

Enfermedad de Kawasaki incompleta

M. P. Sanz de Miguel, S. Congost Marín, E. Sancho Gracia, S. Abio Albero, M. Odriozola Grijalba, M. J. Calvo Aguilar

Servicio de Pediatría del Hospital San Jorge de Huesca

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2018; 48: 54-57]

RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano tamaño. Se trata de un proceso inflamatorio agudo, autolimitado, pero potencialmente grave por las complicaciones cardíacas que pueden ocurrir. Descripción del caso: se presenta el caso de un niño de 2 años con sospecha de EK de 8 días de evolución que inicialmente no cumple todos los criterios clínicos necesarios para su diagnóstico, por lo que al tratarse de un «Kawasaki incompleto» se decide comprobar criterios suplementarios, cumpliendo 3 criterios positivos e iniciándose la infusión de inmunoglobulinas. *Conclusión:* es en estos casos incompletos donde es más difícil realizar un diagnóstico precoz e iniciar tratamiento con inmunoglobulina, existiendo por tanto un elevado riesgo de enfermedad coronaria. Es por ello que se establecieron unos criterios suplementarios para la EK incompleto evitando con ello el inicio tardío del tratamiento.

PALABRAS CLAVE

Enfermedad de Kawasaki, Kawasaki incompleto, diagnóstico, inmunoglobulina.

Incomplete kawasaki disease

ABSTRACT

Kawasaki Disease (KD) is a systemic vasculitis that affects small and medium sized vessels. It is an acute inflammatory process, self-limiting, but potentially serious because of the cardiac complications that may occur. Case description: We present the case of a 2-year-old child with suspected EK of 8 days of evolution who did not meet all the requirements necessary for diagnosis, so that being an "incomplete Kawasaki" it was decided to check criteria supplementary, fulfilling 3 positive criteria and starting the infusion of immunoglobulins. Conclusion: It is in these incomplete cases, where it is more difficult to make an early diagnosis and the beginning of a treatment with immunoglobulin, therefore there is a high risk of coronary disease. That is why you can establish a supplementary criterion for incomplete EK thus avoiding the late start of treatment.

KEY WORDS

Kawasaki disease, incomplete Kawasaki, diagnosis, immunoglobulin.

Correspondencia: María Pilar Sanz de Miguel
Servicio de Pediatría. Hospital San Jorge de Huesca
Avenida Martínez de Velasco, 36. 22004. Huesca
pilarsdm@hotmail.com
Recibido: mayo 2018. Aceptado: mayo 2018

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano tamaño. Se trata de un proceso inflamatorio agudo, autolimitado, pero potencialmente grave por las complicaciones cardíacas que puede producir. Actualmente es la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida en la infancia.

Aparece generalmente en niños menores de 5 años, siendo más frecuente en países asiáticos (Japón) y en varones. Su etiología es desconocida, se han propuesto una variedad de teorías basadas en datos epidemiológicos, demográficos y patológicos. Entre ellas la teoría del superantígeno bacteriano defendida por Leung y cols⁽¹⁾, que hace referencia a la existencia de una exotoxina bacteriana que actuaría como un superantígeno, provocando una activación del sistema inmune. Aunque actualmente se sugiere la hipótesis de una respuesta patológica inmune y estereotipada, ante uno o varios factores ambientales o infecciosos, en unos individuos genéticamente predispuestos⁽²⁾.

El diagnóstico es clínico, requiere la presencia de fiebre de 5 o más días de evolución y, al menos 4 de los siguientes 5 criterios clínicos (tabla I). Aunque estos criterios tienen una baja sensibilidad y especificidad. Se ha visto que no existe ninguna prueba complementaria específica para el diagnóstico de la EK.

El término de Kawasaki incompleto se refiere a pacientes que, aunque no cumplen suficientes criterios, pueden ser diagnosticados de EK. El cuadro incompleto es más frecuente en menores de 1 año y mayores de 9⁽³⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente de 2 años de edad sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que acude a urgencias por cuadro de fiebre de 8 días de evolución, temperatura máxima de 39,5 °C. Es valorado en urgencias el 3º día de evolución por cuadro de fiebre diagnosticándose de cuadro de faringitis (con estreptotest negativo). El 5º día acuden a su pediatra por persistencia de la fiebre que inicia tratamiento con amoxicilina por cuadro de otitis y colirio antibiótico por ojo rojo. Los padres consultan de nuevo preocupados por aparición de un bultoma cervical que ha ido en aumento y porque le notan más irritable.

A la exploración física presenta regular estado general, irritabilidad marcada, no exantemas ni petequias, meníngeos negativos. Intensa hiperemia conjuntival sin exudado, labios fisurados con lengua en fresa, adenopatía laterocervical derecha de 3 cm blanda, dolorosa, no adherido a planos profundos. No distres respiratorio. La orofaringe se encuentra hiperémica con caseum en amígdalas.

