

## Giant coronary aneurysms in infant with Kawasaki disease shock syndrome

### Aneurismas coronarios gigantes en lactante con síndrome de choque por enfermedad de Kawasaki

Miguel García-Domínguez,<sup>1</sup> David Riviera-Navarro,<sup>1</sup> José Quibrera,<sup>1</sup> Giordano Pérez-Gaxiola<sup>1</sup>

#### Abstract

**Background:** Kawasaki disease shock syndrome is a rare presentation of Kawasaki disease, in which cardiovascular manifestations associated with elevated inflammation biomarkers that develop hypotension are observed. It is preceded by gastrointestinal and neurological manifestations, with an increased risk of coronary lesions and resistance to intravenous immunoglobulin.

**Case report:** A 5-month-old male patient with a fever that had developed in the last week, gastrointestinal and neurological symptoms with hypotensive shock, urticarial rash, BCG lymphadenitis, and edema of palms and soles. Giant coronary aneurysms were evident, so Kawasaki disease shock syndrome was diagnosed, which was treated with corticosteroid pulse and intravenous immunoglobulin.

**Conclusions:** Clinicians must suspect Kawasaki disease shock syndrome when there is hypotensive shock, and the gastrointestinal, neurological and mucocutaneous symptoms that are characteristic of the disease, especially in infants under one year of age. The timely treatment of this disease reduces severe complications.

**Key words:** Kawasaki disease; Kawasaki disease shock syndrome; Aortic aneurysm; Intravenous

Este artículo debe citarse como: García-Domínguez M, Riviera-Navarro D, Quibrera J, Pérez-Gaxiola G. Aneurismas coronarios gigantes en lactante con síndrome de choque por enfermedad de Kawasaki. Rev Alerg Mex. 2020;67(2):174-182

#### ORCID

Miguel García-Domínguez, 0000-0002-2915-0489; David Riviera-Navarro, 0000-0002-1638-0154; José Quibrera, 0000-0002-7075-9245; Giordano Pérez-Gaxiola, 0000-0002-3770-5974

<sup>1</sup>Hospital Pediátrico de Sinaloa, Culiacán, Sinaloa, México

#### Correspondencia:

Miguel García-Domínguez.  
miguelgarcia.alergia@gmail.com

Recibido: 2020-03-20

Aceptado: 2020-05-26

DOI: 10.29262/ram.v67i2.737



## Resumen

**Antecedentes:** El síndrome de choque es una presentación poco habitual de la enfermedad de Kawasaki en el que se observan manifestaciones cardiovasculares asociadas con niveles elevados de marcadores de inflamación, que llevan a hipotensión. Es precedido por manifestaciones gastrointestinales y neurológicas y existe mayor riesgo de lesiones coronarias y resistencia a inmunoglobulina intravenosa.

**Caso clínico:** Varón de cinco meses de edad con fiebre de una semana de evolución, síntomas gastrointestinales y neurológicos con choque hipotensivo, erupciones urticariforme, linfadenitis por vacunación con bacilo de Calmette-Guérin, así como edema de manos y pies. Se evidenciaron aneurismas coronarios gigantes, por lo que se diagnosticó síndrome de choque por enfermedad de Kawasaki, el cual fue tratado con pulso de corticoesteroide e inmunoglobulina intravenosa.

**Conclusiones:** El diagnóstico de síndrome de choque por enfermedad de Kawasaki se debe sospechar por choque hipotensivo, síntomas gastrointestinales, neurológicos y mucocutáneos propios de la enfermedad, especialmente en menores de un año. El tratamiento oportuno reduce las complicaciones graves.

