

Enfermedad de Kawasaki en un lactante de tres meses

Sr. Editor:

La enfermedad de Kawasaki en lactantes es excepcional y de presentación atípica. El diagnóstico es clínico y en ocasiones difícil, pero debe ser precoz, pues la rápida instauración del tratamiento puede modificar el pronóstico¹⁻⁶.

Lactante de 3 meses y sexo femenino remitida de otro centro por fiebre y adenopatía submaxilar resistente al tratamiento con ceftriaxona intravenosa durante 72 h. La paciente presentó fiebre alta y rechazo del alimento de 4 días de evolución, con mucosidad nasal, afonía y una adenopatía en los últimos 2 días. En la exploración física destacaba palidez, irritabilidad, sequedad y eritema labial, llanto disfónico y una adenopatía submaxilar derecha bien delimitada y sin signos inflamatorios. Los padres refieren hiperemia conjuntival no purulenta previa al ingreso. Aportan una radiografía de tórax con trama perihiliar y una ecografía abdominal normal.

Se realizan analítica sanguínea, hemocultivo y sedimento de orina. Se observa anemia normocítica (3.130.000 hematíes/ μ l; hemoglobina, 9 g/dl; hematocrito, 25,7%), trombocitosis (560.000 plaquetas/ μ l), 13.200 leucocitos/ μ l con desviación a la izquierda (50% neutrófilos segmentados, 19% neutrófilos bandas), proteína C reactiva (PCR) 195,2 mg/l. Se descarta infección reciente por citomegalovirus, toxoplasma y virus de Epstein-Barr. Se objetiva piuria estéril (10-25 leucocitos/campo con urocultivo negativo).

Bajo la sospecha de adenoflemón resistente, se inicia tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico y clindamicina por vía intravenosa. Se realizan ecografía y tomografía computarizada (TC) cervical, que muestran una adenopatía submandibular derecha de 32 12 15 mm, no abscesificada.

A las 72 h de ingreso la paciente sigue febril, y aparecieron edema indurado y eritema en pies y exantema facial. En la analítica destacaban 20.100 leucocitos/ μ l, 56% neutrófilos segmentados y 4% neutrófilos bandas, 535.000 plaquetas/ μ l, velocidad de sedimentación globular (VSG) 41 mm y PCR 163,7 mg/l. Los hemocultivos son negativos. Ante la sospecha de enfermedad de Kawasaki se suspende la antibiototerapia, se administra gammaglobulina intravenosa en dosis única de 2 g/kg y ácido acetilsalicílico a 80 mg/kg/día. La paciente quedó afebril y posteriormente inició descamación en dedos de manos y pies (fig. 1). La ecocardiografía en fase aguda descarta la presencia de aneurismas coronarios. La evolución es favorable, con normalización analítica y ausencia de coronariopatía a los 4 meses de seguimiento.



Figura 1. Descamación periungueal en los pies.

TABLA 1. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki

<p>Fiebre alta durante mínimo 5 días resistente a antibióticos y cuatro o más de los siguientes: Inyección conjuntival bilateral no supurada Cambios en la mucosa oral: eritema y sequedad de labios, lengua aframbuesada, eritema orofaríngeo Cambios en las extremidades: eritema palmoplantar, edema indurado o descamación periungueal de manos y/o pies Exantema polimorfo Adenopatía cervical $\geq 1,5$ cm</p> <p>Asimismo, el diagnóstico puede realizarse por la existencia de cuatro de los signos típicos asociados a la presencia de aneurismas coronarios confirmada por ecocardiografía o angiografía coronaria^{2,3}</p>

La prevalencia de la enfermedad de Kawasaki es alta en el continente asiático (60-90 casos/100.000 menores de 5 años), siendo diez veces menor en Europa. Su incidencia es mayor en verano y en varones^{4,7}. Suele afectar a menores de 5 años, pero es muy rara en lactantes, sobre todo antes de los 3 meses^{8,9}. Algunos autores sospechan un origen infeccioso, lo cual sugiere que la transferencia materna de anticuerpos protege a los lactantes de esta enfermedad⁴.

