



## ARTICULO ORIGINAL

### ENFERMEDAD DE KAWASAKI EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA PEDIÁTRICO EN EL SALVADOR.

Dr. Mauricio M. Alegría

#### RESUMEN

**Introducción:** la Enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis que afecta primordialmente a niños menores de cinco años de edad, de etiología desconocida y usualmente autolimitada. Existe una alta probabilidad (25%) de desarrollar como complicación aneurismas coronarios. El objetivo del presente estudio es conocer las características clínicas y epidemiológicas de pacientes diagnosticados con Enfermedad de Kawasaki en el único hospital de referencia pediátrica de El Salvador.

**Métodos:** revisión de expedientes clínicos de 40 pacientes entre Enero 2002 a Julio de 2005. Las variables estudiadas fueron: sexo, edad, procedencia, mes del año, días de enfermedad al diagnóstico, criterios clínicos, manifestaciones clínicas, hallazgos de laboratorio y ecocardiográficos como tratamiento recibido. Se presentan datos en promedio o porcentajes con tablas o gráficos de presentación.

**Resultados:** El 100% de los pacientes es urbano, la relación por sexos es de 1.7 varones a 1.3 niñas. La mayor frecuencia de casos en los meses de invierno (Julio). De los 40 pacientes, en 39 se constató exantema y mucositis, 38 conjuntivitis, 35 con adenopatías, 31 con cambios distales. No hubo fallecidos.

**Conclusión:** la EK es cada vez mas frecuente en el país, afecta a niños menores de 5 años y mas a los varones; mas de la mitad de los pacientes presentaron alguna manifestación cardiaca. Solo 30 pacientes recibieron tratamiento con IGIV.

Palabras clave: Enfermedad de Kawasaki, criterios clínicos, Aneurisma arterial coronario, Inmunoglobulina

#### ABSTRACT

Kawasaki Disease (KD) is one of the most frequent vasculitis in pediatric age in developed countries. The disease pathogenesis is still unknown. Twenty five percent of patients develops coronary aneurism. The objective of the present study is to know the clinical and epidemiological characteristic of patients with Kawasaki Disease in the unique hospital of paediatric reference of El Salvador.

**Methodology:** review the clinical files from January 2002 to July 2005. We collect the following data: gender, age, geographical zone, days to diagnosis, clinical criteria, other clinical manifestations, laboratory results and ecographic findings as well as treatment.

**Results:** we observed from 40 patients: rash and mucosal changes in 39, conjunctivitis in 38, cervical node enlargement in 35, and 31 patients with distal changes.

**Conclusions:** KD is more frequent in our country. It affects smaller children of 5 years old, specially in males. More than fifty percent have cardiac findings and only 30 patients were treated with IGIV.

Key Words: Kawasaki disease, clinical criteria, Arterial Coronary Aneurism, Immunoglobulin.

---

**Autor responsable:** Dr. Mauricio M. Alegría. Pediatra Reumatólogo. Hospital de Niños Benjamín Bloom. Universidad Evangélica de El Salvador. Dirección: Edificio Plaza Médica, tercera planta, local 312, Colonia Médica, San Salvador, El Salvador. [maualegria@yahoo.com](mailto:maualegria@yahoo.com)

## **Introducción**

La Enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda de etiología desconocida casi exclusiva de la población pediátrica. Descrita por primera vez en Japón por el Dr. Tomisaku Kawasaki en el año de 1967, pero reconocida posteriormente a nivel mundial tras las publicaciones en idioma inglés por Mellish y cols. [1].

Es más frecuente en los países asiáticos y en Japón hasta el año 2002 se reportan más de ciento cincuenta mil casos, con una incidencia de 112 por 100,000 niños. En los Estados Unidos es variable debido a las características raciales de su población, teniendo una incidencia de 32.5 /100,000 en personas descendientes de razas orientales y en niños de raza blanca de 9.1/100,000. En América Latina no hay datos de incidencia y se reportan pequeñas series de casos en México, Barbados, Jamaica y reportes de casos en otros países [2 - 5].