**Palabras clave:** Enfermedad de Kawasaki; Síndrome de choque por enfermedad de Kawasaki; Aneurisma aórtico; Inmunoglobulina intravenosa

## Abreviaturas y siglas

CD, coronaria derecha  
CI, coronaria izquierda  
Cx, arteria circunfleja

DA, coronaria descendente anterior  
EK, enfermedad de Kawasaki  
PCR, proteína C reactiva  
SCEK, síndrome de choque por enfermedad de Kawasaki

## Antecedentes

La enfermedad de Kawasaki (EK) es la segunda vasculitis más frecuente en la infancia, de etiología desconocida, que afecta vasos de mediano calibre, particularmente arterias coronarias, y constituye la causa más frecuente de cardiopatía adquirida en la infancia.<sup>1</sup>

El diagnóstico de EK es clínico conforme los criterios establecidos por la American Heart Association 2004, actualizados en 2017, con la fiebre como criterio mayor y cuatro de los siguientes cinco criterios menores para la forma completa:<sup>2</sup>

- Conjuntivitis bilateral no supurativa.
- Cambios en labios y mucosa oral.
- Eritema polimorfo.
- Adenopatía cervical.
- Edema/eritema palmoplantar.

Se considera EK incompleto cuando se presenta la fiebre y menos de cuatro criterios menores, EK atípica cuando existen manifestaciones clínicas no

descritas en los criterios diagnósticos. Recientemente se indica el síndrome de choque por enfermedad de Kawasaki (SCEK), que se define por la presencia EK con hipotensión arterial sistólica para la edad, disminución sostenida > 20 % de la presión arterial sistólica, signos clínicos de hipoperfusión tisular y cambios en el estado mental no considerados por otras condiciones. Se ha demostrado que las formas incompletas y atípicas incrementan el riesgo para el desarrollo de lesiones coronarias, con peor pronóstico y mayor mortalidad.<sup>3,4</sup>

## Caso clínico

Lactante de cinco meses de edad con fiebre de una semana de evolución (dos a tres episodios al día), evacuaciones diarreicas de seis a ocho al día, sin moco ni sangre. Tratado con tres dosis de amikacina intramuscular sin mejoría; se sospechó reacción adversa al antibiótico por dermatosis no especificada. El paciente fue ingresado a urgencias por persistencia de fiebre, diarrea, irritabilidad y signos de

deshidratación. En la valoración inicial se encontró irritable y con datos de choque: frecuencia cardiaca de 156 latidos/minuto, frecuencia respiratoria de 48 respiraciones/minuto, temperatura de 38.5 °C y tensión arterial de 68/42 mm Hg, con presión arterial media de 45 mm Hg, llenado capilar de 3 segundos y pulsos débiles.

Se inició reanimación hídrica con 20 mL/kg/dosis de solución cristaloides, cefotaxima, metronidazol e inotrópico por sepsis grave con foco abdominal. Al estabilizar al paciente se observó exantema urticariforme en tórax, abdomen y extremidades inferiores, eritema en zona de aplicación de la vacuna BCG (figura 1), eritema y edema palmoplantar, así como hipoventilación basal bilateral a la auscultación torácica. Los estudios de laboratorio mostraron leucocitosis (18 070 células/mm<sup>3</sup>), segmentados de 70 %, anemia microcítica normocrómica (hemoglobina de 9.2 g/dL, volumen corpuscular medio de 75.1 fL, MCH de 24.9 pg), trombocitopenia (65 000/mm<sup>3</sup>), proteína C reactiva (PCR) de 14.62 mg/dL, leucoci-

turia e hipoalbuminemia (2.9 g/dL). En la radiografía de tórax se observó infiltrado intersticial bilateral y con la punción lumbar se obtuvieron los siguientes resultados: 44 células/mm<sup>3</sup> (50 % de polimorfonucleares neutrófilos humano), glucosa de 68 mg/dL, proteínas de 41.2 mg/dL, tinción de Gram y coagulación negativa.

Por los hallazgos clínicos y de laboratorio se sospechó SCEK (cuadro 1), por lo que se administró inmunoglobulina intravenosa (2 g/kg/dosis), 30 mg/kg/dosis de metilprednisolona y 50 mg/kg/día de ácido acetil salicílico. El ecocardiograma demostró dilatación de la arteria coronaria derecha (CD) con índice Z de +3.87, y del origen de la descendente anterior izquierda (DA) con índice Z de +3.47 (figura 2); se apreció taquicardia sinusal. La evolución clínica fue favorable con remisión de la fiebre a las 24 horas.

