

Enfermedad de Kawasaki

C. Molina Amores¹, L. Sentchordi Montané¹, A. Usano Carrasco¹, M. Valdivielso Ramos², J.M. Hernanz Hermosa²

¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis multisistémica de pequeños y medianos vasos, propia de lactantes y niños pequeños. Es muy frecuente en Japón. Su etiología es desconocida, pero la mayoría de las evidencias epidemiológicas e inmunológicas indican que el agente causal es probablemente infeccioso. El diagnóstico se basa en una serie de criterios clínicos. El exantema polimorfo puede ser confundido con otras entidades clínicas. El tratamiento debe ser lo más precoz posible con el fin de prevenir las complicaciones cardíacas.

Palabras clave

Enfermedad de Kawasaki, exantema polimorfo

Abstract

Title: Kawasaki disease

Kawasaki disease is a multisystemic vasculitis syndrome of small and medium vessel typical in breast fed babies and early childhood. It is very common in Japan. The aetiology is unknown however most epidemiologic and immunologic evidences indicate that the causal agent is probably infectious. The diagnosis is based on clinical criteria. Polymorphous exanthema can be mistaken with other clinical forms. The treatment must be done as soon as possible with the aim of preventing any cardiac complications.

Keywords

Kawasaki disease, polymorphous exanthema

Caso clínico

Lactante de 9 meses de edad, ingresado por un síndrome febril elevado de 3 días de evolución, acompañado de leves síntomas catarrales, irritabilidad, hiperemia conjuntival sin secreción y enrojecimiento labial. Ante la sospecha de infección bacteriana, se inicia tratamiento antibiótico empírico. A las 24 horas de su ingreso aparece un eritema marcado en las mejillas y una erupción eritematosa de aspecto reticulado, localizada prefe-

rentemente en el tronco y las zonas extensoras de los miembros inferiores (figuras 1 y 2). Se solicitó una interconsulta en el servicio de dermatología, donde se interpretó la erupción como sugerente de megalooeritema. Sin embargo, a pesar de la antibioterapia, persistieron los picos febriles, y en la exploración física comenzó a observarse la presencia de edema en el dorso de los pies y las manos (figura 3); asimismo, el niño presentaba lesiones de queilitis en los labios más marcadas que al inicio (figura 4).



Figura 1. Eritema en ambas mejillas que sugiere megalooeritema



Figura 2. Erupción de aspecto reticulado en la pierna



Figura 3. Edema en las zonas acrales

Ante esta situación, se valoró la posibilidad de que se tratase de la enfermedad de Kawasaki, ya que cumplía en ese momento los criterios diagnósticos de este proceso: fiebre de 5 días de evolución, exantema, inyección conjuntival sin secreción, y cambios en la boca y en las plantas.

Se decidió la suspensión de la antibioterapia y se inició tratamiento con gammaglobulina hiperinmune y ácido acetilsalicílico. A las pocas horas de su administración, la fiebre desapareció, disminuyó progresivamente la irritabilidad y se observó una mejoría importante de su estado general.

En los siguientes dos días desapareció el exantema, persistiendo únicamente el eritema en las mejillas. La ecocardiografía inicial previa al tratamiento y repetida a los 5 días fue normal. Las serologías para parvovirus B-19, herpesvirus tipo 6, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr (VEB) y enterovirus fueron negativas. Actualmente sigue controles en el servicio de cardiología, con buena evolución clínica.

Discusión

La enfermedad de Kawasaki fue descrita por primera vez en Japón, en 1967, por Tomisaku Kawasaki. Se trata de una vasculitis aguda y autolimitada de etiología desconocida, que se cree mediada por uno o varios agentes infecciosos o tóxicos que actuarían como superantígenos.

La enfermedad afecta especialmente a los niños, sobre todo a los menores de 5 años, y es rara en adolescentes y adultos. Su incidencia anual en los menores de 5 años varía entre los 60-90 casos/100.000 niños en Japón y los 10 casos/100.000 niños en Europa y Estados Unidos.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico y requiere un alto índice de sospecha, dado lo inespecífico de la mayoría de los síntomas y signos y la ausencia de marcadores biológicos que lo confirmen.

