



Revista Colombiana de REUMATOLOGÍA

www.elsevier.es/rcreuma



Informe de caso

Enfermedad de Kawasaki. Reporte de un caso infrecuente en el adulto



Jacklyn Cristina Guzmán Montealegre^{a,b,*}, Lina María Saldarriaga Rivera^{a,b},
Alejandro Castro Rodríguez^{a,b} y Carlos Mario Henao Velásquez^a

^a Grupo de Investigación en Medicina Interna, Universidad Tecnológica de Pereira, Pereira, Risaralda, Colombia

^b Clínica Los Rosales, Pereira, Risaralda, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 10 de diciembre de 2017

Aceptado el 5 de marzo de 2018

On-line el 3 de mayo de 2018

Palabras clave:

Enfermedad de Kawasaki

Adulto

Exantema maculopapular

Vasculitis

Aneurismas coronarios

R E S U M E N

La enfermedad de Kawasaki forma parte de un grupo heterogéneo de afecciones de baja frecuencia que se caracterizan por la presencia de inflamación y necrosis de la pared vascular, que generan diversas manifestaciones clínicas y patológicas, las cuales comprometen medianos vasos, y que afectan principalmente a la población pediátrica. Presentamos el caso de un hombre de 36 años de edad, sin antecedentes patológicos previos, con cuadro febril de 4 días de evolución asociado a cefalea, náuseas y odinofagia, con posterior aparición de múltiples lesiones maculopapulares generalizadas, las cuales se resolvieron con desca-mación en pulpejos, palmas y plantas. Se documenta conjuntivitis no supurativa bilateral, además de compromiso de la mucosa oral y los labios. La biopsia de piel reportó vasculitis linfocítica asociada a compromiso renal, hepático y cardíaco (miocardiopatía dilatada con fracción de eyección deprimida); se configuró el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki completa del adulto con manifestaciones atípicas. Recibió tratamiento con metilprednisolona, ácido acetilsalicílico 100 mg/día, una dosis única de inmunoglobulina IgG intravenosa 2 g/kg y terapia dialítica interdiaria, logrando una recuperación completa.

© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Todos los derechos reservados.

Kawasaki disease. Report of a rare case in an adult

A B S T R A C T

Kawasaki disease is part of a heterogeneous group of low frequency diseases that are characterised by the presence of inflammation and necrosis of the vascular wall, generating various clinical and pathological manifestations, which compromise medium vessels, and mainly affecting the paediatric population. The case is presented of a 36-year-old man with no relevant past medical history, with a febrile episode of 4 days of onset, together with headache, nausea, and odynophagia with subsequent onset of multiple generalised maculopapular

Keywords:

Kawasaki disease

Adult

Maculopapular rash

Vasculitis

Coronary aneurysms

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jagumo2011@gmail.com (J.C. Guzmán Montealegre).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2018.03.001>

0121-8123/© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

lesions. These resolved with subsequent desquamation of fingers, palms and soles of feet. Non-suppurative bilateral conjunctivitis is documented, as well as involvement of oral mucosa and lips. Skin biopsy reported lymphocytic vasculitis, associated with renal, hepatic and cardiac involvement (dilated cardiomyopathy with depressed ejection fraction). A diagnosis of complete adult Kawasaki disease with atypical manifestations was established. He was treated with methylprednisolone, acetylsalicylic acid 100 mg per day, and a single dose of intravenous IgG immunoglobulin 2 g/kg, and daily dialysis therapy to achieve complete recovery.

© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U.

All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis de mediano vaso, de curso agudo autolimitado y de origen desconocido, que afecta principalmente a niños menores de 5 años de edad¹. Fue descrita por primera vez por el doctor Tomosaku Kawasaki en Japón, donde se documenta un aumento progresivo de la incidencia a 265 casos por cada 100.000 niños menores de 5 años^{2,3}, al contrario de lo documentado en Estados Unidos, donde la incidencia se encuentra entre 19 y 24,7 casos por cada 100.000 niños menores de 5 años, apuntando a que esta diferencia se debe a una predisposición genética y a la presencia de un antígeno en el medio ambiente^{2,3}.

