

Enfermedad de Kawasaki

Kawasaki disease.

Diana Patricia Ocampo¹, Germán Santacoloma², Felipe Jaramillo³.

1. Residente de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia.
2. Dermatólogo, docente de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia.
3. Dermatopatólogo, docente de Dermatología, Universidad de Caldas, Manizales, Colombia.

Resumen

Se presenta el caso de una niña de 11 meses de edad con cuadro febril asociado a deposiciones diarreicas, exantema, hiperemia conjuntival, lengua en fresa, queilitis, adenopatía cervical, edema de manos y pies, derrame pericárdico y alteración de los exámenes paraclínicos. Se diagnosticó enfermedad de Kawasaki en fase aguda; se trató con inmunoglobulina humana y aspirina, con buena evolución.

PALABRAS CLAVE: Kawasaki, vasculitis, complicaciones, infancia.

Summary

An 11 month old girl with fever, diarrhea, rash, conjunctival injection, erythema of the oral mucosa, cheilitis, cervical adenopathy, edema of hands and feet, impaired paraclinical tests and pericardial effusion. Kawasaki disease was diagnosed in the acute phase. She was treated with human immunoglobulin and aspirin, with a good outcome.

KEY WORDS: Kawasaki, vasculitis, childhood, treatment.

Caso clínico

Se presenta el caso de una niña de 11 meses de edad, con un cuadro clínico de tres días de evolución, que se inició con fiebre, irritabilidad, astenia, deposiciones diarreicas y erupción en región abdominal que se extendió en forma progresiva al tórax, las extremidades y la cara. No presentaba ninguna otra manifestación en la revisión por sistemas. En los antecedentes personales, se encontró comunicación interventricular restrictiva.

En el examen físico se encontró afebril, irritable, con exantema tipo urticaria en cara, tronco y extremidades que desaparecía a la presión digital, hiperemia conjuntival bilateral, lengua en fresa, labios secos y con fisuras, adenopatía submandibular derecha de un cm de diámetro, y edema de manos y pies (**FIGURAS 1 Y 2**).

En los exámenes de laboratorio iniciales se encontró proteinuria de 150 mg/dl y hematuria de 50 células/ μ l en el uroanálisis, y el resto fueron normales. Una semana después de iniciado el cuadro, se encontró: proteína C reactiva, 5,7 mg/L (normal, hasta 3 mg/L); velocidad

de sedimentación globular, 51 mm por hora; plaquetas, 498.000; hematuria, 150 células/ μ l, aspartato aminotransferasa 71 mU/ml (normal, hasta 50 mU/ml) y alanina aminotransferasa 70 mU/ml (normal, hasta 50 mU/ml).

Se le practicaron ecocardiograma bidimensional y eco Doppler, que mostraron derrame pericárdico leve y comunicación interventricular mínima, sin compromiso coronario.

Se diagnosticó enfermedad de Kawasaki en fase aguda. Se manejó con inmunoglobulina humana, 2 g/kg en dosis única, con buena evolución, y se le ordenó tratamiento ambulatorio con ácido acetil-salicílico a 5 mg/kg diarios, hasta 8 semanas después de iniciados los síntomas. Los ecocardiogramas de control a las 3 y 8 semanas fueron normales.

Discusión

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis febril aguda de la infancia, descrita desde 1967. El 80% de los casos



FIGURA 1. Labios rojos y lengua en fresa.

se presenta en niños menores de 5 años. En los Estados Unidos afecta entre 10 y 15 por 100.000 niños de este grupo de edad¹; es rara antes de los 4 meses y en adultos. Está descrito que los niños se afectan 50% más que las niñas². El 20% de los pacientes no tratados presentan alteraciones coronarias, como aneurismas, estenosis vasculares, infarto del miocardio, ruptura aneurismática y muerte súbita.

La causa de la enfermedad no se conoce, aunque algunas características, como la edad del compromiso, el reporte de epidemias, su naturaleza autolimitada y manifestaciones clínicas como adenopatías cervicales, exantema, fiebre e inyección conjuntival, sugieren un origen infeccioso³.

