 - Subagudos: Descamación de la piel de manos, pies o perineo (en convalecencia)
 5. Linfadenopatía cervical unilateral
 - De más de 1.5 cm de diámetro
- Exclusión de enfermedades con una similar presentación

Laboratorio. Muchos estudios se han enfocado (muy lejos de ser satisfactorios) para hallar un marcador específico de EK. Estudios convencionales de sangre pueden ser útiles pero no son diagnósticos y la mayoría tienen una baja especificidad.^{15,19}

TRATAMIENTO

La EK no tratada, o aquellos tratados con aspirina solamente, lleva a lesión coronaria en el 20 a 40% de los pacientes, mientras que la terapia apropiada con IGIV reduce la incidencia de lesiones coronarias a menos del 5%. La IGIV y el ácido acetilsalicílico (aspirina) deberían ser proporcionados tan pronto como sea posible después del diagnóstico.²⁰

La dosis a utilizar de IGIV es de 2 g/kg de peso en una sola infusión, junto con aspirina. La eficacia de la IGIV está claramente relacionada con la dosis. Una sola dosis de 2 g/kg es más efectiva que múltiples dosis más bajas.¹⁵ Este tratamiento debería ser aplicado en los primeros diez días de la enfermedad, y si es posible, dentro de los 7 días de la enfermedad. El tratamiento combinado con ácido acetilsalicílico e IGIV reduce la incidencia de aneurismas coronarios a los 14 días a 8% y a los 30 meses al 2%.^{10,21}

Se estima que 10 a 30% de los pacientes no responden al tratamiento inicial. La falta de respuesta es usualmente definida como persistencia o recrudescencia de la fiebre después de 36 horas de completar el tratamiento inicial. La persistencia de la fiebre o su recrudescencia es motivo de preocupación porque indica que continúa la vasculitis, lo que eleva el riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios. En estos casos, los pacientes deben recibir una segunda e incluso una tercera dosis de IGIV de 2 g/kg en infusión en un lapso de 10 a 12 horas. No se debe administrar una nueva dosis antes de haber administrado la infusión de IGIV inicial, pues la fiebre antes de ese tiempo puede deberse a una reacción a la infusión.^{20,22}

El objetivo del presente estudio fue determinar las características clínicas y evolución de los pacientes con enfermedad de Kawasaki en el Hospital para el Niño del IMIEM.

MATERIAL Y MÉTODOS

El presente es un estudio descriptivo, retrospectivo, en el que se revisaron los expedientes de los pacientes diagnosticados como enfermedad de Kawasaki entre el primero de enero de 2005 y el 31 de diciembre de 2009, en el Hospital para el Niño del IMIEM. Se evaluaron la presentación clínica, los hallazgos de laboratorio, los hallazgos en ecocardiografía y el tratamiento. Para el análisis estadístico se utilizó estadística descriptiva con base a frecuencias y porcentajes.

RESULTADOS

Se encontraron 20 pacientes con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki y se revisaron sus expedientes. La

distribución por género fue 14 masculinos (70%) y 6 femeninos (30%). El rango de edad de 6 meses a 8 años 3 meses, con una media de 2 años 6 meses.

El diagnóstico de enfermedad de Kawasaki se hizo en forma inicial en 14 pacientes (70%); en los restantes pacientes los diagnósticos iniciales fueron eritrodermia, síndrome infiltrativo, síndrome purpúrico, intoxicación alimentaria, síndrome febril y probable enfermedad de Kawasaki. El retraso máximo en el diagnóstico fue de 5 días. La enfermedad de Kawasaki se presentó en forma típica en 16 pacientes (80%), en forma atípica en 2 pacientes (10%) y en forma incompleta en 2 pacientes (10%).

Los pacientes tuvieron una estancia de 4 a 20 días con una media de 7 días.

La fiebre estuvo presente en los 20 (100%) pacientes. La duración de la fiebre antes de llegar al hospital fue de 5 a 15 días, con una media de 7.7 ± 3.3 días. Posterior al tratamiento con gammaglobulina y ácido acetilsalicílico la fiebre remitió en 1 a 4 días con una media de 1.4 ± 0.8 días.