El paciente fue egresado al quinto día con dosis de 0.5 mg/kg/día de prednisona y 5 mg/kg/día de ácido acetil salicílico. El ecocardiograma a las dos semanas reportó incremento de las lesiones en ambas arterias coronarias, CD con índice Z +16, coronaria izquierda (CI) con índice Z +8, DA con índice Z +9 y Cx de 3.1 mm (figura 3). La angiogramografía (figura 4) mostró tres aneurismas, dos de los cuales eran fusiformes localizados en DA (3.5 mm) y de origen en la Cx (2.5 mm), catalogados como medianos; además de un aneurisma gigante de la CD (7 mm). Con estos hallazgos se agregó anticoagulación con 1 mg/kg/día de enoxaparina subcutánea. Actualmente el paciente se encuentra asintomático con persistencia de las lesiones coronarias descritas.



Figura 1 Eritema polimorfo en tronco y extremidades, confluyente, tipo urticariforme. Reacción eritematosa en la zona de aplicación de la vacuna BCG.

## Discusión

El diagnóstico de EK es clínico, con los criterios descritos por Tomisaku Kawasaki, vigentes en la declaración de la American Heart Association de 2017.<sup>2</sup> El tratamiento establecido con inmunoglobulina intravenosa reduce el riesgo de lesiones coronarias a menos de 5 %; sin embargo, se han descrito diversas presentaciones que pueden confundir al clínico, como EK incompleta en 10 % de los casos, EK atípica hasta en 20 % (que abarca manifestaciones no descritas en los criterios diagnósticos), EK sin fiebre y SCEK en 5 a 7 % de los casos, que representan un factor de riesgo significativo para el desarrollo de lesiones coronarias.<sup>5</sup>

La reactivación del sitio de aplicación de la vacuna BCG es considerada una manifestación tem-

Cuadro 1. Diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki			
Criterios	Enfermedad de Kawasaki	Paciente	
Clínicos	Fiebre+	Al menos 5 días	7 días
	Cambios en cavidad oral y labios+	Eritema y agrietamiento de labios, lengua aframbuesada, eritema de mucosa oral y faríngea	No
	Conjuntivitis+	Inyección conjuntival bilateral no exudativa	No
	Exantema+	Maculopapular, eritema difusa o eritema multiforme	Eritema urticariforme confluyente
	Manos y pies+	Edema y eritema en manos y pies o descamación periungueal	Edema de manos y pies
	Adenopatías+	Adenopatías cervicales (> 1.5 cm de diámetro), usualmente unilateral	No
	Aparato gastrointestinal	Diarrea, vómito, dolor abdominal, ictericia, hidrops vesicular	Dolor abdominal, diarrea
	Sistema músculo esquelético	Artritis, artralgia	No
	Sistema nervioso central	Irritabilidad, parálisis facial	Irritabilidad
	Eritema en el sitio de inoculación de la vacuna BCG/eritema de la zona del pañal	Eritema e induración	BCGítis
Sistema circulatorio*	Hipotensión	Presente	
De laboratorio	Biometría hemática	Leucocitosis, neutrofilia, trombocitopenia, trombocitosis, hemoglobina < 10 g/dL	Leucocitosis (18 070), neutrofilia (70 %) anemia (9.2 g/dL), trombocitopenia (65 000/mm <sup>3</sup> )
	PCR	> 3 mg/dL	14.62 mg/dL
	VSG	> 40 mm/hora	—
	Sodio	Hiponatremia, < 135 mmol/L	135.5 mmol/L
	Albúmina	< 3 g/dL	2.9 g/dL
	Enzimas hepáticas	Elevación de alanina aminotransferasa	Alanina aminotransferasa 65 UI/L (normal 0-41 UI/L)
	Examen general de orina	Piuria estéril (> 10 leucocitos por campo)	Leucocitos 16-18 por campo
Imagen	Examen citoquímico de líquido cefalorraquídeo	Pleocitosis	44 células/mm <sup>3</sup>
	Radiografía de tórax	Infiltrado intersticial o peribronquial, nódulos pulmonares	Infiltrado intersticial bilateral
	Ecocardiograma	Puntuación Z de la DA izquierda o CD $\geq$ 2.5. Se observa aneurisma de la arteria coronaria o tres o más otras características sugestivas, incluyendo disminución de la función ventricular izquierda, regurgitación mitral, derrame pericárdico	<b>Ecocardiograma 1:</b> dilatación de arteria CD (índice Z +3.87) y del origen de la coronaria DA (índice Z +3.47). <b>Ecocardiograma 2:</b> origen de la arteria CD (índice Z +16), origen de la coronaria DA (índice Z +9).

