



Reporte de Caso

Kawasaki atípico, descripción de un caso.

Kawasaki atypical, description of a case.

Arlez Muñoz Uribe¹

1. Médico, Clínica Esimed, Neiva - Huila.

Resumen

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica, autolimitada, de etiología desconocida; su diagnóstico está basado principalmente en criterios clínicos, en los cuales se han descritos casos atípicos o incompletos porque no cumplen con los criterios básicos de la enfermedad. Es importante identificar que todo paciente pediátrico que se presente a un servicio de salud con fiebre de más de cinco días sin otro síntoma en particular, se debe pensar en enfermedad de Kawasaki como uno de los diagnósticos diferenciales; puesto que en esta etapa de la vida son los que presentan mayor riesgo de enfermedad coronaria. En el presente artículo se describe el caso clínico de un paciente de tres años de edad, diagnosticada como enfermedad de Kawasaki atípico, al cual se dio como tratamiento la administración de la Inmunoglobulina, el cual está dirigido a reducir la inflamación en la pared de las arterias coronarias, la prevención de la trombosis coronaria y por lo tanto la muerte.

Abstract

Kawasaki disease is a systemic, self-limiting vasculitis of unknown etiology; its diagnosis is based mainly on clinical criteria, in which atypical or incomplete cases have been described because they do not meet the basic criteria of the disease. It is important to identify that every pediatric patient who presents to a health service with a fever of more than five days without another symptom in particular, one should think of Kawasaki disease as one of the differential diagnoses; since at this stage of life are those who have a higher risk of coronary heart disease. In the present article we describe the clinical case of a three-year-old patient, diagnosed as atypical Kawasaki disease, which was given as treatment the administration of Immunoglobulin, which is aimed at reducing inflammation in the wall of the coronary arteries, the prevention of coronary thrombosis and therefore death.

Palabras Clave

Enfermedad de Kawasaki, Atípico, Lengua Aframbuesada, Vasculitis, Inmunoglobulina y Fiebre.

Keywords

Kawasaki syndrome, Atypical, Strawberry Tongue, Vasculitis, Immunoglobulin and Fever.

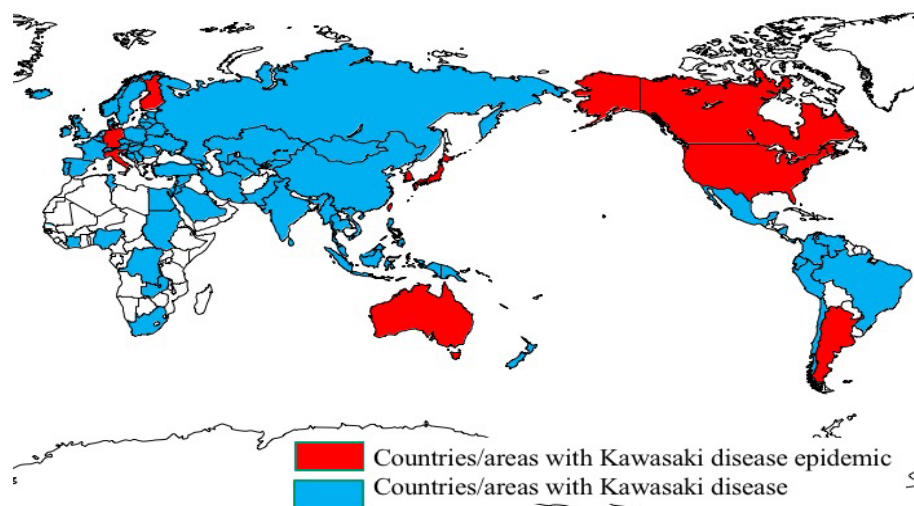
INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK), consiste en una vasculitis sistémica, autolimitada, de etiología desconocida, la cual, se presenta principalmente en niños menores de cinco años; y es una de las causas más comunes de enfermedad cardíaca adquirida [1]. En el año 1967 el Dr. Tomisaku Kawasaki, reporta aproximadamente cincuenta (50) casos de la enfermedad que lleva su nombre [2]; hasta el año 2017 en países como Japón se han reportado más de 300.000 pacientes con esta patología según las encuestas epidemiológicas que se realizan a nivel nacional, y hasta el momento y a pesar de las múltiples investigaciones aún no hay certeza de la etiología de la EK. Existen hipótesis sobre el desarrollo más rápido de la arterioesclerosis en individuos que han presentado la EK en edades tempranas, cuando el sistema cardiovascular es inmaduro; Por lo tanto aumenta el riesgo de enfermedades cardiovasculares y cerebrovasculares cuando envejecen.

