

Enfermedad de Kawasaki

Zardoya Cabo, E.; Bolaño Veiras, S.

1 MIR 2 Medicina Familiar y Comunitaria. C.S. Elvira- Mesoiro. 2 MIR 2 Medicina Familiar y Comunitaria. C.S. Cambre A Coruña.

CAD. ATEN. PRIMARIA 2005; 12: 90-91

CASO CLÍNICO

Se trata de una niña de 5 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta por dolor cervical de inicio súbito y 4 días de evolución, que en las últimas 24 horas se acompaña de fiebre con picos que oscilan entre 39 y 40°C axilar. No refiere otra clínica por aparatos. En la exploración física se constata hiperemia faringoamigdalal rojo brillante sin exudado amigdalal ni petequias en paladar, estando el resto de la exploración física por aparatos dentro de la normalidad. Ante la sospecha inicial de faringoamigdalitis aguda se pauta tratamiento antibiótico, apareciendo pasadas 24 h, odinofagia y bultoma cérico – lateral derecho doloroso, persistiendo la fiebre alta a pesar del tratamiento. Tras 3-4 días, la paciente presenta cuadro de rash cutáneo inespecífico y cambios en manos (frialdad, coloración azulada), inyección conjuntival y cambios en mucosa orofaríngea con fisuras de labios e hiperemia así como molestias a la deambulación en cadera derecha, por lo que acude al servicio de urgencias. En la exploración se constata; exantema máculo papuloso no confluyente en extremidades y tronco, eritema en palmas con discreto edema de manos, inyección conjuntival bilateral con escasa secreción serosa, labios hiperémicos con fisuras en comisuras e intensa hiperemia faringo –lingual siendo normal el resto de la exploración física.

Señala cuál te parece el diagnóstico correcto, cuál la primera prueba complementaria a realizar y cuál el tratamiento de primera elección.

RESPUESTAS A PREGUNTAS PLANTEADAS

1. La paciente presentó un cuadro clínico compatible con Enfermedad de Kawasaki.
2. La exploración complementaria que ha de realizarse como primera opción ha de ser un ecocardiograma para valorar la presencia de aneurismas coronarios.
3. El tratamiento consiste en la administración conjunta de Ig y AAS. La administración de IGIV se realiza en bolo de 2gr/kg, preferiblemente antes del 10º día de enfermedad (menor índice de afectación coronaria) y el AAS v.o. a dosis antiinflamatoria (80 – 100 mg/ kg).

REVISIÓN

La enfermedad de Kawasaki, descrita en Japón por Tomisaku Kawasaki en 1967.

Es una enfermedad rara. Su incidencia en Japón es de 112/100000 en <5a, predomina en varones, tiene cierto componente familiar, predomina en invierno y primavera y su incidencia en menores de 5 años es de un 76%. Origina una mortalidad en Japón del 0.08%, secundaria a la afectación cardiovascular con un pico de incidencia entre 15 y 45 días tras el inicio de la fiebre.

Patogénicamente supone una vasculitis aguda autolimitada de etiología desconocida. Se han propuesto distintas hipótesis que involucran a un posible agente infeccioso, otras plantean la posibilidad de que exista una toxina bacteriana que actúa a modo de superantígeno, otras hacen alusión a la mediación de la respuesta inmune y otras hablan de tóxicos o drogas como posibles agentes causales.

Se diagnostica ante fiebre ≥ 5 días y ≥ 4 criterios diagnósticos: conjuntivitis bilateral no exudativa, cambios no exudativos de la mucosa oral, cambios en extremidades con edema o eritema o descamación de zonas periungueales, exantema polimorfo y linfadenopatía cervical(>1.5cm).

Debe sospecharse ante cualquier niño con fiebre de cinco o más días de evolución que presenta cualquiera de los criterios diagnósticos. Debemos prestar especial atención a los niños menores de un año y a los adolescentes puesto que un diagnóstico tardío se relaciona con mayor prevalencia de alteraciones cardiovasculares.

En las extremidades existen cambios agudos: Eritema de palmas, plantas; edema de manos y pies y cambios subagudos: Descamación periungueal de dedos de manos y pies. La erupción maculopapulosa es difusa aunque más intensa en la región perineal.