En El Salvador, si bien la enfermedad es reconocida por los pediatras, solo existe una publicación de un caso por los Doctores Vides Casanova y Espinosa a inicios de 1980 (comunicación personal). En base a lo anterior, el objetivo de nuestro estudio es conocer las características epidemiológicas y clínicas de pacientes con diagnóstico de EK que fueron ingresados en el Hospital de niños Benjamín Bloom.

## **Material y Métodos**

Se realizó una revisión retrospectiva de los expedientes clínicos de 40 pacientes con EK ingresados en el hospital desde el período de Enero de 2002 a Julio de 2005, ambos inclusive.

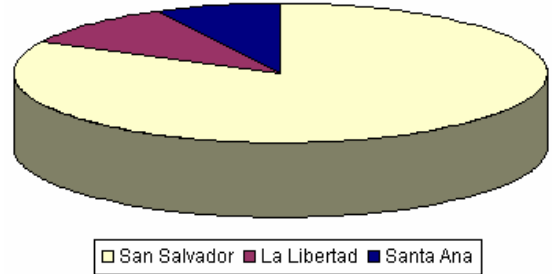
Las variables que se revisaron en los expedientes son: procedencia, edad, sexo, período de evolución y al diagnóstico de la enfermedad, período del año a su presentación, estancia hospitalaria promedio; además se revisó de manera cuidadosa la historia clínica, examen físico y tratamientos recibidos por el paciente. También se incluyeron datos de laboratorio como son: hemograma, conteo de plaquetas, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, examen general de orina y transaminasas; Algunas pruebas de gabinete y estudios complementarios como son: radiografía de tórax, ultrasonido abdominal, electrocardiograma, ecocardiograma y punción lumbar (cuando estuvo indicada). Se solicitó además valoración oftálmica.

Análisis Estadístico: estudio descriptivo, transversal y retrospectivo. Los resultados se presentan en frecuencias y porcentajes, así como tablas y gráficas para mejor comprensión de los mismos.

## **Resultados**

Se revisaron 40 expedientes clínicos de pacientes con EK, de los cuales el 100% eran provenientes de áreas urbanas; en su mayoría correspondieron a pacientes del municipio de San Salvador (33/40) lo que representa el

83% de la muestra, y los otros 2 departamentos fueron La Libertad y Santa Ana (Gráfico1).



**Gráfico 1. Frecuencia de casos EK por departamento**

La frecuencia de pacientes / año se indica en la tabla 1, y en donde se observa un patrón ascendente en el reporte de casos. La estación del año con mayor número de casos en el período estudiado es el invierno y un pico entre los meses fríos de Noviembre y Diciembre (Gráfico 2).

En cuanto a los criterios clínicos observamos lo siguiente: en 39 pacientes presencia de exantema y mucositis. En 38 pacientes se constató la presencia de conjuntivitis y 35/40 hay identificación de adenopatías. El criterio menos frecuente fue los cambios distales de extremidades descrito en 31 pacientes (Gráfico3).

Se observó otras manifestaciones menos frecuentes como son: ataxia, dolor abdominal, necrosis de pabellón auricular, artralgias, artritis, convulsiones, parálisis facial, uveitis, meningitis aséptica y neumonitis.

Los datos de laboratorio muestran leucocitosis promedio de 12,954/mm<sup>3</sup> ( rango 10,480 – 41,700), con VSG de 40.7 mm/hora (rango de 6 a 130 mm/hora) y la proteína C reactiva con promedio de 69.8 mg/dl (rango de 4 a 196 mg/dl).

La cifra de plaquetas alcanzó un máximo de 1 millón 260 mil /mm<sup>3</sup> y un mínimo de 100,000/mm<sup>3</sup>, con un promedio de 733,275 plaquetas/mm<sup>3</sup>.