Esta enfermedad es rara en adultos y menos de 60 casos han sido reportados en el mundo entre los 18 y los 30 años de edad, encontrándose 2 casos en Sudamérica y ninguno en Colombia⁴. Se han relacionado brotes estacionales que apuntan a una posible fuente infecciosa, siendo más frecuentes en el invierno y el verano⁴.

Tiene un curso clínico que consta de 3 fases: aguda, subaguda y crónica, las cuales son evidentes en los estudios realizados en la población pediátrica. La fase aguda, con una duración aproximada de 3 semanas, se manifiesta por fiebre, carditis, cambios mucocutáneos y erupción. En esta etapa se generan los aneurismas coronarios, así como las poliartralgias simétricas de articulaciones grandes⁴. Durante la fase subaguda ocurre la descamación palmoplantar y la enfermedad cardíaca entre la segunda y la tercera semana de evolución, y, finalmente, la convalecencia o fase crónica, con una duración de semanas a meses de evolución hasta una resolución clínica y paraclínica⁴.

La presentación clínica puede ser completa, si se presenta con fiebre durante más de 5 días junto con 4 de los 5 criterios del American College of Rheumatology (ACR), sustentado en: exantema polimorfo (maculopapular difuso en tronco y extremidades), eritema con edema en manos y pies seguido por descamación de pulpejos y pies, inyección conjuntival bilateral no supurativa, cambios en la mucosa oral y los labios (lengua de frambuesa, labios fisurados y eritematosos, hiperemia oral y faríngea) y adenopatía cervical unilateral mayor de 1,5 cm de diámetro⁵. La otra forma clínica es la incompleta, cuando solo se cumplen 2 o 3 criterios del ACR. Igualmente, se ha descrito una variedad atípica por compromiso renal, abdomen agudo y derrame pleural⁵. Su diagnóstico es clínico y por exclusión.

Presentamos el caso de un paciente de sexo masculino adulto, quien cumple criterios ACR para enfermedad de Kawasaki. Lo relevante de este caso es su presentación atípica en la población adulta, permitiéndonos hacer una revisión bibliográfica y reportar este caso como el primero en Colombia.

Caso clínico

Se trata de un hombre de 36 años, residente en Pereira y de ocupación panadero, quien consulta por cuadro clínico de 4 días de evolución que inicia con fiebre cuantificada en 39 °C, asociado a cefalea generalizada de intensidad 7/10. Concomitantemente presenta odinofagia, náuseas y emesis ocasional, sin otros síntomas digestivos. Cuatro días después aparecen unas lesiones maculopapulares en los miembros superiores e inferiores, el tórax y el abdomen, por lo cual lo hospitalizan (fig. 1). No tiene antecedentes patológicos previos y no consume sustancias psicoactivas. Al ingreso, los signos vitales eran: PA 130/70 mmHg, FC 135 lpm, FR 22 rpm, temperatura 39 °C, saturación al aire ambiente 96%. En el examen físico estaba orientado en las 3 esferas, colaborador, sin adenopatías cervicales, con ruidos cardíacos rítmicos taquicárdicos y sin soplos. Los ruidos respiratorios eran normales, sin sobreaireados. Presentaba una adenopatía inguinal izquierda, sin edemas ni déficit neurológico. Mostraba múltiples lesiones maculopapulares generalizadas que no desaparecían a la digitopresión, con posterior descamación en dedos, palmas y plantas, después del décimo día de estar hospitalizado; labios secos y agrietados con fisuras angulares e inyección conjuntival no exudativa (fig. 2).