+Criterios clínicos en la enfermedad de presentación clásica.  
\*El síndrome de choque por enfermedad de Kawasaki se diagnostica con hipotensión en el contexto de la enfermedad de Kawasaki.  
CD = coronaria derecha, DA = descendente anterior.

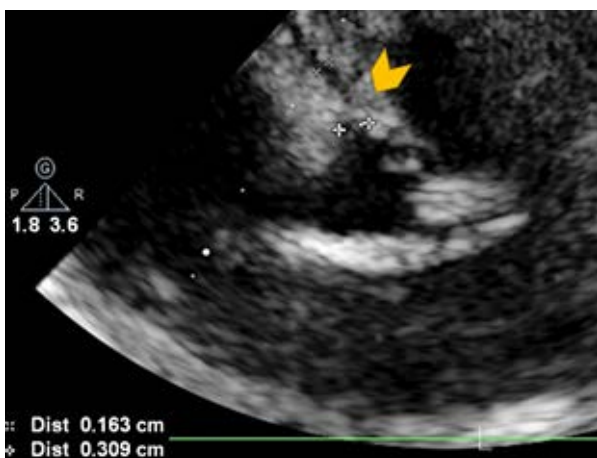


Figura 2. En el ecocardiograma se observa dilatación de la arteria coronaria derecha y del origen de la arteria descendente anterior (punta de flecha).

prana y específica, observada hasta en 30 a 50 % de los casos de EK en Japón y de 24.3 % en México.<sup>6,7</sup>

La EK incompleta es más frecuente en menores de seis meses, en quienes la fiebre y la irritabilidad suelen ser las únicas manifestaciones. El riesgo de aneurisma coronario se eleva hasta 43.6 % en comparación con 19.5 % en los infantes mayores de seis meses.<sup>8</sup> Por su parte, la EK atípica abarca manifestaciones no incluidas en los criterios diagnósticos: edad menor de un año o adolescentes, fiebre  $\geq 9$  días, falla renal o hepática, dolor abdominal, hidrops vesicular, hepatitis, colangitis, pancreatitis, meningitis aséptica, uveítis, hipoacusia, artritis, uretritis, derrame pleural, parálisis de nervios faciales, eritema en la zona del pañal o sitio de aplicación de la BCG, este último tiene una fuerte asociación con el diagnóstico.<sup>9</sup>

En 2009, Kanegaye *et al.* describieron el SCEK: 7 % de los individuos con EK desarrollaron hipotensión arterial sistólica para la edad, disminución sostenida de la presión arterial sistólica desde el inicio

$\geq 20$  % o signos clínicos de hipoperfusión.<sup>4</sup> Gámez-González *et al.* realizaron la descripción de los casos y series publicadas hasta 2017; en total registraron 103 pacientes con edad media al diagnóstico de 62.6 meses, EK incompleta (32 %), manifestaciones atípicas (45.6 %), síntomas gastrointestinales (74.6 %), anomalías en arterias coronarias (72.8 %), con una relación estadísticamente significativa del sexo masculino, resistencia a la inmunoglobulina intravenosa (49 %), uso de inotrópicos, insuficiencia cardíaca, dolor abdominal y manifestaciones neurológicas; respecto a los hallazgos de laboratorio registraron hipoalbuminemia, hiponatremia e insuficiencia hepática. La presencia de aneurismas gigantes se reportó en 4.8 % y la mortalidad, en 6.8 %.<sup>10</sup> El cuadro 2 describe los casos de SCEK en menores de 12 meses, 53 % varones, 46.6 % EK incompletos, anomalías de las arterias coronarias 72.7 % (8/11), leucocitosis, anemia, trombocitopenia, velocidad de sedimentación globular y PCR elevadas e hipoalbuminemia



