



Pediatría

http://www.revistapediatria.org/
DOI: https://doi.org/10.14295/pediatr.v51i2.97



Reporte de caso

Enfermedad de kawasaki incompleta

Javier Yesid Pinzón Salamanca^a, Rocio del Pilar Pereira Ospina^b, José Miguel Suescún Vargas^c

^a Pediatra, Instituto Roosevelt, Bogotá, D.C., Colombia. Profesor de Pediatría, Universidad del Rosario, Andes y Sabana, Bogotá, D.C.; Colombia

^b Médica asistente de Investigación en Pediatría, Instituto Roosevelt, Bogotá, D.C., Colombia

^c Médico especialista en Pediatría y Docencia Universitaria. Universidad del Rosario. Grupo de Investigación en Educación Médica y en Ciencias de la Salud

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 28 de noviembre 2017

Aceptado el 4 de octubre 2018

Palabras clave:

enfermedad de Kawasaki
enfermedad de Kawasaki incompleta
lactante menor
fiebre
vasculitis

Keywords:

Kawasaki disease
incomplete Kawasaki disease
infant
fever
vasculitis

RESUMEN

Antecedentes: la enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica, autolimitada y de etiología que aún no está bien esclarecida. No hay una prueba diagnóstica específica por lo que se usan criterios clínicos para su diagnóstico.

Caso clínico: A continuación, se presenta el caso de una paciente de cuatro meses con una enfermedad de Kawasaki incompleta (EKi) cuyo diagnóstico requirió de una valoración clínica y paraclínica integrales, ya que no se cumplieron los criterios de un caso típico.

Conclusión: El caso clínico ilustra la importancia del diagnóstico temprano del EKi y recuerda la gran cantidad de síntomas que pueden acompañar a esta entidad. Se requiere de un alto nivel de sospecha para hacer un diagnóstico certero lo más pronto posible.

Incomplete kawasaki disease

A B S T R A C T

Background: Kawasaki disease (KD) is a systemic vasculitis, self-limited which etiology is not well clarified. There is no specific diagnostic test therefore the diagnostic criteria are used.

Case summary: We report a case of a four months' infant with incomplete Kawasaki disease (iKD) whose diagnosis required a comprehensive clinical and laboratory evaluation, because it didn't fulfill criteria of a typical case.

Conclusion: This case illustrates the importance of early diagnosis of KD and shows others symptoms that could accompany this entity. It requires a high level of suspicion to make an accurate diagnosis as soon as possible.

*Autor para correspondencia. Rocio del Pilar Pereira Ospina
Correo electrónico: rpereira@ioir.org.co

Introducción

La enfermedad de Kawasaki o síndrome de los ganglios linfáticos mucocutáneos es una vasculitis aguda de pequeños y medianos vasos la cual fue descrita por Tomisaku Kawasaki en 1967 (hace 50 años), al observarla en 50 pacientes (1-3).

Aunque la etiología de esta patología aún es desconocida, sus características clínicas y epidemiológicas sugieren una etiología infecciosa, ya que presenta picos estacionales durante invierno y al inicio de la primavera. Se ha visto relacionada con virus tales como: coxsackie, parainfluenza, sincitial respiratorio, metapneumovirus, chikungunya, y citomegalovirus; súper antígenos bacterianos; respuesta inmune exacerbada y genes reguladores de las funciones inmunes (4, 5).

Se ha visto una alta prevalencia de esta enfermedad en Japón y en niños descendientes de japoneses con una incidencia anual de 112 casos por cada 100 000 niños menores de cinco años. En Estados Unidos, la incidencia según la raza en americanos de descendencia asiática o de las islas del pacífico es de 32.5 casos por 100 000 niños menores de 5 años (4). Los primeros casos de EK en Colombia fueron descritos en los años 1987 y en 1995 en una mujer de 27 años y un adolescente de 15 años (6).

Se presenta con mayor frecuencia en niños que en niñas (1.5-1.7:1) (4) y de los seis meses a los cinco años, con un pico de incidencia de los nueve a los once meses (2).

El diagnóstico de esta enfermedad es eminentemente clínico y se basa en la historia clínica y los hallazgos al examen físico. Se requieren cinco o más días de fiebre la cual generalmente es alta y de difícil control (4). Adicionalmente, el paciente debe tener cuatro de los hallazgos que se encuentran en la tabla 1 para hablar de una EK típica (7).