Las manifestaciones orales se presentaron en los 20 pacientes (100%), y fueron labios rojos fisurados en 17 (85%), eritema de faringe en 5 (2.5%) y lengua en fresa en 7 (3.5%). La duración de las manifestaciones orales antes de su ingreso al hospital varió de 1 a 15 días, con una media de 4.9 ± 4.5 días. Los signos orales remitieron posterior al tratamiento con IGIV y aspirina entre 1 y 8 días, con una media de 3.3 ± 1.8 días.

El exantema se presentó en 17 (85%) de los pacientes estudiados y fue maculopapular en 9 pacientes (45%), eritematoso en 6 (30%), macular en 1 (5%) y descamativo en 1 (5%). El exantema fue generalizado en 10 pacientes (50%), de tronco en 3 (15%), en extremidades en 2 (10%) y cara en 1 (5%). La duración del exantema antes de su llegada al hospital fue de 1 a 15 días, media de 6.2 ± 4.3 días. El exantema remitido de 1 a 6 días, media de 2.9 ± 1.5 días, posterior al tratamiento.

La conjuntivitis se presentó en 18 (90%) pacientes con una evolución antes del ingreso al hospital de 1 a 10 días, media de 3.9 ± 2.6 días. La conjuntivitis remitió posterior al tratamiento entre 1 y 9 días, media de 2.5 ± 1.3 días.

Los cambios encontrados en las extremidades se presentaron en 18 pacientes (90%) y fueron edema indurado de manos y pies en 13 pacientes (65%), eritema de palmas o plantas en 9 (45%) y descamación de la piel de manos, pies o perineo en 4 (20%). Los días de evolución de los cambios encontrados en las extremidades antes del ingreso del hospital variaron de uno a 15, media de 4.2 ± 3.7 días. Los días en que remitieron los cambios en las extremidades posterior al tratamiento fueron de 1 a 7 días, media de 3.1 ± 1.8 días.

La adenopatía cervical se encontró en 6 (30%) pacientes, en cinco del lado derecho y en uno del lado izquierdo. La adenopatía remitió entre 1 y 6 días, media de 2.7 ± 1.8 días después del tratamiento.

Otras manifestaciones presentes fueron: vómito en 10 (50%), diarrea, 6 (30%), irritabilidad en 5 (25%), dolor ab-

dominal en 4 (20%), artralgias en 3 (15%), eritema perineal 2 (10%), eritema en sitio de BCG 2 (10%); y uretritis (piuria estéril), hidrocolecisto, uveítis, dermatitis del pañal, melena, cefalea y mastitis en un paciente.

La velocidad de sedimentación globular (VSG) se reportó en 18 pacientes, encontrándose alta en 13 (65%) y normal en 5 (25%). Los valores de distribución fueron de 0-9 mm/hora en 2 pacientes, de 10-19 mm/hora en 3, de 20-29 mm/hora en 8, de 30 a 39 mm/hora en 3 y de 40-50 mm/hora en 2. Se hizo seguimiento de la VSG en 10 pacientes, en 6 de ellos se normalizó a las 2 semanas, en 2 a las 6 semanas, en uno a las 7 y en otro a las 8 semanas después del tratamiento.

La proteína C reactiva (PCR) se determinó en 18 pacientes, en 16 (80%) fue alta y en 2 (10%) normal. Los valores de la PCR fueron de 0-6 mg/dL en 6 pacientes, 6-12 mg/dL en 3, 12-18 mg/dL en 3, 18 a 24 mg/dL en 3, 24-30 mg/dL en 1 y 42-48 mg/dL en 2. En trece pacientes se hizo seguimiento de la PCR, y en la mayoría se normalizó dentro de las primeras dos semanas (en la primera semana 1 paciente, en la segunda semana 9 pacientes, en la tercera 1, en la cuarta 1 y en la sexta 1).