Figura 3. Ecocardiograma de control que evidencia dilatación aneurismática del origen de la arteria coronaria derecha (índice Z +16) y origen de la arteria coronaria descendente anterior (índice Z +9)

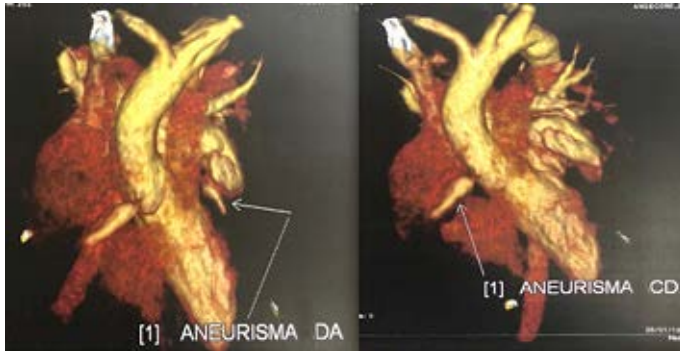


Figura 4. Angiotomografía de corazón y de grandes vasos: aneurismas fusiformes en arterias coronaria derecha y descendente anterior en sus segmentos proximales.

como los hallazgos constantes. También se registraron síntomas neurológicos y gastrointestinales; como manifestaciones iniciales, aneurismas gigantes (> 8 mm), síndrome de activación macrofágica, así como una defunción.<sup>3,11,12,13,14,15,16,17,18,19</sup> Los primeros dos casos se registraron antes de que se definiera el SCEK, si bien se cumplieron los criterios diagnósticos.

En la fisiopatología se ha propuesto la participación de superantígenos, la sobreexpresión de citocinas proinflamatorias combinada con intensa inflamación, que se traduce en mayor fuga vascular y disfunción miocárdica, así como falla orgánica múltiple.

### Conclusión

La enfermedad de Kawasaki en la actualidad tiene un amplio abanico de presentaciones clínicas, desde las formas completas hasta condiciones graves como SCEK, con elevado riesgo de lesiones coronarias, falla multiorgánica y muerte súbita, por lo que la identificación de factores de riesgo constituye un reto diagnóstico para el clínico, para estar en posibilidad de ofrecer un tratamiento oportuno. El caso que presentamos reúne factores de riesgo y criterios de EK incompleta, atípica y SCEK, con desarrollo de aneurismas coronarios gigantes.