El principal objetivo del tratamiento es evitar la aparición de aneurismas de la arteria coronaria, estos se presentan con mayor frecuencia (20-60%) en pacientes menores de seis meses (que en la mayoría de los casos no cumplen los criterios clásicos). Es indispensable la administración de inmunoglobulina, puesto que reduce la prevalencia de aparición de aneurismas de las arterias coronarias y de dilatación de las mismas (8, 9).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 4 meses quién fue llevada a consulta externa por cuadro clínico de cuatro días de evolución consis-

tente en varios picos febriles, el mayor cuantificado en 39°C y asociado a aparición de rash generalizado y deposiciones diarreicas con presencia de moco sin sangre (aproximadamente seis episodios al día). Se le dio salida con acetaminofén y sales de rehidratación oral. Regresó a consultar al servicio de urgencias por persistencia del cuadro clínico; realizaron paraclínicos que mostraron leve leucocitosis (12 940) sin neutrofilia y PCR elevada; coproscópico que mostró sangre oculta en heces y uroanálisis no sugestivo de infección urinaria. En el sitio de remisión la consideraron una enfermedad diarreica disintérica e iniciaron manejo con ácido nalidixico y fue remitida para manejo integral.

Al ingreso, la paciente se encontró hemodinámicamente estable, sin signos de bajo gasto, examen físico dentro de parámetros normales, afebril e hidratada; por ende, se decide continuar con el mismo manejo. Desde el ingreso la paciente presentó picos febriles; al tercer día, debido a deterioro clínico, se solicitan nuevos paraclínicos que reportaron leucocitosis en ascenso, trombocitosis de 1000 000. Se consideró una posible bacteremia, por lo que se le solicitó hemo y urocultivos y se escalonó el manejo a cefalosporina de tercera generación.

Los hemo y urocultivos fueron negativos, los paraclínicos de control llaman la atención por el aumento en la PCR; la leucocitosis y trombocitosis iban en ascenso (15 000 y 1026 000); tenía aumento de las transaminasas, hipoalbuminemia y leve hiponatremia. Se descartó la bacteremia e infección de origen urinario. Sin embargo, desde el ingreso la paciente presentó al menos un pico febril al día, por lo que se realiza un interrogatorio dirigido a la madre quién refiere que además del rash, la paciente presentaba labios fisurados y eritema conjuntival. Por lo anterior, se consideró el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki atípica (EKi) y se solicitó un ecocardiograma, en el que se identificó dilatación ectásica de la arteria coronaria derecha. Con esto se confirmó el cuadro clínico, por ello se administró inmunoglobulina (2 gr/kg) sin complicaciones y ácido acetilsalicílico. Se da salida a la paciente por una adecuada evolución clínica con prescripción de ácido acetilsalicílico en dosis antiplaquetarias y cita de control con pediatría.

Discusión

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica, autolimitada que afecta principalmente a niños jóvenes. Actualmente la enfermedad de Kawasaki es la principal causa

Tabla 1. Criterios clínicos enfermedad de Kawasaki (7)

Fiebre de más de cinco días de duración y cuatro de los siguientes puntos:

1. Cambios en las extremidades (eritema de palmas o plantas, edema de manos y pies, descamación periungueal de los dedos)
2. Exantema polimorfo
3. Inyección conjuntival (bilateral, sin exudado y afecta la conjuntiva bulbar)
4. Cambios en labios y de la cavidad oral (lengua "aframbuesada", labios secos y agrietados, con eritema hemorrágico)
5. Linfadenopatía cervical (usualmente unilateral, para cumplir con el criterio debe ser al menos un ganglio de más de 1.5 cm de diámetro)

de enfermedad cardiaca adquirida en la población pediátrica de los Estados Unidos (10).

Cuando se sospecha una EK en un niño de 5 días o más y 2 o 3 criterios clínicos o fiebre por más de 7 días la Asociación Americana del Corazón, se recomienda realizar PCR o la velocidad de sedimentación globular si se encuentran $\geq 3\text{mg/dL}$ o 40 mm/hr respectivamente, con tres o más de los siguientes hallazgos: anemia, plaquetas ≥ 450000 luego de 7 días de fiebre, albumina $\leq 3\text{ g/dL}$, ALT elevada, leucocitos $\geq 15000/\text{mm}$ o en orina ≥ 10 por campo; o si el ecocardiograma fue positivo se debe tratar al paciente (11).

En nuestro caso clínico llamó la atención el aumento de los reactantes de fase aguda (PCR, leucocitosis y trombocitosis), hipoalbuminemia, anemia y aumento de las transaminasas. El cuadro inicialmente parecía una enteritis bacteriana con evolución tórpida que hizo sospechar una bacteremia, con la posterior sospecha diagnóstica de EK.

Varios estudios soportan que los pacientes con EK incompleto requieren más días de evolución para llegar a su diagnóstico en comparación con los casos típicos, de manera que es importante llegar a un diagnóstico pronto dado su alto potencial de morbimortalidad de etiología cardiovascular (12). De igual modo, se recomienda siempre la realización de un ecocardiograma, teniendo en cuenta que no debe demorar el comienzo del tratamiento médico si la sospecha clínica es alta (13).

En adición, se recomiendan altas dosis de inmunoglobulina IVIG (2 gr/kg dentro de 8-12 horas) y ácido acetilsalicílico (primero en dosis antipirética y luego antiplaquetaria), dentro de los diez primeros días desde la aparición de la enfermedad y así disminuir el riesgo de morbimortalidad (4, 9).

La revisión de este caso resalta que son varios los síntomas que pueden acompañar una EK, puesto que no necesariamente se cumplen los criterios de un caso típico y es una presentación incompleta de esta patología, lo cual no minimiza las posibles complicaciones cardiovasculares. Por consiguiente, se requiere de un alto nivel de sospecha para hacer un diagnóstico certero e iniciar un tratamiento lo más pronto posible.

Agradecimientos

Dr. Fredi Giovanni Soto Guzmán infectólogo pediatra del Instituto Roosevelt por el direccionamiento clínico del caso de esta paciente.

REFERENCIAS

1. Bayers S, Shulman ST, Paller AS. Kawasaki disease: Part I. Diagnosis, clinical features, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2013;69(4):501.e1-501.e11.
2. Wood LE, Tulloh RMR. Kawasaki disease in children. *Heart.* 2009;95(10):787-92.
3. Singh S, Jindal AK. Fifty Years of Kawasaki Disease - A Tribute to Dr Tomisaku Kawasaki. *Indian Pediatr.* 2017 dic.;54(12):1037-9.
4. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, 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. *Circulation.* 2004;110(17):2747-71.
5. Dietz SM, van Stijn D, Burgner D, Levin M, Kuipers IM, Hutten BA, et al. Dissecting Kawasaki disease: a state-of-the-art review. *Eur J Pediatr.* 2017 Aug;176(8):995-1009.
6. Baquero R, TUESCA R, Muñoz C, Pérez J, Molina T, Bustamante MC. Enfermedad de Kawasaki en niños hospitalizados en cinco centros de Barranquilla, Colombia, 2002-2008. *Infectio.* 2010;14(2):143-9.
7. Sánchez-Manubens J, Bou R, Anton J. Diagnosis and classification of Kawasaki disease. *J Autoimmun.* 2014;48-49:113-7.
8. Garc P, Losada JV. Abdomen agudo como manifestación inicial de enfermedad de Kawasaki incompleta y atípica . Caso clínico. 2015;113(2):88-93.
9. Newburger JW. Kawasaki disease: Medical therapies. *Congenit Heart Dis.* 2017 sept.;12(5):641-3.
10. Taubert KA, Rowley AH, Shulman ST. Nationwide survey of Kawasaki disease and acute rheumatic fever. *J Pediatr.* 1991 ag.;119(2):279-82.
11. 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 abr.;135(17):e927-99.
12. Minich LL, Sleeper LA, Atz AM, McCrindle BW, Lu M, Colan SD, et al. Delayed diagnosis of Kawasaki disease: what are the risk factors? *Pediatrics.* 2007 dic.;120(6):e1434-40.
13. McCrindle BW, Li JS, Minich LL, Colan SD, Atz AM, Takahashi M, et al. Coronary artery involvement in children with Kawasaki disease: risk factors from analysis of serial normalized measurements. *Circulation.* 2007 jul.;116(2):174-9.