Los paraclínicos de ingreso mostraban leucocitosis y neutrofilia, reactantes de fase aguda elevados, hiperbilirrubinemia directa, elevación de transaminasas. Uroanálisis con proteinuria y hematuria. El hemocultivo y el urocultivo fueron negativos; están descritos en la tabla 1. El paciente rápidamente progresó a falla orgánica multisistémica (compromiso pulmonar, renal, cardiovascular, hepático) e hipotensión, por lo cual se ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se inició antibiótico empírico de amplio espectro (ceftriaxona, vancomicina y meropenem), ventilación mecánica invasiva y hemodiálisis lenta continua. Inicialmente la sospecha diagnóstica fue de síndrome de shock tóxico por estafilococo, meningococcemia, hepatitis isquémica secundaria a hipoperfusión, miocardiopatía dilatada con fracción de eyección deprimida. Por estudios serológicos se descartó infección por



Figura 1 – Eritema maculopapular en el tórax, el abdomen y las extremidades.



Figura 2 – Paciente con conjuntivitis no supurativa bilateral.

VIH, hepatitis A, B, C y E, leptospirosis, dengue, infección por citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, herpes virus y enfermedad de Chagas.

En el ecocardiograma transtorácico se documentó cardiopatía dilatada, disminución intensa de la contractilidad global con función sistólica severamente comprometida por fracción de eyección del 25% y dilatación de cavidades derechas con insuficiencia tricuspídea grado II. En la resonancia magnética cardíaca solicitada posteriormente se descartó enfermedad infiltrativa con una fracción de eyección del 51,5%.

Tabla 1 – Paraclínicos de ingreso realizados al paciente

Paraclínico	Resultado	Paraclínico	Resultado
Creatinina (mg/dl)	8,9	ANCA-p	Negativo
C3 (mg/dl)	110	ANCA-c	Negativo
C4 (mg/dl)	23	ANA IFI: HEp-2	Negativo
BT/BD/BI (mg/dl)	11/10,1/0,89	ASTOS (UI/ml)	99
TGO/TGP (U/L)	7.336/4.245	Anti-MPO (U/ml)	1,14
Crioglobulinas	Negativo	Anti-PR3 (U/ml)	2,8
Anti-ADN	Negativo	Leptospira IgM	Negativo
Urocultivos	Negativo	Hemoglobina (g/dl)	15,7
PCR (mg/L)	343	Hematocrito (%)	44
VSG (mm/h)	32	Leucocitos/mm ³	22.080
Hemocultivos	Negativo	Neutrófilos/mm ³	20.900
Sodio (mEq/L)	132	Linfocitos/mm ³	600
Potasio (mEq/L)	4,18	Plaquetas/mm ³	203.000
Calcio (mEq/L)	0,96	VCM (fl)	85
Deshidrogenasa (UI/L)	246	VIH	No reactivo
Amilasa (U/L)	75	VDRL	No reactivo
Toxoplasma IgM	No reactivo	Hepatitis A IgM	No reactivo
Herpes virus 1 IgM	No reactivo	Anti-VHC	No reactivo
Herpes virus 2 IgM	No reactivo	Chagas	Negativo
Dengue IgM	Negativo	Epstein-Barr	No reactivo
Citomegalovirus IgM	No reactivo	Gota gruesa	Negativo
HBsAg	No reactivo	Factor reumatoide	Negativo
Anti-SS-A (Ro)	Negativo	Anti-SSB (La)	Negativo
Anti-Sm IgG	Negativo	Anti-RNP IgG	Negativo



Figura 3 – Descamación en las manos y los pulpejos (fase de convalecencia).



Figura 4 – Descamación plantar.