### Referencias

1. Taubert KA, Rowley AH, Shulman ST. Seven-year national survey of Kawasaki disease and acute rheumatic fever. *Pediatr Infect Dis J.* 1994;13(8):704-708. DOI: 10.1097/00006454-199408000-00005
2. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation.* 2017;135(17):e927-e999. DOI: 10.1161/cir.0000000000000484
3. Gámez-González LB, Murata C, Muñoz-Ramírez M, Yamazaki-Nakashimada M. Clinical manifestations associated with Kawasaki disease shock syndrome in Mexican children. *Eur J Pediatr.* 2013;172(3):337-342. DOI: 10.1007/s00431-012-1879-1
4. Kanegaye JT, Wilder MS, Molkara D, Frazer JR, Pancheri J, Tremoulet, AH, et al. Recognition of a Kawasaki disease shock syndrome. *Pediatrics.* 2009;123(5):e783-e789. DOI: 10.1542/peds.2008-1871
5. Grignani R, Quek SC. Kawasaki disease in 2019—past controversies, present insights and future directions. *Pediatr Med.* 2019;2:10. DOI: 10.21037/pm.2019.03.03
6. Gámez-González LB, Hamada H, Llamas-Guillen BA, Ruiz-Fernández, M, Yamazaki-Nakashimada M. BCG and Kawasaki disease in Mexico and Japan. *Hum Vaccin Immunother.* 2017;13(5):1091-1093. DOI: 10.1080/21645515.2016.1267083
7. Garrido-García LM, Castillo-Moguel A, Vázquez-Rivera M, Cravioto P, Fernando G. Reaction of the BCG scar in the acute phase of Kawasaki disease in Mexican children. *Pediatr Infect Dis J.* 2017;36(10):e237-e241. DOI: 10.1097/inf.0000000000001633
8. Salgado AP, Ashouri N, Berry EK, Sun X, Jain S, Burns JC, et al. High risk of coronary artery aneurysms in infants younger than 6 months of age with Kawasaki disease. *J Pediatr.* 2017;185:112-116.e1. DOI: 10.1016/j.jpeds.2017.03.025

Cuadro 2. Principales hallazgos de los casos publicados de síndrome de choque por enfermedad de Kawasaki menores de 12 meses

Autor	Edad (meses)	Sexo	Criterios EK	Hallazgos clínicos relevantes	Alteraciones cardíacas	Tratamiento	Resistencia a IgIV	Estudios de laboratorio relevantes
Gamillscheg <i>et al.</i> <sup>11</sup>	7	M	Incompleto b, d	Convulsiones, irritabilidad, pulsos periféricos disminuidos, hepatomegalia, hipotensión arterial y falla respiratoria, edema cerebral y SFOM	FEVI 30 % Trombo en Cx. Biopsia: pericarditis fibrinoide, panvasculitis y perivasculitis en CI	LIV, IgIV, CS, aminas	No	Hemoglobina 9.5 g/dL, leucocitos 38 000/mm <sup>3</sup> (PMN 68 %), PCR 14.4 mg/dL, sodio 120 mmol/L, BT 21.5 mg/dL, AST 131 U/L, CPK 920 U/L, DHL 2780 U/L,
Johnson <i>et al.</i> <sup>12</sup>	3	M	Incompleto b, e	Vómito, tensión arterial 50/30 mm Hg, Lic 4 s, gangrena de extremidades,	Aneurisma CD 5 mm y CI 5.5 mm, aneurismas ilíacos y axilar con trombo intraluminal	LIV, IgIV, aminas epoprostenol, enoxaparina, abcximab, alteplase		Leucocitos 28,000/mm <sup>3</sup> (PMN 66 %), VSG 17 mm Hg, PCR 1.9 mg/dL,
Kanegaye <i>et al.</i> <sup>4</sup>	1.6	F	ND	T/A 74/33 mm Hg SCEK, AAC (62 %)	Pleocitosis en líquido cefalorraquídeo (83 %)	LIV, IgIV	64 %	TTPa 46 s, dímero D 1:2, plaquetas 63 000/mm <sup>3</sup> , fibrinógeno 134 mg/dL Dímero D positivo
Watanabe <i>et al.</i> <sup>13</sup>	6	M	Completo a, b, c, d,	Hiporexia, tos, disfonía, somnolencia, Lic retardado, tensión arterial 87/40 mm Hg, SpO <sub>2</sub> 80 %	ND	LIV, IgIV	No	Hemoglobina 10.6 g/dL, leucocitos 30 400/mm <sup>3</sup> , plaquetas 445 000/mm <sup>3</sup> , PCR 11.8 mg/dL
Thabet <i>et al.</i> <sup>14</sup>	5	F	Incompleto a, b, d	Hiporexia, hipoactividad, Tensión arterial 70/35 mm Hg, Lic 5 s, BCGfits	Día 16: Aneurismas gigantes CD, y DA	LIV, IgIV, CS, aminas, enoxaparina, pulso de CS e infliximab	Sí	Hemoglobina 9.5 g/dL, leucocitos 21 800/mm <sup>3</sup> (PMN 87 %), plaquetas 151 000/mm <sup>3</sup> , VSG 42 mm Hg, PCR 18.4 mg/dL, TTPa 63s, dímero D 3930 µg/L, AST 77 U/L, ALT 54 U/L, BT 1.24 mg/dL, BD 1.06 mg/dL, albúmina 2.6 g/dL
Gatterre <i>et al.</i> <sup>15</sup>	6	M	Completo ND	11 pacientes con irritabilidad (72 %), SFOM (73 %), síntomas gastrointestinales (82 %)	FEVI 35 % sin AAC	LIV, ND	Sí	PMN 18 500/mm <sup>3</sup> , plaquetas 449 000/mm <sup>3</sup>
	7	F	Incompleto ND		FEVI 37 % Con AAC	LIV, ND	Sí	Leucocitos 12 000/mm <sup>3</sup>