**Tabla 1. Descripción de pacientes por edad, sexo y días de enfermedad**

Número	40	100%
Sexo masculino	22	55%
Sexo femenino	18	45%
Relación	1.8:1	
Edad al diagnóstico	2.3 años	
Menor edad	5 meses	
Mayor edad	10 años	
Días diagnóstico		
<10 días	22	55%
10 días	4	10%
>10 días	13	32.5%
Menor tiempo al dx	4 días (n=2)	5%
Mayor tiempo al dx	90 días (n=1)	2.5%

Las manifestaciones cardíacas se presentan con mas frecuencia en el sexo masculino (35%) y de 14 pacientes, el menor de menor edad, (9meses) que desarrolló aneurisma. Los demás pacientes son todos mayores de un año de edad y en 9 el diagnóstico se realizó después de los 10 días de evolución (Tabla 2). En cuanto al tratamiento, a 30 se les administró terapia con aspirina e Inmunoglobulina intravenosa. Siete pacientes recibieron solo aspirina y a 2 se les administró Metilprednisolona en pulsos a 30 mgs/Kg/día por 3 días más aspirina. Un solo paciente no recibió tratamiento y en un caso se necesito de 2 dosis de IGIV. No falleció ningún paciente durante la estancia hospitalaria.

### Discusión

EK es una enfermedad casi exclusiva de niños pero cada vez se reportan casos de adultos afectados por esta entidad [6].

La prevalencia de EK en países industrializados es alta y la mortalidad es baja. Un 20 a 25% de los pacientes desarrolla daño coronario que puede ser permanente hasta en un 10% de los casos [7].

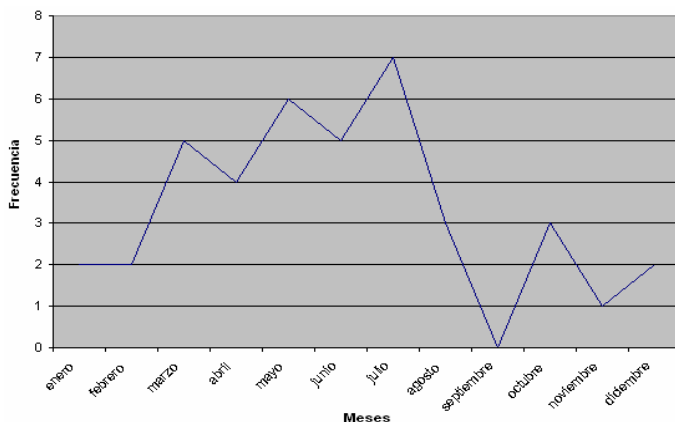


Gráfico 2. Casos de EK diagnosticados por mes / año.

La etiopatogenia es aún desconocida, pero existen algunos aspectos que sugieren un origen infeccioso 8 :

- 1- mayor incidencia en los meses de invierno y primavera.
- 2- Distribución geográfica en brotes comunitarios.
- 3- Niños mayormente afectados son lactantes o pre escolares.
4. Enfermedad autolimitada.
- 5- Similitud a otras enfermedades transmisibles.
- 6- Hallazgos de laboratorio que sugieren proceso infeccioso.

En El Salvador la enfermedad se observa según los datos obtenidos, con mayor frecuencia entre los meses de invierno y los meses más fríos como Noviembre y Diciembre.

Se observa un aumento en el número de casos por año quizás por mayor difusión de la enfermedad en los médicos residentes de pediatría.

Podemos observar además que los lugares con mayor número de casos representan lugares con mayor aglomeración de personas. Por lo que podemos decir que hay una clara tendencia estacionaria y es mas frecuente en mayores grupos de población.

La relación por sexos es usualmente reportada con mayor número de caso para el sexo masculino con una relación de 1.3-1.7:1; lo que es casi similar a los se reporta en el presente estudio de 1.8 varones a 1 niña.

La clásica enfermedad se presenta con un pródromo catarral, que hace sea diagnosticada “erróneamente” como una infección de vías aéreas superiores, y por ello un gran número de pacientes son tratados al inicio con antibióticos, lo que puede crear confusión y generar sospecha de farmacodermia, pues al poco tiempo de instaurado este, inicia, por evolución normal, el cuadro clínico característico: fiebre, conjuntivitis, exantema, mucositis y además edema distal y adenopatías. Al quinto día de este cuadro, usualmente inicia la sospecha de la enfermedad, ya que no cede la fiebre y no hay respuesta al uso de antibióticos. Los parámetros de laboratorio indican leucocitosis con neutrofilia, elevación de la velocidad de sedimentación globular y positividad de la proteína C reactiva. Hay cifras plaquetarias normales ya que estas por lo general elevan su conteo después del séptimo a décimo día de enfermedad. Podemos tener datos de neumonitis, leucocituria y elevación discreta de transaminasas. Puede ocurrir dolor abdominal por hidrops vesical. A nivel cardíaco destaca la taquicardia, precordio inquieto, trastornos del ritmo hasta galope y soplos, pero que pueden además encontrarse signos de falla cardiaca: miocarditis, valvulitas, además de prolongación del intervalo PR o cambios no específicos del segmento ST y T.