La EK ha sido reportada en más de sesenta (60) países a nivel mundial [3] y se han publicado aproximadamente doce mil (12.000) artículos. (Figura 1)

Correspondencia: Arlez Muñoz Uribe.
E-mail: amunozu79@hotmail.com

Figura 1. Enfermedad de Kawasaki a nivel mundial [4].



El diagnóstico se basa en criterios clínicos que incluyen fiebre al menos de cinco días, exantema, conjuntivitis bilateral sin secreción, cambios en las extremidades (edema de manos y pies, eritema de palmas y plantas, descamación periungueal) [1] eritema de la mucosa oral y labios (labios fisurados, eritematosos o secos, y lengua en “frambuesa”) y adenopatías cervicales mayor de 1.5 cm. Asociado a esta, se presenta vasculitis de pequeños y medianos vasos que puede conducir a complicaciones

cardiovasculares incluyendo aneurismas coronarios, miocarditis, pericarditis, lesiones valvulares e infarto del miocardio, involucrando eventualmente diversos órganos [5, 6, 7, 8]. Desafortunadamente, ante la ausencia de estudios específicos; en muchas ocasiones el diagnóstico se basa en la presencia de manifestaciones clínicas, las cuales se asimilan a otras enfermedades y hace que el personal médico tratante no sea preciso y oportuno en el diagnóstico y por ende en el tratamiento.

Figura 2. Signos Clínicos de enfermedad de Kawasaki [9]





Los pacientes que no cumplen con los criterios descritos, se clasifican como Kawasaki incompleto o “atípico”, y es característico de estos, la fiebre alta y síntomas y signos que no están definidos en los criterios clínicos clásicos de EK. Ver imagen 1; tal como abdomen agudo doloroso, síntomas respiratorios o gastrointestinales.

Además; se debe tener en cuenta otros registros importantes en los resultados de los paraclínicos como: leucocitosis, trombocitosis, proteína C-reactiva, o velocidad de sedimentación globular elevada y transaminasas elevadas. Por otra parte;

es importante identificar la presencia de meningitis aséptica, hidrocolecisto o derrame pericárdico documentado con ecocardiograma, en la figura 2 se describe los criterios diagnósticos para enfermedad de Kawasaki. En cuanto al tratamiento de la enfermedad de Kawasaki en la fase aguda está dirigido a reducir la inflamación en la pared de las arterias coronaria y la prevención de la trombosis coronaria; El uso de la Inmunoglobulina intravenosa dentro de los primeros diez (10) días de iniciado el cuadro febril ha mostrado disminución de la incidencia de aneurismas de las arterias coronarias a menos del 5%.

Tabla 1. Criterios diagnósticos enfermedad de Kawasaki completa e incompleta [10].

Enfermedad de Kawasaki completa	Enfermedad de Kawasaki incompleta
<p>Fiebre de al menos 5 días de evolución + al menos 4 de los siguientes criterios clínicos</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inyección conjuntival bilateral no exudativa. • Alteraciones de la mucosa bucal: lengua aframbuesada, enantema, labios fisurados • Exantema polimorfo. • Lesión palmoplantar: eritema, descamación. • Adenopatía cervical > 1,5 cm. 	<p>Fiebre de al menos 5 días + 2 ó 3 criterios clínicos + PCR > 30 mg/l ó VSG > 40 mm/h + al menos 3 de los siguientes criterios de laboratorio.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Albúmina < 3 g/dl. • Anemia normocítica y normocrómica para la edad. • Elevación de GPT. • Plaquetas > 450.000 / mm³ después de 7 días. • Leucocitos > 15.000 / mm³. • 10 células / campo en el sedimento de orina.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Caso clínico atendido y reportado en el año 2018, en una institución de III nivel de complejidad en atención en salud de la ciudad de Neiva del Departamento del Huila. Paciente de sexo femenino, de 3 años de edad, ingresa al servicio de urgencias por cuadro febril cuantificado hasta 39°C de 3 días de evolución; asociado un día después a exantema micro-papular en tórax y abdomen, presentando episodios eméticos con intolerancia a la vía oral; sin otro síntoma en particular; por lo cual, deciden dejar en observación para hidratación y valoración por pediátrica, quien considera posible sospecha de infección de vías urinarias y se inicia tratamiento antibiótico con cefalosporina de primera generación. Posteriormente;