La biopsia de piel por punch de la lesión de la pierna izquierda y el abdomen demostró un infiltrado celular perivascular de tipo linfocítico que corresponde a vasculitis de mediano vaso (enfermedad de Kawasaki), además de cumplir 5 de los 6 criterios del ACR sustentado en: fiebre durante más de 5 días, inyección conjuntival no exudativa bilateral, labios secos y agrietados con fisuras angulares, eritema palmar y plantar, edema indurado con descamación en general limitada a dedos, palmas y plantas (fase de convalecencia) (figs. 3 y 4). Adicionalmente, tenía miocardiopatía dilatada con fracción de eyección deprimida, insuficiencia renal aguda y compromiso hepático. En este caso no se evidenció dilatación aneurismática, como tampoco adenopatía cervical unilateral; el paciente solo presentó al ingreso una adenopatía inguinal izquierda con reporte de biopsia renal con necrosis tubular aguda resuelta. El paciente recibió tratamiento con pulsos de metilprednisolona a dosis de 1 g/día iv previa desparasitación, más una dosis única de inmunoglobulina IgG humana 2 g/kg iv y ácido acetilsalicílico 100 mg/día, presentando una evolución satisfactoria con la resolución completa de sus síntomas. Durante su seguimiento, al paciente se le retiró el catéter de hemodiálisis por mejoría en su función renal, y continúa tratamiento con ácido acetilsalicílico.

Discusión

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis de mediano vaso, de curso agudo autolimitado y de origen desconocido,

que afecta principalmente a niños menores de 5 años de edad¹. Esta enfermedad es rara en adultos y menos de 60 casos han sido reportados en el mundo entre los 18 y los 30 años de edad, encontrándose 2 casos en Sudamérica y ninguno en Colombia⁴. Nuestro paciente tenía 36 años de edad en el momento del diagnóstico, superando un rango etario con relación a lo descrito.

La incidencia entre adultos del compromiso cardíaco es de menos del 5%, contrario al de los niños, donde puede ser de más del 30%, en los que sí se ha evidenciado la presencia de aneurismas⁶. En este caso no se encontraron dilataciones aneurismáticas.

En Colombia, hasta el momento solo se han descrito casos en niños, encontrándose que el compromiso aneurismático de las arterias coronarias es mayor si se comparan con los pacientes adultos, donde predomina el compromiso atípico: pulmonar, hepático y renal^{7,8}, manifestaciones que presentó nuestro paciente, desarrollando rápidamente una falla multiorgánica.

En un estudio realizado en Bogotá entre 2007 -2009 se documentaron 4 casos pediátricos entre 86 casos de exantemas febriles⁹. El 100% de los casos presentaron fiebre y cambios en la orofaringe, la mitad tuvieron compromiso conjuntival y el 75% de los niños mostró descamación palmoplantar⁹.

Lo mismo se documentó en otro estudio realizado en 5 centros hospitalarios de Barranquilla entre 2002-2008, donde se revisaron 20 historias de pacientes con enfermedad de Kawasaki, de los cuales el 40% fueron menores de un año y el rango de edad osciló entre los 3 meses y los 8 años. De estos pacientes, el 95% presentó la forma completa, en el 65% de los casos el principal síntoma fue la fiebre y el 30% tuvo compromiso cardíaco por presencia de aneurismas coronarios¹⁰.

Nuestro paciente adulto cumplió 5 de los 6 criterios del ACR para enfermedad de Kawasaki forma completa, con manifestaciones atípicas por su compromiso renal (insuficiencia renal, la cual se resolvió con el tratamiento), cardíaco (miocardiopatía) y hepático (hepatitis tóxica), recibiendo tratamiento con metilprednisolona, ácido acetilsalicílico, una dosis de inmunoglobulina IgG iv y hemodiálisis intermitente.

La tasa de mortalidad en niños es menor del 1%, siendo la fase de convalecencia donde ocurren las principales complicaciones de la cardiopatía isquémica¹¹. En adultos no hay reporte de tasas de mortalidad y complicaciones, dada su infrecuente presentación clínica en esta población.

Hasta el año 2010 se han reportado en el mundo 81 casos de enfermedad de Kawasaki en adultos con la presentación clásica y 13 casos con la forma incompleta⁵. Según la AHA 2017, se considera forma incompleta si cumple: fiebre no explicada menor de 4 días, con 2 o 3 criterios clínicos principales y hallazgos paraclínicos o de imagen que lo evidencien.