La cifra de plaquetas fue alta en 9 (45%) pacientes, baja en 1 (5%) y normal en 10 (50%). De los diez pacientes con alteración, la mayoría se normalizó en las tres primeras semanas (primera semana 1 paciente, dos semanas 3 pacientes, tres semanas 4 pacientes, seis semanas 1 paciente y ocho semanas 1 paciente).

La cifra de hemoglobina se encontró baja en 17 pacientes (85%), y normal en 3 (15%). Mientras que la albúmina fue determinada en 19 pacientes y se encontró baja en 12 pacientes (60%) y normal en 7 (35%). La AST se determinó en 19 pacientes, en 14 (70%) fue normal y se reportó elevada en 5 (25%). La ALT también se determinó en 19 pacientes, en 10 (50%) se reportó con cifra normal y en 9 (45%) se reportó elevada.

El recuento leucocitario se reportó elevado en 6 pacientes (30%), bajo en 1 (5%) bajo y normal en 13 (65%). Los neutrófilos estuvieron elevados en 10 (50%) y bajos en 1 (5%).

El ecocardiograma se encontró normal en 11 de los pacientes (55%), los 9 restantes (45%) presentaron alguna alteración, entre las que encontramos dilatación de la arteria coronaria derecha en 2 (10%), aneurisma de arteria coronaria derecha en 1 (5%), derrame pericárdico en 1 (5%), dilatación de arteria coronaria derecha con lesión sacular 6.2 mm en 1 (5%), dilatación de arteria coronaria izquierda en 1 (5%), insuficiencia mitral y tricuspídea en 1 (5%) y miocarditis en 1 (5%). El ecocardiograma se realizó entre el 5º y 6º día de la enfermedad en un paciente, entre el 7º y el 8º en 11 pacientes, entre el 11º y 12º día en 1, entre el 13º y 14º día en 3, entre el 15º y 16º día en 2 y entre el 17º y 18º día en 1 paciente.

Se realizó un segundo ecocardiograma de control en 16 pacientes; de ellos se reportó normal en 12 pacientes (60%), dilatación a arteria coronaria derecha y arteria coronaria izquierda en 2 (10%), arteria coronaria izquierda

con saculación de 3.2 mm en 1 (5%), dilatación de arteria coronaria derecha con lesión sacular de 6.8 mm en 1 (5%), y dilatación de arteria coronaria izquierda en 1 (5%). El segundo ecocardiograma se realizó entre el 10º y 19º día en 9 pacientes, entre el 20º y 29º día en 4 pacientes, entre el 30º y 39º en 1 paciente, entre el 40º y 49º día en 1, entre el 60º y 69º día en 1 y entre el 70º y 80º día en 1.

En catorce pacientes se realizó un tercer ecocardiograma de control, reportándose normal en 11 pacientes, y encontrando dilatación de arteria coronaria derecha de 3.2 mm con arteria coronaria izquierda normal en 1, dilatación de arterias coronarias derecha e izquierda en 1 y dilatación de arteria coronaria izquierda en 1. Las semanas en que se realizó el tercer ecocardiograma fueron entre la 4ª y 10ª en 6 pacientes, entre la 11ª y 17ª en 3, entre la 25ª y 31ª en 1, entre la 32ª y 38ª en 1, entre la 39ª y 45ª en 1 y entre la 46ª y 52ª en 2.

Los 20 pacientes recibieron inmunoglobulina intravenosa, 18 (90%) sólo requirieron una dosis y 2 (10%) recibieron dos dosis por falla del tratamiento. Sólo un paciente (5%) recibió tratamiento con esteroides.

Todos los pacientes recibieron tratamiento con ácido acetilsalicílico a dosis antiinflamatorias, nueve en los primeros 4 días, 1 entre el 5º y 91 días, 5 entre el 10º y 14º días, 1 entre el 15º y 19º días, 1 entre el 20º y 24º días, 1 entre el 25º y 29 días y 1 entre el 35º y 40º días. Diecisiete pacientes recibieron ácido acetilsalicílico a dosis antiagregante, 8 durante 1 a 6 semanas, 7 durante 7 a 12 semanas, 1 durante 37 a 42 semanas y 1 durante 49 a 55 semanas.