La conjuntivitis es bilateral sin exudación, fotofobia ni dolor. Los cambios en los labios y la cavidad oral van desde hiperemia de la mucosa orofaríngea y eritema de labios a auténticas fisuras labiales y en ocasiones lengua de fresa. Pueden aparecer manifestaciones clínicas a otros niveles:

- Cardiovascular: ICC; miocarditis, pericarditis, anomalías en las coronarias, aneurismas de arterias de

mediano calibre no coronarias, fenómeno de Raynaud, arritmias...

- Genitourinario: Uretritis...
- Musculoesquelético: Artritis, artralgias...
- SNC: Irritabilidad, meningitis aséptica, alteraciones sensitivas...
- Gastrointestinal: Diarrea, vómitos, dolor abdominal, disfunción hepática...
- Otros: Eritema, induración del punto de inoculación del BCG, uveítis anterior.
- Los hallazgos de laboratorio más habituales son leucocitosis con neutrofilia y formas inmaduras, aumento de PCR y VSG, anemia, alteración de los lípidos, hipoalbuminemia, hiponatremia, trombocitosis, piuria estéril, hipertransaminasemia, pleocitosis en LCR y leucocitosis en líquido articular.

Se debe considerar el diagnóstico de Kawasaki incompleto en niños menores de 6 meses con fiebre sin foco de siete o más días de evolución y datos analíticos de enfermedad sistémica, pudiendo estar indicada la realización de un ecocardiograma. También se debe considerar su realización en todo niño con fiebre de cinco o más días de duración y dos o tres criterios diagnósticos.

La enfermedad plantea diagnóstico diferencial con entidades como: Infecciones virales (adenovirus, enterovirus, VEB), escarlatina, síndrome del shock tóxico, linfadenitis cervical bacteriana, síndrome de Stevens-Johnson, artritis reumatoide juvenil, leptospirosis o reacción adversa a fármacos.

Es la primera causa de cardiopatía adquirida en niños de muchos países por causar afectación coronaria (aneurismas, ectasia) en un 15-25% de los niños no tratados.

El tratamiento de elección consiste en la administración de AAS (dosis antiinflamatoria: 80 mg/Kg/d) y IGIV (2g/Kg en bolo) en la fase activa y de AAS (dosis antiagregante:

3-5 mg/Kg/d) en la fase crónica, 6-8 semanas si no hay evidencia de afectación coronaria o indefinidamente si existen. La IG i.v. preferiblemente se debe administrar en los 10 primeros días tras el inicio de la enfermedad, ya que disminuye el riesgo de afectación coronaria de un 25-15% a un 5%. La respuesta es de tipo dosis dependiente.

El uso de corticoides (Metilprednisolona 30mg/Kg/d) se restringe a casos de fracaso del tratamiento. Se define fracaso del tratamiento la persistencia de la fiebre o su reaparición a las 36h de completar la primera dosis.

Otros tratamientos usados en casos de fracaso terapéutico son el recambio de plasma, Ulinastatina, Abciximab, Infliximab, Ciclosporina y Ciclofosfamida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH; Tani LY, Burns JC et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease. *Circulation*. October; 26:2747-2771
2. Burns JC, Kushner HI, Bastian JF, Shike H, Shimizu C, Matsubara T, Turner CL. Kawasaki disease: a brief history. *Pediatrics*. 2000; 206:E27.
3. Newburger JW, Taubert KA, Shulman ST, Rowley AH, Gewitz MH, Takahashi M, McCrindle BW. Summary and abstracts of the Seventh International Kawasaki Disease Symposium: December 4-7, 2001, Hakone, Japan. *Pediatr Res*. 2003; 53(1): 153-157.
4. Cenjor C, García-Rodríguez JA, Ramos A, Cervera J, Tomás M, Asensi F et al. Documento de consenso sobre el tratamiento antimicrobiano de la faringoamigdalitis. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54: 369-383.
5. Pickering P, Gerber B, Mac Donald M (ed.) Red Book. Enfermedades Infecciosas. Informe del Comité de Enfermedades Infecciosas de la American Academy of Pediatrics. 25ª edición. Ed. Panamericana; 2000.
6. Delgado Rubio A. *Pediatría Clínica*. La pediatría a través de la historia clínica. Enfermedad de Kawasaki. Madrid: Internacional de Ediciones y Publicaciones; 1986.