Los lactantes no suelen cumplir los criterios diagnósticos necesarios (tabla 1), lo que se denomina enfermedad de Kawasaki atípica o incompleta^{2-4,6,8-10}. Pueden faltar la conjuntivitis, los cambios en extremidades, la adenopatía cervical, el exantema e, incluso, la fiebre. Con más frecuencia aparecen descamación perineal, clínica respiratoria, irritabilidad, diarrea y hepatomegalia. Los hallazgos analíticos típicos son: leucocitosis y/o desviación a la izquierda, trombocitosis y aumento de reactantes de fase aguda. Son menos frecuentes: piuria estéril, leve aumento de transaminasas y fosfatasa alcalina, pleocitosis en líquido cefalorraquídeo (LCR) y, en casos graves, anemia normocítica e hipoproteíнемia^{2-4,8,9}.

Siempre que se sospeche una enfermedad de Kawasaki en lactantes debe realizarse una ecocardiografía, aunque los aneurismas no suelen aparecer antes de los 10 días². La mortalidad es del 1-2,8%^{4,8,9}. Hasta el 10-20% de los pacientes padecen secuelas, desde una ectasia asintomática hasta el desarrollo de aneurismas coronarios gigantes con trombosis, infarto de miocardio y

muerte súbita^{9,7}. La enfermedad de Kawasaki es la primera causa de cardiopatía adquirida infantil en los países desarrollados^{4,7}. Se considera factor de riesgo la trombocitosis inicial superior a 700.000 plaquetas/ μl ⁸. El pronóstico es peor en lactantes, sobre todo en los menores de 6 meses, debido a una mayor incidencia de aneurismas coronarios y a una mayor mortalidad, ya que el diagnóstico y el tratamiento suelen demorarse^{6,8-10}.

En niños mayores de un año, el tratamiento con gammaglobulina y ácido acetilsalicílico en dosis altas es efectivo, especialmente en los primeros 10 días de evolución^{2,5,6,8}. Sin tratamiento, o sólo con ácido acetilsalicílico, el 20-25% de los pacientes desarrollan aneurismas coronarios, porcentaje que disminuye al 3-5% al añadir gammaglobulina⁷. Existen discrepancias sobre la eficacia del tratamiento en lactantes, aunque la combinación de ambos fármacos conlleva mejores resultados que la utilización de ácido acetilsalicílico solo⁸.

Dada la necesidad de diagnóstico y tratamiento precoces, el diagnóstico diferencial de toda fiebre persistente sin foco en el lactante debe incluir la enfermedad de Kawasaki, aunque no se cumplan los criterios necesarios.

S. Maya Enero, M. Cols Roig, J.B. Ros Viladoms y J. Pou Fernández

Servicio de Pediatría. Unitat Integrada de Pediatría.
Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic.
Universitat de Barcelona. España.

Correspondencia: Dra. S. Maya Enero.
Mestre Nicolau, 29-35, 2º 2ª
08911 Badalona. Barcelona. España.
Correo electrónico: 37367sme@comb.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Jpn J Allergy* 1967;16:178-222.
2. Rowley A. Incomplete (atypical) Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J* 2002;21:563-4.
3. Levy M, Koren G. Atypical Kawasaki disease: Analysis of clinical presentation and diagnostic clues. *Pediatr Infect Dis J* 1990;9:122-6.
4. Ros-Viladoms JB. Enfermedad de Kawasaki. *Acta Pediatr Esp* 2002;60:67-74.
5. Genizi J, Miron D, Spiegel R, Fink D, Horowitz Y. Kawasaki disease in very young infants: High prevalence of atypical presentation and coronary arteritis. *Clin Pediatr* 2003;42:263-7.
6. Peña A, Centeno F, Rodríguez J, Omaña MF, Muro JM. Enfermedad de Kawasaki: forma de presentación completa en un lactante. *An Esp Pediatr* 2001;54(Suppl 5):47-8.
7. Park YW, Park IS, Kim CH, Ma JS, Lee SB, Kim CH, et al. Epidemiologic study of Kawasaki Disease in Korea, 1997-1999: Comparison with previous studies during 1991-1996. *J Korean Med Sci* 2002;17:453-6.
8. Rosenfeld EA, Corydon KE, Shulman ST. Kawasaki disease in infants less than one year of age. *J Pediatr* 1995;126:524-9.
9. Burns JC, Wiggins JW, Toews WH, et al. Clinical spectrum of Kawasaki disease in infants younger than 6 months of age. *J Pediatr* 1986;109:759-63.
10. Witt MT, Minich LL, Bohnsack JF, Young PC. Kawasaki disease: More patients are being diagnosed who do not meet American Heart Association criteria. *Pediatrics* 1999;104:e10.