Continúa en la siguiente página...

... Viene de la página anterior

3	F	Completo ND	Diarrea	Aneurismas CD 6 mm, CI 8 mm.	LIV, aminas	No	Leucocitos 13 400/mm <sup>3</sup> , sodio 132 mmol/L, AST 45 U/L, albúmina 3.2 g/dL
4	M	Incompleto ND	Meningitis aséptica, vómito y diarrea.	CD 7 mm, CI 8 mm	IgIV no apli- cada	—	Hemoglobina 9.9 g/dL, leucocitos 30 800/mm <sup>3</sup> , TP 43 s, TTPa 47 s, sodio 134 mmol/L, albúmina 2 g/dL, BT 4.9 mg/dL, BD 2.9 mg/dL
10	M	Completo ND	—	CD 11 mm, CI 9 mm	LIV, aminas	Sí	Leucocitos 18 200/mm <sup>3</sup> , plaquetas 592 000/mm <sup>3</sup> , sodio 129 mmol/L, ALT 61 U/L, albúmina 2 g/dL,
1.2	F	Incompleto b, d, e	Convulsión, insuficiencia respiratoria, BCGítis, descamación perianal	9 pacientes con SCEK, hombres (33 %), EK incompleto (22 %), AAC (77.8 %), BCGítis (55.5 %).			
4.8	M	Completo a, b, d, e	Sangrado gastrointestinal BCGítis, descamación perianal				
10.8	F	Completo a, b, d, e	Gastroenterocolitis, sepsis, hipotensión				
10	F	Completo a, b, c, d, e	Somnolencia, tensión arterial 68/34 mm Hg, Lic 3 s, BCGítis, desca- mación perianal	Derriame pericár- dico leve; CD con Z +2.98	LIV, IgIV, CS	No	Hemoglobina 9.4 g/dL, leucocitos 12 600/mm <sup>3</sup> , VSG 54 mm Hg, PCR 2.41 mg/dL, albúmina 2.5 g/dL, piuria estéril
2	F	Incompleto e	Sepsis, fiebre de origen desconocido	21 pacientes con SCEK, hombres (52.3 %), EK incompleto (23.8 %), LIV, CS e IGIV (100 %), BNP > 400 pg/mL (52 %), SAM (9.5 %)			
5	M	Completo a, b, d, e	Tensión arterial 65/35 mm Hg, Lic retardado, hepatoesplenomegalia, SAM	CD 2.3 mm, CI 2.8 mm	LIV, IgIV, CS, aminas, warfarina, protocolo HLH-04	Sí	Hemoglobina 6.7 g/dL, leucocitos 54 230/mm <sup>3</sup> , PCR 6.9 mg/dL, albúmina 2.6 g/dL, plaquetas 67 000/mm <sup>3</sup> , ferritina 283.1 ng/mL, fibrinógeno 167 mg/dL, triglicé- ridos 163.6 mg/dL, actividad NK baja, CD25 soluble 19 765 pg/mL.
Lin <i>et al.</i> <sup>19</sup>							