Dos pacientes recibieron tratamiento con dipiridamol.

En 18 pacientes (90%) no hubo complicaciones. Uno presentó insuficiencia cardíaca y otro sepsis por *K. pneumoniae*. En 19 pacientes se hizo seguimiento en la consulta externa, 16 permanecen vivos sin secuelas y tres tienen secuelas cardíacas.

DISCUSIÓN

En nuestro estudio se observó que la tendencia en cuanto al género es predominantemente masculino, igual que la mayor parte de lo reportado en la literatura, en donde se observa una relación de hombre:mujer de 1.5:1. En nuestra serie el predominio masculino fue mayor (2.3:1) a lo referido en otras poblaciones, sin embargo en una serie anterior, por Del Ángel y cols. en nuestro país, se reportó algo similar.¹⁸ El 80% de los pacientes fueron menores de 4 años y el 45% menores de 2, como se reporta en la mayor parte de la literatura.

En este estudio, todos los pacientes presentaron fiebre y cambios en la mucosa oral. La fiebre es el signo cardinal para el diagnóstico de la enfermedad. El 90% de los pacientes presentaron conjuntivitis y cambios en las extremidades, 85% presentaron exantema, y la manifestación clínica menos frecuente fue la adenopatía cervical, hallada solamente en el 30% de los casos, resultados que coinciden con otras series publicadas (Sotelo y cols.).¹⁹

Las manifestaciones clínicas atípicas de la enfermedad fueron: vómito, diarrea, dolor abdominal, irritabilidad y artralgias, encontrándose con menor frecuencia que lo descrito en otras publicaciones. El hidrocolecisto se encontró en un paciente (5%), reportándose en algunas publicaciones hasta en un 50%.¹⁵ La uretritis (piuria estéril) se reportó en un paciente (5%), a quien también se le encontró trombocitopenia, resultados similares a otras series.

El tratamiento para la enfermedad de Kawasaki es con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y con ácido acetilsalicílico. El 100% de nuestros pacientes estudiados recibieron dicho tratamiento. En cuatro pacientes (20%) se administró la dosis de IGIV a pesar de tener ya más de 10 días de evolución con fiebre, de acuerdo a como se recomienda por la Asociación Americana del Corazón y por la Academia Americana de Pediatría. Se decidió administrar el tratamiento debido a que aún persistían signos de inflamación aguda; en todos ellos la fiebre remitió en las primeras 24 horas posteriores al tratamiento. Hubo falla al tratamiento en dos pacientes (10%), requiriendo de la administración de una segunda dosis de IGIV. La falla al tratamiento reportado en publicaciones internacionales es del 10 al 30%, por Newburger y cols. y Senzaki.^{20,22}

Se encontraron en esta serie cinco pacientes (25%) con anomalías coronarias, de los cuales sólo uno se reportó con aneurisma. La literatura internacional describe complicaciones coronarias en 15 a 25% de los pacientes sin tratamiento y sólo 4% de los pacientes con tratamiento con IGIV; por lo tanto, en nuestra serie se encuentra una mayor frecuencia de complicaciones coronarias. Se observó que el aneurisma se resolvió y sólo tres pacientes (15%) persistieron con dilatación coronaria.

En esta serie, ninguno falleció, muy similar a lo que se reporta en la literatura, en donde se describe una mortalidad del 0.3%.