La enfermedad de Kawasaki produce una importante vasculitis de todos los vasos sanguíneos, mayor en las arterias coronarias. Los estudios anatomo-patológicos muestran, en las fases aguda y subaguda, edema de las células endoteliales y musculares lisas con importante infiltración de la pared vascular, inicialmente por células polimorfonucleares y, luego, por macrófagos, linfocitos y células plasmáticas. En los vasos más afectados se ven comprometidas las tres capas de la pared, con destrucción de la lámina elástica interna, por lo que el vaso se debilita y se forman aneurismas y trombos en su interior².

Los pacientes presentan fiebre, generalmente, mayor de 40 °C, remitente, que suele durar dos semanas, aunque se puede extender hasta la tercera y cuarta. La fiebre prolongada es un factor de riesgo para la enfermedad coronaria³.

Otros signos son: inyección conjuntival bilateral no supurativa, adenopatía cervical generalmente unilateral, eritema orofaríngeo, lengua en fresa, labios secos o con fisuras, eritema y tumefacción de las manos y los pies, y exantema polimorfo que se acentúa en el área inguinal; durante la fase aguda puede haber descamación perineal³. Aunque en nuestra paciente la fiebre duró menos



FIGURA 2. Exantema polimorfo en lactante irritable.

de una semana, la presencia de las otras manifestaciones características orientó al diagnóstico.

La descamación de las zonas periungulares se presenta entre una y tres semanas después de iniciada la enfermedad y puede extenderse a toda la mano o el pie. Otras manifestaciones son irritabilidad en lactantes, meningitis aséptica, diarrea, hepatitis, hidropesía de la vesícula biliar, uretritis, meatitis con piuria estéril, otitis media, artritis y existen reportes de gangrena periférica^{4,5}.

El compromiso cardíaco es el más importante y es el que se asocia con la mortalidad. Se produce una miocarditis que se manifiesta con taquicardia y, en menos del 50% de los pacientes, con reducción de la función ventricular. Durante la fase aguda, es común la pericarditis con un derrame pericárdico escaso, como lo presentó nuestro caso. Los aneurismas de las arterias coronarias suelen aparecer en 15% a 25% de los pacientes no tratados, durante la segunda y la tercera semanas⁶. Se pueden presentar insuficiencia valvular y aneurismas de las arterias sistémicas, pero son infrecuentes. Después de dos meses es raro que aparezcan secuelas cardiovasculares. Raras veces se ha descrito gangrena periférica, asociada con aneurismas coronarios, la que es una entidad letal⁵. Hasta 1,5% de los niños no tratados mueren².

La enfermedad de Kawasaki tiene tres fases clínicas: aguda, subaguda y de convalecencia. La fase aguda dura entre una y dos semanas; se caracteriza por la fiebre y los otros signos de la enfermedad. La fase subaguda comienza cuando se reducen la fiebre y las otras manifestaciones, pero puede persistir la irritabilidad, la inyec-

Fiebre de más o menos cinco días y cuatro de los siguientes criterios:

1. Inyección conjuntival bilateral, no purulenta.
2. Cambios en la mucosa de la orofaringe: hiperemia faríngea, labios rojos, con fisuras y secos, y lengua en fresa.
3. Cambios en las extremidades, como edema o eritema en las manos y los pies en la fase aguda, o descamación periungular en la fase subaguda.
4. Exantema polimorfo, no vesicular.
5. Adenopatía cervical mayor de 1,5 cm, usualmente unilateral.

TABLA 1. Criterios diagnósticos³.

ción conjuntival y la hiporexia; esta etapa está asociada con aneurismas coronarios y muerte súbita. La fase de convalecencia empieza cuando los signos clínicos de la enfermedad han desaparecido y la velocidad de sedimentación globular se ha normalizado, aproximadamente, entre las semanas 6 y 8.

El diagnóstico se basa en la presencia de los signos clínicos característicos (**TABLA 1**), mientras que los estudios complementarios ayudan a confirmar la sospecha clínica (**TABLA 2**); varios de ellos fueron positivos en nuestra paciente.

Si no se hace el diagnóstico y no se establece el tratamiento, el paciente está en riesgo de muerte súbita por infarto de miocardio o ruptura aneurismática.

Entre los diagnósticos diferenciales están: la fiebre escarlatina, el síndrome de choque tóxico, el síndrome estafilocócico de piel escaldada, el sarampión, las reacciones de hipersensibilidad a los medicamentos, la artritis reumatoide juvenil, el síndrome de Stevens-Johnson y la leptospirosis, entre otros³.

El tratamiento incluye la inmunoglobulina intravenosa y dosis altas de ácido acetil-salicílico^{1,3}. No se conoce el mecanismo de acción de la inmunoglobulina, pero con ella hay mejoría y desaparición de los signos clínicos, así como reducción entre 20% y 25% en la aparición de enfermedad coronaria. El ácido acetil-salicílico debe mantenerse por ocho semanas en todos los pacientes y, en aquéllos con aneurismas pequeños y únicos, se debe continuar indefinidamente. En los pacientes que presentan manifestaciones cardiovasculares, es necesario obtener ecocardiogramas de control y, en los casos más complicados, angiogramas coronarios¹.

Conclusión

Se presenta el caso de una niña de 11 meses de edad con fiebre, inyección conjuntival bilateral, cambios en la mu-

Recuento de leucocitos normal o alto, con predominio de polimorfonucleares.

Aumento de la VSG, proteína C reactiva y otros reactantes de fase aguda (pueden persistir 4 a 6 semanas)

El recuento de plaquetas es normal en la primera semana y tiende a aumentar hasta ponerse por encima de un millón.

No se detectan anticuerpos antinucleares, ni factor reumatoideo.

Puede haber piuria estéril o aumento de transaminasas hepáticas.

El ecocardiograma bidimensional es la prueba más útil para detectar la aparición de alteración de las arterias coronarias.

Se debe practicar en el momento del diagnóstico y 2 a 3 semanas después; posteriormente, a las 6 u 8 semanas, si los tres son normales y la VSG se ha normalizado. Los estudios de control posteriores son opcionales.

TABLA 2. Pruebas complementarias³.

cosa orofaríngea, edema en las extremidades, exantema, adenopatía cervical, elevación de los reactantes de fase aguda, trombocitosis, elevación de las transaminasas, hematuria y derrame pericárdico, a quien se le diagnosticó enfermedad de Kawasaki en fase aguda.

Recibió manejo médico con excelente respuesta. Aunque esta enfermedad no es muy común, debe tenerse en cuenta por las complicaciones que pueden presentarse y por la alta mortalidad a la que puede verse asociada.

Referencias

1. Freeman A, Shulman S. Kawasaki disease: Summary of the American Heart Association Guidelines. Am Fam Phys. 2006;74:1141-8.
2. Dedeoglu F, Sundel RP. Vasculitis in children. Rheum Dis Clin North Am. 2007;33:555-83.
3. Behrman N, Kliegman J. Tratado de pediatría. 17^a edición. Madrid, España : Elsevier; 2006. .
4. Gong G, McCrindle B, Ching J, Yeung R. Arthritis presenting during the acute phase of Kawasaki disease. J Pediatr. 2006;148: 800-5.
5. Durall A, Phillips J, Weisse M, Mullett C. Infantile Kawasaki disease and peripheral gangrene. J Pediatr. 2006;149: 131-3.
6. Yee L. Cardiac emergencies in the first year of life. Emerg Med Clin North Am. 2007;25:981-1008.
7. Baumer JH. Kawasaki disease: what to do with incomplete cases? Arch Dis Child. 2005;90:102-4.
8. Chu SN, Wang JK, Wu MH, Chang CW, Chen CA, Lin MT, et al. Cardiac conduction disturbance detected in pediatric population. J Pediatr. 2008;152: 85-9.