EK = enfermedad de Kawasaki, PMN = polimorfonucleares, LIV = líquidos intravenosos, IgIV = inmunoglobulina intravenosa, CS = corticosteroides, BT = bilirrubina directa, BNP = péptido natriurético atrial, SAM = síndrome de activación macrofágica, SFCM = síndrome de falla orgánica múltiple, Lic = llenado capilar, CD = coronaria derecha, CI = coronaria izquierda, Cx = coronaria circunfleja, TTPa = tiempo parcial de tromboplastina, AAC = anomalías de arterias coronarias, PCR = proteína C reactiva, ND = no disponible.  
Criterios de enfermedad de Kawasaki: a) Inyección conjuntival bilateral no exudativa. b) Lesiones orofaríngeas con eritema oral o fisura de labios o lengua aframbuesada. c) Adenopatía cervical de 1.5 cm de diámetro unilateral. d) Exantema polimorfo. e) Edema o eritema de manos y pies.



9. Cimaz R, Sundel R. Atypical and incomplete Kawasaki disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2009;23(5):689-697. DOI: 10.1016/j.berh.2009.08.010
10. Gámez-González LB, Moribe-Quintero I, Cisneros-Castolo M, Varela-Ortiz J, Muñoz-Ramírez M, Garrido-García M, et al. Kawasaki disease shock syndrome; a unique and severe subtype of Kawasaki disease. *Pediatr Int.* 2018;60(9):781-790. DOI: 10.1111/ped.13614
11. Gamillscheg A, Zobel G, Karpf EF, Dacar D, Beitzke A, Stein JI, et al. Atypical presentation of Kawasaki disease in an infant. *Pediatr Cardiol.* 1993;14(4):223-226. DOI: 10.1007/bf00795375
12. Johnson PN, Kuhn RJ. Combination thrombolytic and anti-platelet therapies in an infant with incomplete Kawasaki disease and coronary aneurysms. *J Pediatr Pharmacol Ther.* 2008;13(4):242-250. DOI: 10.5863/1551-6776-13.4.242
13. Watanabe T. Shock following administration of contrast medium in a patient with Kawasaki disease. *Pediatr Radiol.* 2010;40(7):1304-1305. DOI: 10.1007/s00247-010-1574-1
14. Thabet F, Bafaqih H, Al-Mohaimeed S, Al-Hilali M, Al-Sewairi W, Chehab M. Shock: an unusual presentation of Kawasaki disease. *Eur J Pediatr.* 2011;170(7):941-943. DOI: 10.1007/s00431-011-1426-5
15. Gatterre P, Oualha M, Dupic L, Iserin F, Bodemer C, Lesage F, et al. Kawasaki disease: an unexpected etiology of shock and multiple organ dysfunction syndrome. *Intensive Care Med.* 2012;38(5):872-878. DOI: 10.1007/s00134-012-2473-8
16. Chen PS, Chi H, Huang FY, Peng CC, Chen MR, Chiu NC. Clinical manifestations of Kawasaki disease shock syndrome: a case-control study. *J Microbiol Immunol Infect.* 2015;48(1):43-50. DOI: 10.1016/j.jmii.2013.06.005
17. Del Monte MEA, González LRH, García DM, Yamazaki NM, Huerta LJG. Síndrome de choque tóxico por enfermedad de Kawasaki: reporte de un caso en paciente de 10 meses de edad. *Alerg Asma Inmunol Pediatr.* 2016;25(1):30-33. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/alergia/al-2016/al161e.pdf>
18. Ma L, Zhang YY, Yu HG. Clinical manifestations of kawasaki disease shock syndrome. *Clin Pediatr (Phila).* 2017;57(4):428-435. DOI: 10.1177/0009922817729483
19. Lin Y, Shi L, Deng Y, Liu Y, Zhang H. Kawasaki disease shock syndrome complicated with macrophage activation syndrome in a 5-month old boy. *Medicine (Baltimore).* 2019;98(4):e14203. DOI: 10.1097/md.00000000000014203