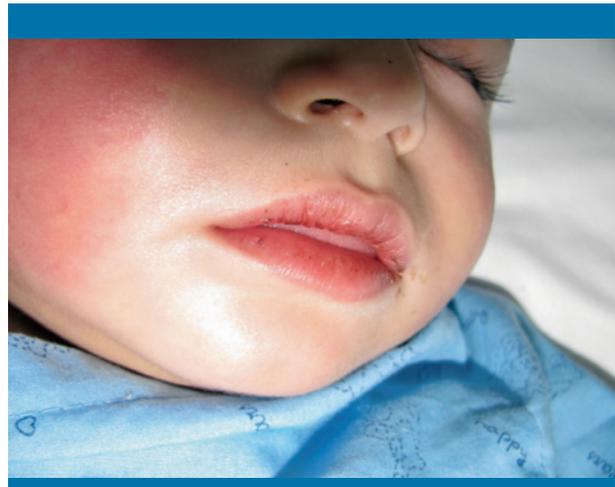


Figura 4. Lesiones incipientes de queilitis

Clásicamente el diagnóstico se lleva a cabo reuniendo los siguientes criterios:

- Fiebre persistente, al menos durante 5 días. Suele ser alta (39-40 °C).
- Exclusión de otras enfermedades con hallazgos clínicos similares.
- Presencia de al menos cuatro de los siguientes criterios:
 1. Cambios en las extremidades:
 - Agudo. Eritema de las palmas y las plantas, edema doloroso en las manos y los pies.
 - Subagudo. Descamación periungueal de los dedos de las manos y los pies (entre la segunda y la tercera semana) que puede extenderse a las palmas y las plantas. Uno o dos meses después del inicio de la fiebre pueden aparecer también líneas de Beau en las uñas.
 2. Exantema polimorfo. La forma más frecuente es un exantema inespecífico, difuso y maculopapuloso. En ocasiones puede ser urticariforme, escarlatiniforme, eritrodérmico o micropapular. No se han descrito exantemas ampollosos. Suele ser generalizado, y afecta al tronco, las extremidades y, de forma característica, al área perineal, donde la descamación puede producirse de forma precoz.
 3. Inyección conjuntival bulbar bilateral, sin secreción.
 4. Cambios en los labios y la cavidad oral: eritema, sequedad, fisuras, descamación y sangrado en los labios. La lengua puede presentarse aframbuesada. La mucosa oral puede aparecer eritematosa. No se observan úlceras ni exudados.
 5. Linfadenopatía cervical (>1,5 cm de diámetro), generalmente unilateral. Es el criterio menos frecuente. No se asocia con dolor, eritema ni fluctuación.

De forma característica todos estos signos no aparecen a la vez, y puede ser necesaria una observación cuidadosa en el tiempo para llevar a cabo el diagnóstico.

Aparte de los hallazgos descritos, los pacientes con enfermedad de Kawasaki pueden presentar manifestaciones en otros órganos y marcadores de laboratorio característicos. Es-

tos parámetros deben ser valorados con atención, pues hay formas de enfermedad de Kawasaki incompleta que, aunque no cumplan todos los criterios clásicos, pueden ser subsidiarias de un tratamiento o un seguimiento específicos.

Realizar el diagnóstico en la fase aguda es muy importante por las graves y frecuentes complicaciones que presenta la enfermedad, que pueden prevenirse en gran medida con un tratamiento temprano. La administración de gammaglobulina intravenosa y de ácido acetilsalicílico en dosis elevadas reduce las complicaciones si se administran en los primeros 10 días tras el inicio de la enfermedad. El 15-25% de los niños no tratados desarrolla aneurismas o ectasias coronarias, que pueden conducir a un infarto de miocardio, muerte súbita o enfermedad isquémica. Este porcentaje se reduce al 2% en los casos tratados de forma correcta. Actualmente, la enfermedad de Kawasaki se considera la principal causa de cardiopatía adquirida en niños en los países desarrollados.

El diagnóstico diferencial de la enfermedad de Kawasaki incluye:

- Infecciones virales (sarampión, adenovirus, enterovirus, VEB).
- Escarlatina.
- Síndrome de la piel escaldada estafilocócica.
- Síndrome del *shock* tóxico.
- Linfadenitis bacteriana cervical.

- Reacciones de hipersensibilidad a drogas.
- Síndrome de Steven-Johnson.
- Artritis reumatoide juvenil.
- Fiebre de las Montañas Rocosas.
- Leptospirosis.
- Reacción de hipersensibilidad al mercurio (acrodinia).

Bibliografía

1. Martínez Ruiz M, Del Castillo Martín, Borque Andrés C, García Miguel MJ, De José Gómez MI, Martínez Cortés F. Incidencia y características clínicas de la enfermedad de Kawasaki. *An Pediatr (Barc)*. 2003; 59(4): 323-327.
2. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tony LY, Burns JC. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on rheumatic fever, endocarditis, and Kawasaki disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics*. 2004; 114: 1.708-1.733.
3. Pinna GS, Kafetzis DA, Tselkas OI, Skevaki CL. Kawasaki disease: an overview. *Curr Opin Infect Dis*. 2008; 21(3): 263-270.
4. Delgado Rubio A. Enfermedad de Kawasaki. *Protocolos de la Asociación Española de Pediatría*.
5. Scheinfeld NS, Jones EL. Kawasaki disease. *e-medicine*. 25 junio 2008. Disponible en Internet: <http://emedicine.medscape.com/article/965367-overview>.