Pueden presentar artralgias, artritis, irritabilidad por meningitis aséptica, parálisis facial, sordera sensorineural, así como diarrea, neumonitis, ictericia, edema testicular, nódulos pulmonares.

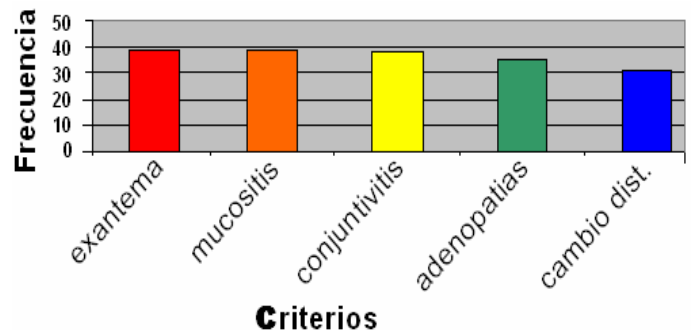


Gráfico 3. Frecuencia de criterios clínicos en EK.

Se ha descrito en Japón y de preferencia en los niños menores de un año de edad eritema del sitio de aplicación

de la vacuna BCG (en nuestra serie solo es reportado en un paciente).

Al momento de realizar el diagnóstico, se utiliza como tratamiento la Inmunoglobulina Intravenosa a dosis de 2grs por kilo. Se agrega el uso de aspirina al inicio como antiinflamatorio y luego al aumentar la cuenta de plaquetas con dosis antiagregantes, hasta que se normaliza el conteo entre 4 a 6 semanas después del inicio de la enfermedad.

Al paciente que no responde a la dosis inicial de Inmunoglobulina se le considera refractario, y debe recibir nuevas dosis de esta o aún de anticuerpos inhibidores de factor de necrosis tumoral alfa. (Infliximab) 9 . Como se mencionó previamente, uno los pacientes del presente estudio se considero refractario y requirió de una dosis extra de Inmunoglobulina IV.

Es obligatoria la valoración por el cardiólogo pediatra, que debe de realizar el estudio ecocardiográfico en busca de cualquier anomalía estructural, función miocárdica y valvular, y debe tratar de identificar cambios que sugieran inflamación de vasos coronarios.

**Tabla 2. Manifestaciones ecocardiográficas de niños con EK**

Edad	Sexo	Días diagnóstico	Alteración ecocardiográfica
1 <sup>a</sup> 6m	F	10	Insuficiencia Tricuspídea
3 <sup>a</sup> 7m	M	30	hrfg
3 <sup>a</sup> 10m	M	5	Tq e IM leve
3 <sup>a</sup>	M	4	hrfg d e i
3 <sup>a</sup> 4m	F	15	Ectasia i
2 <sup>a</sup>	M	15	Tq hrfg
2 <sup>a</sup>	M	11	Tq
9m	F	10	Aneurisma d
18m	F	14	hrfg dilat CD
3a	F	11	Vasculitis CD

hrfg: hiperrefringencia; CD: coronaria derecha; IT: insuficiencia tricuspídea; IM: insuficiencia mitral; Tq: taquicardia; Dilat: dilatación d e i: (derecha e izquierda).