Entre los diagnósticos diferenciales están las reacciones de hipersensibilidad secundarias a medicamentos, el síndrome de shock tóxico, la fiebre escarlatina, el sarampión, las infecciones virales (adenovirus, parvovirus, herpes virus, rubeola y citomegalovirus), la toxoplasmosis, la leptospirosis y la enfermedad por rickettsias. Otros diagnósticos son fiebre reumática, artritis reactiva y artritis idiopática juvenil sistémica^{5,10}; todos estos diagnósticos fueron descartados en nuestro paciente.

El tratamiento consiste en la supresión de la inflamación principalmente de las arterias coronarias para evitar la formación de dilataciones aneurismáticas¹², por lo que incluye ácido acetilsalicílico (80 a 100 mg/día) e inmunoglobulina IgG iv (2 g/kg) en dosis única, los cuales han demostrado en ensayos aleatorizados controlados reducir los aneurismas coronarios y los cuales fueron empleados en el paciente con resolución favorable de los síntomas¹².

Conclusiones

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis de mediano vaso que afecta a niños menores de 5 años, siendo muy infrecuente en adultos, lo que convierte a este caso en el primero reportado en Colombia. Su diagnóstico es de exclusión después de haberse descartado una causa infecciosa y su reconocimiento precoz nos permite mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes, evitando las complicaciones asociadas al compromiso de múltiples órganos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Matiz-Mejía S, Ariza-Correa C, Salinas-Suárez C, Huertas-Quinones M, Sanguino-Lobo R. Enfermedad de Kawasaki. *Rev Col Cardiol*. 2017;24:307.e1-6.
2. Cardozo-López M, Escobar-Berrio A, Alvarán-Mejía M, Londoño-Restrepo JD. Enfermedad de Kawasaki: diagnóstico y tratamiento. *Rev CES Med*. 2012;26:261-72.
3. Newburger JW, Takahashi M, Burns JC. Kawasaki disease. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67:1738-49.
4. Wolff AE, Hansen KE, Zakowski L. Acute Kawasaki disease: Not just for kids. *J Gen Intern Med*. 2007; 22:681-4.
5. Drago F, Javor S, Ciccarese G, Cozzani E, Parodi A. A case of complete adult-onset Kawasaki disease: A review of pathogenesis and classification. *Dermatology*. 2015; 231:5-8. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2016.02.036>.
6. Tsuda E. Intervention in adults after Kawasaki disease. *JACC Cardiovasc Interv*. 2016;9:697-9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcin.2016.02.036>
7. Estirado de Cabo E, García-Hortelano M, Ruiz-Rivas JL, García-Iglesias F, González-Alegre MT, Guinea J. Enfermedad de Kawasaki del adulto. *Rev Clin Esp*. 2010; 210:e17-9.
8. Jaramillo JC, Aguirre CA. Enfermedad de Kawasaki, reporte de casos. *Infectio*. 2006;10:30-6.
9. Bolaños JM, Martínez PA, Calderón A, González A, Pérez C, Rincón C, et al. Enfermedad de Kawasaki: serie de casos en la Clínica Universitaria Colombia, 2007-2009. *Pediatría*. 2013;46:8-16.
10. Baquero R, Tiesca R, Muñoz C, Pérez J, Molina T, Bustamante MC. Kawasaki disease in children admitted to five centers in Barranquilla, Colombia, 2002-2008. *Infectio*. 2010;14:143-9.
11. Rozo JC, Jefferies JL, Eidem BW, Cook PJ. Kawasaki disease in the adult. *Tex Heart Inst J*. 2004;31:160-4.
12. Crespo-Sánchez VM, Anda-Gómez MA, García-Campos JA, Lazcano-Bautista S, Mendiola-Ramírez K, Valenzuela-Flores AA. Diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Kawasaki en el primero, segundo y tercer nivel de atención PL México, DF. Instituto Mexicano del Seguro Social; 2015 [consultado 26 Feb 2018]. Disponible en: <http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc>