ENFERMEDAD DE KAWASAKI. PRESENTACIÓN DE 10 CASOS

Gilaberte M, Martínez Roig A*, López-Segura N*, Pujol RM.
Servicios de Dermatología y Pediatría*. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Kawasaki (EK) es un proceso febril agudo que en el 80% de los casos afecta a niños de edades comprendidas entre los 6 meses y los 5 años. Es una vasculitis sistémica y autolimitada de las arterias de mediano calibre que tiende a afectar las arterias coronarias, siendo la principal causa de patología cardiaca adquirida en niños de países desarrollados. Su incidencia anual es de 3.4-100/100 000 siendo más frecuente en el noreste asiático. No existe una prueba para su diagnóstico, por lo que éste se realiza en base a unos criterios clínicos establecidos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos las historias clínicas de los niños diagnosticados de EK entre los años 2004 y 2009 en nuestro hospital, recogiendo los datos clínicos, el tratamiento y su evolución.

RESULTADOS

El rango de edad fue de (23 meses – 9 años), siete eran varones y 3 mujeres. El motivo de consulta fue: la presencia de fiebre (>38ºC) y exantema en 8 casos, fiebre (>38ºC) y dolor abdominal en un caso y fiebre aislada en otro. En el momento de la consulta a su llegada al hospital la duración de la fiebre era inferior a 5 días en el 50% de los casos. Seis pacientes tuvieron un diagnóstico previo diferente hasta que se estableció el de EK (2 faringitis, uno escarlatina y 3 adenitis cervical). Sólo un paciente cumplía criterios diagnósticos de EK cuando llegó al hospital; en el resto fueron apareciendo progresivamente.
Dos pacientes (paciente 7 y 8, **tabla**) fueron diagnosticados de forma incompleta de EK y el resto cumplían criterios diagnósticos. Dos tuvieron afectación coronaria leve. Todos recibieron tratamiento con gammaglobulina endovenosa (2 g/Kg una dosis y ácido acetilsalicílico 80-100 mg/Kg/d hasta las 48-72 h y después 3-5 mg/Kg/d hasta control ecocardiográfico normal entre las 6-8 semanas). Todos presentaron franca mejoría a las 24-48h tras la introducción del tratamiento. Ninguno desarrolló secuelas cardíacas.

Características clínicas de los pacientes

Paciente	Edad/ sexo	Días fiebre	Exantema	Inyección conjuntival	Afectación mucosa oral	Adenopatías cervicales	Eritema palmas plantas	Edema extremidades	Descamación	Afectación perineal
1	9a/V	8	+	+	+	única	+	+	-	-
2	1a/V	7	+	+	-	varias pequeñas	+	+	dedos	-
3	4a/M	8	+	+	+	única	-	-	-	descamación
4	23m/M	6	+	+	+	varias	-	+	dedos	eritema
5	2a/V	8	+	+	+	única	+	-	dedos	-
6	2a/V	6	+	+	+	varias	+	-	dedos	eritema
7	4a/V	7	-	-	+	varias	-	-	plantar	descamación
8	4a/M	4	+	-	+	varias	+	-	-	-
9	1a/V	5	+	-	+	única	-	-	dedos	-
10	2a/V	8	+	+	-	única	-	-	dedos	-

DISCUSIÓN

La etiología de la EK se desconoce, sin embargo los datos epidemiológicos (predominio en primavera y verano) sugieren que uno o más agentes infecciosos desencadenarían una respuesta inflamatoria anormal en pacientes predispuestos genéticamente. Al igual que en otras enfermedades inflamatorias (la artritis reumatoide, la enfermedad inflamatoria intestinal y la ateroesclerosis), en la EK parecen estar involucrados varios genes y no sólo uno, hecho que dificulta el conocimiento de su causa.
No existe una prueba diagnóstica por lo que el diagnóstico se realiza teniendo en cuenta los criterios clínicos establecidos por "The Japanese Ministry of Health research committee" aceptados por "The American Heart Association and American Academy of Pediatrics". El diagnóstico de EK se establece cuando existe: fiebre de mínimo 5 días de evolución más 4 de los siguientes 5 criterios: **1-**exantema polimorfo (no petequial, vesicular o ampolloso) (**Fig 1**), **2-**inyección conjuntival bilateral no exudativa (**Fig 4**), **3-**cambios en labios y cavidad oral (no lesiones orales discretas o exudados) (**Fig 5**), **4-**cambios en las extremidades (eritema, edema indurado (**Fig 6**), descamación periungueal (**Fig 7**) a partir de la segunda semana de la enfermedad), 5-adenopatías cervicales (generalmente unilateral, $\geq$1.5 cm). Cuando existe dicha fiebre y alteraciones coronarias confirmadas mediante ecocardiograma bidimensional y/o angiografía se requieren menos de 4 criterios para establecer el diagnóstico.

Los signos clínicos aparecen de forma secuencial a lo largo de los días. Las características del exantema son variables pudiendo ser morbiliforme, eritema multiforme-like o escarlatiniforme lo que plantea el diagnóstico diferencial con distintas entidades. A menudo empieza en el área del pañal (**Fig 2,3)** y se extiende al resto de la superficie corporal. Un 15-20% de niños con EK que tienen fiebre y menos de cuatro criterios tienen problemas coronarios. Se considera que son formas incompletas de la enfermedad y son más frecuentes en menores de 6 meses. En estos casos las siguientes alteraciones (neutrofilia, anemia normo normo, leucocituria sin bacteriuria, PCR>35 mg/l, VSG>60mm/h, aumento de ALT, LCR con linfocitosis incremento de proteínas y glucosa normal, y alteraciones del ECG) pueden orientar y apoyar el diagnóstico de EK.
La dilatación coronaria se produce en un 20-40% de los casos y empieza a los 9-10 días del inicio de la fiebre. Los aneurismas <8mm habitualmente se resuelven a los cinco años, mientras que los >8mm normalmente persisten y se asocian a estenosis. El tratamiento con gammaglobulina ev a dosis de 2 gr/Kg reduce la afectación coronaria a un 5%.

Fig 1- Exantema polimorfo

Fig 2- Exantema perineal

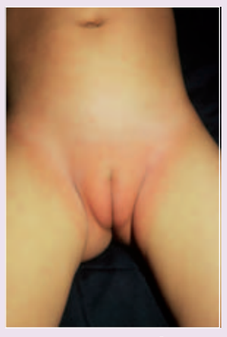
Fig 3- Exantema área pañal

Fig 4- Inyección conjuntival

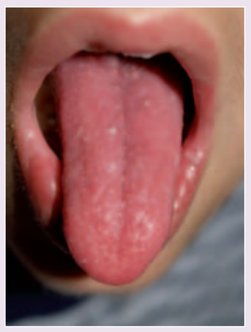
Fig 5- Lengua aframbuesada

Fig 6- Edema extremidades

Fig 7- Descamación periungueal

CONCLUSIONES

La EK es una patología con una morbi/mortalidad importante secundaria a la afectación coronaria. Ante un niño con fiebre y exantema debemos plantearnos dicha entidad y buscar la existencia de otros criterios que permitan realizar un diagnóstico adecuado y precoz con el fin de instaurar el tratamiento con gammaglobulina para prevenir el riesgo de afectación cardíaca. Se debe tener en cuenta que los signos clínicos aparecen progresivamente a lo largo de los días por lo que hay que hacer un seguimiento del paciente y que existen formas incompletas sobre todo en niños de edad inferior a los 6 meses en los que se debe realizar un estudio más exhaustivo.

BIBLIOGRAFÍA

1- Harnden A, Takahashi M, Burgner D. Kawasaki disease. BMJ 2009 May 5;338:b1514. doi: 10.1136/bmj.b1514. Review.
2- Fimbres AM, Shulman ST. Kawasaki disease. Pediat rev 2008 Sep;29(9):308-15; quiz 315-6.
3- Kim SH, Kim KH, Kim DS. Clinical characteristics of Kawasaki disease according to age at diagnosis. Indian Pediatr 2009 Jul;46(7):585-90.

hospitaldelmar

C S B Consorci Sanitari de Barcelona
IMAS
Institut Municipal d'Assistència Sanitària