la paciente es revalorada y como único hallazgo positivo se identifica el exantema en tórax y abdomen, uroanálisis no sugestivo de infección urinaria y gram de orina negativo por lo tanto; se decide suspender tratamiento antibiótico, realizar seguimiento a urocultivo y curva térmica; considerando cuadro clínico de probable etiología viral. En la tabla No. 2 se observan los resultados de los paraclínicos y el seguimiento a estos.

Durante la estancia hospitalaria paciente persiste febril, y en el quinto día de evolución adicional al exantema en tórax y abdomen, paraclínicos de bajo riesgo infeccioso, sin trombocitosis, transaminasas elevadas a expensas de la transaminasa Glutámico Pirúvica; pero en el examen físico se observa lengua “aframbuesada”, sin adenopatías.

Se considera cursa con un cuadro clínico confuso, pero con sospecha de posible vasculitis atípica o EK atípica, se decide iniciar manejo con inmuno-

globulina y por tramites administrativos inherentes a la institución se remite paciente a otro centro asistencia para valoración y manejo.

Tabla 2. Resultados de paraclínicos al Ingreso

Paraclínicos al ingreso	Resultado al Ingreso	Control a las 48 horas
Leucocitos	9.200	7.760
Neutrófilos %	78.4	70.5
Linfocitos %	14.6	9.44
Hemoglobina g/dl	12.4	12.1
Hematocrito %	39.8	36.9
Plaquetas	256.000	347.000
Proteína C-reactiva mg/dl	9.33	1.64
Uroanálisis	Normal	
Gram de orina	Negativo	
Urocultivo	Negativo	
Transaminasa Glutámico pirúvica U/L	233	
Transaminasa Glutámico oxalacética U/L	66	

Tabla 3. Resultados de paraclínicos en institución de remisión.

Paraclínicos de control sitio de remisión	Resultado	Control
Leucocitos	7.240	11.810
Neutrófilos %	53.6	97.8
Linfocitos %	94	13.2
Hemoglobina g/dl	11.9	12.4
Hematocrito %	37	38.7
Plaquetas	437.000	588.000
Proteína C-reactiva mg/dl	2.1	1.7
Velocidad de sedimentación globular mm/h	51	22
Uroanálisis	Normal	
Albumina g/dl	4.1	
Proteínas totales en suero gr/dl	5.9	
Transaminasa Glutámico pirúvica U/L	238	123
Transaminasa Glutámico oxalacética U/L	62	47
Fosfatasa alcalina U/L	1201	891
Glicemia mg/dl	100	
Recuento de reticulocitos %	1.7	
Tiempo de protrombina seg.	11.6	
Tiempo de tromboplastina parcial seg.	27.6	
Troponina I ng/L	6.40	
Creatin quinasa (Fracción MB) U/L	23	
Bilirrubina total y directa mg/dl	0.30 – 0.20	
Extendido de sangre periférica	Trombocitosis	



En el sitio de remisión; es valorada inicialmente por pediatría considerando según historia clínica y ante los hallazgos físicos de lengua aframbuesada, con labios rojizos no fisurados, adenopatías cervicales de menos de 0.5 cm, exantema en región facial y extremidades inferiores; paraclínicos con velocidad de sedimentación globular elevadas, transaminasas elevadas; cursa cuadro clínico incompleto para enfermedad mucocutánea clásica, sugiriendo la enfermedad de Kawasaki Like, y teniendo en cuenta el riesgo de compromiso coronario se decide manejo con Inmunoglobulina G a dosis de 2 Gramos/Kg/día y valoración por Reumatología pediátrica. Adicionalmente se toma cocardiograma pediátrico TT, que reporta corazón estructuralmente normal, función contráctil ventricular izquierda en límite inferior de la normalidad, insuficiencia tricúspidea mínima y arterias coronarias de aspecto normal. Por lo anterior, reumatología pediátrica considera cuadro clínico de síndrome febril asociado a mucositis y se da continuidad al manejo con Inmunoglobulina G y suspende ácido acetilsalicílico por elevación de transaminasa Glutámico Pirúvica.