Ante la sospecha clínica de síndrome de Kawasaki, se decide ingreso. Nuestro paciente cumple con los criterios de fiebre de más de 5 días de evolución e inyección conjuntival bilateral sin exudado, labios fisurados/lengua en fresa, y adenopatía cervical > 1,5 cm; es decir, cumple con 3/5 criterios de diagnóstico de EK, siendo necesarios 4/5 para establecer el diagnóstico de certeza.

Se extraen analíticas, encontrándonos leucocitosis de 15.500 (N 53.8%), plaquetas 542.000 VSG: 76 mm/h, albúmina 2.93 g/dl, PCR: 3,4 mg/dl, resto normal incluyendo sedimento de orina. Se realiza ecocardiografía con fracción de eyección normal, no visualizándose aneurismas coronarios.

Tabla I. Criterios clínicos de enfermedad de Kawasaki

Fiebre persistente de ≥ 5 días y presencia de ≥ 4 de los 5 criterios principales:

1. Cambios en extremidades:
 - Aguda: eritema en palmas y plantas, edema de manos y pies.
 - Subaguda: descamación periungueal de los dedos de manos y/o pies.
2. Exantema polimorfo.
3. Inyección conjuntival bilateral.
4. Cambios en labios y mucosa oral: labios fisurados, lengua aframbuesada e hiperemia faríngea.
5. Adenopatía cervical > 1,5 cm de diámetro, generalmente unilateral.

Pacientes con fiebre y menos de 4 criterios clínicos pueden ser diagnosticados de EK en presencia de anomalías coronarias en la ecocardiografía. En presencia de ≥ 4 criterios principales, se puede diagnosticar de EK al 4º día o antes, por un médico experimentado.

Cínicamente continúa con fiebre elevada e irritabilidad, por lo que al tratarse de una EK incompleta con 3 criterios suplementarios positivos y encontramos en el 8º día de evolución de la fiebre se decide instaurar tratamiento con gammaglobulina a dosis de 2g/kg y ácido acetilsalicílico (AAS) a dosis antiinflamatoria. Durante la infusión de gammaglobulina presenta cuadro de cefalea con rigidez de nuca y vómitos que mejoran espontáneamente en las siguientes 24 horas. A las 48 horas se objetiva mejoría del estado general y desaparición de la fiebre, decidiéndose disminuir las dosis de AAS a dosis antiagregante, que se continúa en domicilio.

A la semana en el seguimiento ambulatoria en las consultas se descubre en la exploración descamación del pulpejo de los dedos, con lo que se confirma el diagnóstico de EK.

Se repite la ecocardiografía y la analítica a las 8 semanas, con normalización de la cifra de plaquetas, con lo que se suspende el AAS.

DISCUSIÓN

El término de Kawasaki incompleto se refiere a pacientes que, aunque no cumplen suficientes criterios, pueden ser diagnosticados de EK. Es más frecuente en menores de 1 año y mayores de 9³.

En 2004, la Asociación Americana de Cardiología ha desarrollado un algoritmo de actuación para la EK incompleta, basada en opiniones de expertos, que utiliza los datos clínicos, analíticos y ecocardiográficos para mejorar el diagnóstico que, en muchos casos, resulta difícil. Debe considerarse, por tanto, el diagnóstico de EK en todos los niños con fiebre inexplicable de 5 o más días de duración,

con 2 o 3 criterios clínicos principales y en cualquier niño menor de 6 meses con fiebre de más de 7 días de duración con hallazgos de laboratorio compatibles con inflamación y sin causa explicable de la fiebre⁽⁴⁾. Es en estos casos donde se pueden emplear otros datos analíticos que nos ayuden al diagnóstico precoz, denominados como criterios suplementarios (tabla 2).

Las manifestaciones clínicas principales que se consideran criterios diagnósticos son: 1. Fiebre: típicamente alta, en agujas y con respuesta parcial a antitérmicos. 2. Cambios en las extremidades: en la fase aguda eritema difuso de palmas y plantas o edema, la descamación se inicia a las 2-3 semanas de inicio del cuadro. 3. El exantema es polimorfo e inespecífico. 4. Inyección conjuntival bilateral poco después de la aparición de la fiebre, no doloroso y no asociada a exudado. 5. Cambios en los labios y cavidad oral: eritema, fisuras de labios, lengua aframbuesada y eritema de orofaringe. 6. Adenopatía cervical, unilateral, $\geq 1,5$ cm en región cervical anterior. Los pacientes con EK tienen una irritabilidad muy marcada, aunque no se considera criterio diagnóstico⁽²⁾.

La importancia de la EK radica en que es actualmente en los países desarrollados la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida en la infancia. La miocarditis es la manifestación cardíaca más frecuente durante la fase aguda sin compromiso coronario.

Aproximadamente el 15-25% de los niños no tratados desarrollan anomalías coronarias, incluyendo dilatación difusa y formación de aneurismas. La dilatación coronaria puede detectarse a partir de los 7-10 días de iniciada la enfermedad, pero es entre la 3º-4º semana en donde se produce el pico de mayor incidencia⁽⁵⁾.

Tabla 2. Criterios suplementarios de enfermedad de Kawasaki

<p>Fiebre de al menos 5 días + 2 o 3 criterios clínicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • PCR >30mg/l o VSG > 40mm/h. • + al menos 3 de los siguientes criterios de laboratorio. <p>Albúmina ≤ 3g/dl.</p> <p>Anemia normocítica y normocromica para la edad.</p> <p>Elevación de GPT.</p> <p>Plaquetas > 450.000 después de 7 días.</p> <p>Leucocitos > 15.000/mm³.</p> <p>10 células/campo en el sedimento de orina.</p>
--

El desarrollo de aneurismas coronarios se vincula con el riesgo de muerte súbita, por trombosis coronaria e infarto agudo de miocardio⁽⁶⁾. Si se realiza tratamiento con gammaglobulina y AAS antes de los 10 días de iniciada la enfermedad, la incidencia de alteraciones coronarias disminuye notoriamente a porcentajes menores del 5%.

El tratamiento con gammaglobulina se considera el tratamiento de primera línea. Se considera eficaz en la reducción del riesgo de aneurismas de un 15-25% a menos del 5%, si se administra antes del día 10. Iniciar el tratamiento antes del día 5 de enfermedad no parece reducir el riesgo de formación de aneurismas, y sí se relaciona con mayor necesidad de tratamiento. Y a partir del día 10, solo se recomienda administrarla en caso de persistencia de la fiebre o en aquellos que se hayan detectado aneurismas y presenten elevación de los reactantes de fase aguda⁽⁷⁾.

Se recomienda actualmente, además, administrar ácido acetilsalicílico a dosis antiinflamatorias hasta 48-72 h después de la desaparición de la fiebre, y posteriormente dosis antiagregantes hasta la normalización de las plaquetas o hasta tener el control ecocardiográfico normal entre las 6 y 9 semanas⁽⁸⁾. Existe controversia sobre el papel de las dosis elevadas de AAS durante la fase aguda de la EK, al parecer no muestran un beneficio apreciable en la prevención del fracaso de la terapia con inmunoglobulinas, ni en la formación de aneurismas coronarios, ni en el acortamiento de la duración de la fiebre⁽⁹⁾. Por ello algunos autores incluso recomiendan el uso de dosis antiagregantes desde el inicio del tratamiento.

El término Kawasaki «atípico» debería reservarse para aquellos casos en los que la presentación de la enfermedad tiene una clínica atípica, ej. afectación renal, abdomen agudo, derrame pleural⁽⁵⁾.

CONCLUSIONES

La EK tiene síntomas inespecíficos y comunes a otras muchas enfermedades, por lo que se debe tener un alto índice de sospecha, sobre todo para las formas incompletas, dado el elevado riesgo de enfermedad coronaria que tienen estos pacientes.

La típica descamación de los dedos suele aparecer sobre la segunda o tercera semana, por lo que nos será útil únicamente para la confirmación del diagnóstico y no para decidir cuándo iniciar el tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Leung DYM, Meissner HC, Fulton DR, Murray DL, Kotzin BL, Schlievert PM. Toxic shock syndrome toxin-secreting *Staphylococcus aureus* in Kawasaki syndrome. *Lancet* 1993; 342: 1385-1388.
2. Bou R. Enfermedad de Kawasaki. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014; 1: 117-29.
3. Scuccimari R. Kawasaki Disease. *Pediatr Clin N Am*. 2012; 59: 425-45.
4. Newburger J, Takahashi M, Gerber M, Gewitz M, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: Statement for Health Professionals From the Committee on Rheumatic Fever, A Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics*. 2004; 114: 1708-33.
5. Camacho MS, Lirola MJ. Púrpura de Schölein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral* 2017; XXI (3): 183-195.
6. Chen S, Dong Y, Kiuchi MG, Wang J, Li R, et al. Coronary Artery Complication in Kawasaki Disease and the importance of early intervention: A systematic review and meta-analysis. *JAMA Pediatr*. 2016.
7. Anton J, Bou R. Tratamiento de la enfermedad de Kawasaki. *An Pediatr Contin*. 2008; 6(1): 34-8.
8. Leftheriou D, Levin M, Shingandia D, Tulloh R, Klein N, Brogan P. Management of Kawasaki disease. *Arch Dis Child*. 2014; 99(1): 74-83.
9. Hsieh K, Weng K, Lin C, Huang T, Lee C, Huang S. Treatment of acute Kawasaki disease: aspirin's role in the febrile stage revisited. *Pediatrics*. 2004; 114: e689-93.