Deben de ser evaluados por oftalmólogo en busca de uveítis que ocurre hasta en un 87% de los casos (nuestra serie solo presenta raramente un caso con uveítis) 10 . El momento ideal del diagnóstico es antes de los 10 días de enfermedad, ya que un tiempo mayor aumenta la probabilidad de daño coronario. Nuestra valoración indica que la mayoría de nuestros pacientes fueron diagnosticados en los primeros 10 días de enfermedad, pero aún así queda un 35% de casos con diagnóstico

posterior a los 10 días, lo que implica un retardo en el diagnóstico.

Podemos concluir con el presente estudio, que:

- 1- La Enfermedad de Kawasaki no es una enfermedad rara en el país.
- 2- Tiene un patrón estacionario definido.
- 3- Los niños de áreas urbanas sufren más de esta enfermedad, probablemente asociado por la cercanía al centro hospitalario.
- 4- Los varones son afectados con más frecuencia que las niñas.
- 5- Las edades mas frecuentemente afectadas son los niños menores de 5 años de edad.
- 6- Un importante número de pacientes tiene manifestaciones cardíacas.
- 7- Hay retardo en el diagnóstico de la enfermedad.
- 8- Los datos clínicos menos frecuentes son adenopatías y uveítis.

Finalmente, se hacen las siguientes recomendaciones:

- A- debe la Enfermedad de Kawasaki ser parte de los programas de estudio de pregrado y post grado en las diversas facultades de medicina de nuestro país. Así como también, debe darse a conocer a los médicos que atienden a niños en los diversos centros de salud del país.
- B- Ampliar el número de la muestra y realizar estudio de carácter prospectivo que permita conocer incidencia y prevalencia de dicha enfermedad en nuestro país.
- C- Identificar diferencias entre los niños que tienen daño cardíaco sobre los que no lo desarrollan.

#### **Agradecimientos**

A Dios por permitirme atender a niños con dolencias reumáticas y tratar de aliviar su dolor.

A mi esposa y mis hijos por su comprensión al no dedicarles más de mi tiempo.

A los médicos residentes de pediatría del Hospital Benjamín Bloom, por permitirme enseñarles algo para su vida profesional: ya que el conocimiento no es ni debe ser egoísta.

Conflicto de Intereses: el autor declara que no hay previo, durante y posterior a realizado el estudio, algún conflicto de intereses.

#### **Referencias**

- 1- Kushner HI, Burns JC, Bastian JF, Christena HT. The histories of Kawasaki Disease. *Progr Pediatric Cardiol* 2004; 19: 91 – 97.
- 2- Nakamura Y, Yanagawa H. The worldwide epidemiology of Kawasaki Disease. *Progr Pediatric Cardiol* 2004; 19: 99 – 108.
- 3- Vizcaíno- Alarcón A, Arévalo A, Rodríguez López AM, Sadowinski Pine S. Enfermedad de

- Kawasaki en niños mexicanos. *Bol Med Hosp Inf Mex* 1991; 48 (6): 398 - 416.
- 4- St John MA, Ismael GR. Outcomes of Kawasaki disease in Barbados. *West Indian Med J* 1992; 41(2): 68 – 71.
  - 5- Pierre R, Sue-Ho R, Watson D. Kawasaki syndrome in Jamaica. *Ped Infect Dis J* 2000; 19: 539 – 43.
  - 6- Newburger JW, Masato T, Gerber M, Gewitz M, Tani Lloyd, Burns JC, et al. Diagnosis, Treatment and long term management of Kawasaki Disease. *Circulation* 2004; 110: 2747 – 2771.
  - 7- Pascal Sevé , Stankovic K, Smail A, Durand DV, Marchand G, Broussolle Cl. Adult Kawasaki Disease: report of two cases and literature review. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 34: 785 – 792.
  - 8- Rowley AH. The etiology of Kawasaki disease: a conventional infectious agent. *Prog Ped Cardiology* 2004; 19: 109 – 113.
  - 9- Burns JC, Wilbert M, Sarmshta BH, Hillel Jaal, Bastian JF, Whorly JD, Balfour I, Shen CA, et al. Infliximab treatment for Refractory Kawasaki Syndrome. *J Pediatr* 2005; 146: 662 – 67.
  - 10- Cassidy JT, Petty R. Textbook of Pediatric Rheumatology ; 5<sup>th</sup> Ed, Elsevier Saunders; 2005