En el control de los paraclínicos a las cuarenta y ocho (48) horas, se identifica linfopenia, leve trombocitosis, reactantes de fase aguda en descenso, transaminasas en descenso, aunque persiste elevación de transaminasa Glutámico Pirúvica. El tratamiento médico culminó con Gamaglobulina, sin presentar fiebre por más de dos días; por lo cual se da egreso a la paciente, con control de paraclínicos y ecocardiograma.

DISCUSIÓN Y ANÁLISIS

En la enfermedad de Kawasaki se han reportado en la literatura casos que no cumplen con los criterios clínicos diagnósticos y se han denominado atípicos o incompletos, y es en estos casos donde se tiene en cuenta estudios paraclínicos como los reactantes de fase aguda, aumento en las pruebas de función hepática y por ejemplo hallazgos de derrame pericárdico en un ecocardiograma [11].

En el caso clínico que se ilustra en este artículo, se considera de curso incompleto o atípico, debi-

do a que el único hallazgo físico que está presente al inicio de la enfermedad es lo que se describe en forma clásica como “lengua aframbuesada”, además de la persistencia de la fiebre como síntoma principal, motivo que genera remisión a un sitio de mayor complejidad para su respectivo manejo con Inmunoglobulina G endovenosa.

Es importante un diagnóstico temprano para así determinar un tratamiento oportuno y de esta forma evitar la complicación más temida como lo es el compromiso de las arterias coronarias que pueden derivar a aneurismas e inclusive la muerte. El propósito de este artículo es alertar al equipo médico que está en contacto con el paciente pediátrico, con fiebre de más de cinco (5) días de evolución sin otra manifestación clínica evidente, se debe pensar siempre en EK como diagnóstico diferencial.

REFERENCIAS

1. Morel-Ayala Z, Greco J. Enfermedad de Kawasaki. Revisión de la literatura. *Pediatr*. 2014; 41(3): 223 – 234
2. Kawasaki T: Acute febril mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children (in Japanese). *Jpn J Allergy* 1967; 16:178-222.
3. Singh S, Newburger JW, Kuijpers T, Burgner D. Management of Kawasaki Disease in resource limited settings. *Pediatr Infect Dis J* 2015; 34: 94-6.
4. Nakamura, Y. Kawasaki disease: epidemiology and the lessons from it. *Int J Rheum Dis* 2017; 1-4. DOI: 10.1111/1756-185X.13211
5. Rowley A.H. The complexities of the diagnosis and management of Kawasaki disease. *Infect Dis Clin North Am*. 2015; 29:525-37, <http://dx.doi.org/10.1016/j.idc.2015.05.006>
6. Sánchez-Maubens J, Bou R, Anton J. Diagnosis and classification of Kawasaki disease. *J Autoimmun*. 2014; 48-49:113-7, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaut.2014.01.010>

7. Saguil A, Fargo M, Grogan S. Diagnosis and management of Kawasaki disease. *Am Fam Physician*. 2015; 91:365-72
8. Sociedad Argentina de Pediatría y Sociedad Argentina de Cardiología. Enfermedad de Kawasaki: Consenso interdisciplinario e intersociedades (guía práctica clínica). Versión abreviada. Argentina; 2016.
9. All you need to know about Kawasaki disease. [Internet] February 09, 2018. [Citado Noviembre 2018]. Disponible en: <https://www.sabinews.com/need-know-kawasaki-disease-readersdigest/>
10. Rabadán-Velasco AI, Recio-Linares A. Cabello-García I. Crespo-Rupérez E. Detección precoz y manejo de la enfermedad de Kawasaki: la inadvertida enfermedad de Kawasaki incompleta. *Rev Clin Med Fam*. 2012;5(3): 212-215
11. Parra Moronatti, P. Rivera Rodríguez, L. Yamazaki Nakashimada, M. Nava García, F. Rodríguez Álvarez, J. Bolaños Reyes, R. Instituto Nacional de Pediatría. Enfermedad de Kawasaki refractaria, incompleta y atípica. Informe de un caso y revisión de la bibliografía. 2011; 81(3):221-227.