Se concluye que la de Kawasaki se ha vuelto la principal enfermedad adquirida del corazón en niños, y nuestra población no está exenta. Afortunadamente, la mortalidad en la República Mexicana es baja, gracias a la administración oportuna de inmunoglobulina intravenosa. Son pocos los pacientes con secuelas, pero desafortunadamente sólo tres tienen secuelas cardíacas. El diagnóstico debe establecerse con los médicos de primer contacto, principalmente pediatras, por lo que este padecimiento debe conocerse entre los mismos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cuenca V. Enfermedad de Kawasaki. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica. Asociación Española de Pediatría. ISSN: 2171-8172. 2005: 1-6.
2. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Enfermedad de Kawasaki. En: Tratado de Pediatría de Nelson. Ed. Elsevier, España 2004: 823-826.
3. Rodríguez-Herrera R, Carbajal-Rodríguez L, Reynés-Manzur J, Barrios-Fuentes R, Zarco-Román J. Abordaje diagnóstico y terapéutico de la enfermedad de Kawasaki. Acta Pediatr Mex 2006; 27 (1): 36-49.
4. McCrindle BW, Shulman ST. Meeting Report. Summary and abstracts of the Sixth International Kawasaki Disease Symposium. Pediatr Res 2000; 47 (4): 544-548.
5. Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M et al. Results of the nationwide epidemiologic survey of Kawasaki disease in 1995 and 1996 in Japan. Pediatrics 1998; 102 (6): e65.
6. Lee KY, Han JW, Lee HS et al. Epidemiologic study of Kawasaki disease at a single hospital in Daejeon, Korea. Pediatr Infect Dis J 2004; 23: 52-55.
7. Fisher TK, Holman RC, Yorita KL et al. Kawasaki syndrome in Denmark. Pediatr Infect Dis J 2007; 26: 411-415.
8. Harnden A, Mayon-White R, Perera R, Yeates D et al. Kawasaki disease in England. Pediatr Infect Dis J 2009; 28 (1): 21-24.
9. Holman RC, Belay ED, Christensen KY, Folkema AM, Steiner CA, Schonberger LB. Hospitalizations for Kawasaki syndrome among children in the United States, 1997-2007. Pediatr Infect Dis J 2010; 29 (6): 483-8.
10. Prego PJ. Enfermedad de Kawasaki. Arch Pediatr Urug 2003; 74 (2): 99-113.
11. Cruz-Hernández M. Enfermedad de Kawasaki, en Tratado de Pediatría. España. Ed. Ergon, 2007: 356-359.
12. Wang ChL, Wu YT, Liu ChA et al. Kawasaki disease. Infection, immunity and genetics. Pediatr Infect Dis J 2005; 24 (11): 998-1002.
13. Aviña-Fierro JA, López-Bautista R, Toro-Castro JL. Bases inmunológicas actuales de la enfermedad de Kawasaki. Alergia, Asma e Inmunolog Ped 2004; 13 (3): 104-108.
14. Falcini F. Kawasaki. Current opinion in rheumatology 2006; 18: 33-38.
15. Royle J, Burgner D, Curtis N. The diagnosis and management of Kawasaki disease. J Pediatr Child Health 2005; 41: 87-93.
16. Ambriz-Moreno MJ, Alvarado N. Enfermedad de Kawasaki. Alergia, Asma e Inmunolog Ped 2000; 9 (3): 96-99.
17. Yamazaki-Nakashimada MA, Espinoza-López M, Contreras-Verduzco A, Hernández-Bautista V, Espinoza-Rosales F. Espectro clínico de la enfermedad de Kawasaki. Alergia, Asma e Inmunolog Ped 2005; 14 (2): 60-63.
18. Del Ángel AA, Rodríguez-Herrera R, Díaz-Luna JL et al. Enfermedad de Kawasaki. Experiencia en un hospital de segundo nivel. Rev Enf Infec Ped 2009; XXII (87): 70-75.
19. Sotelo N, González LA. Kawasaki disease: a rare pediatric pathologic in Mexico. Twenty cases report from the Hospital Infantil del Estado de Sonora. Arch Cardiol Mex 2007; 77: 299-307.
20. Newburger J, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki Disease: a Statement for Health Professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease. Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Pediatrics 2004; 114 (6): 1708-1733.
21. Berrón R, Espinoza F, Márquez M, Sainos A. Consenso de expertos en el uso terapéutico actual de la inmunoglobulina intravenosa. Rev Alergia Mex 2005; 52 (1): 42-50.
22. Senzaki H. Long-term outcome of Kawasaki Disease. Circulation 2008; 118: 2763-2772.

Correspondencia:

Dr. Gustavo Gabriel Mendieta Alcántara
Hospital para el Niño
Paseo Colón s/n esquina Paseo Toluca
Colonia Isidro Fabela,
50170
Toluca, México