



Boletín Médico del Hospital Infantil de México

www.elsevier.es/bmhim



EDITORIAL

Curso atípico o incompleto de la enfermedad de Kawasaki en edades pediátricas



Atypical and incomplete Kawasaki disease in pediatric age

En México, como en otros lugares de América Latina, no se conoce el número de pacientes con enfermedad de Kawasaki que se registran anualmente, y el diagnóstico generalmente es tardío¹. En 1977, en el *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*, el doctor Romeo S. Rodríguez² informó del primer caso de dicha enfermedad. Desde ese entonces hasta el 30 de abril de 2015 se han acumulado 919 casos debidamente registrados en publicaciones médicas, incluyendo la que aparece en el número actual de esta revista³, la cual es la segunda en importancia por el número de niños que reporta, contribuyendo así al mejor entendimiento de esta enfermedad en nuestro medio³⁻⁷.

A pesar de que la enfermedad de Kawasaki fue descrita desde 1967⁸, su etiología es hasta ahora desconocida; se manifiesta clínicamente por un síndrome febril de curso agudo asociado a vasculitis de pequeños y medianos vasos que puede conducir a complicaciones cardiovasculares severas, incluyendo aneurismas coronarios, miocarditis, pericarditis, lesiones valvulares e infarto del miocardio, involucrando eventualmente diversos órganos. En el desarrollo de dichas complicaciones influye notablemente el diagnóstico tardío y el tratamiento no apropiado, así como la posibilidad de que el niño curse con manifestaciones atípicas o incompletas, aumentando la probabilidad de presentar lesiones del sistema cardiocirculatorio u otras⁹⁻¹².

En la etiología se ha considerado que existe una activación del sistema inmunitario desencadenado por un proceso infeccioso en un huésped genéticamente susceptible. Las razones de esta afirmación se mencionan a continuación: la enfermedad tiene las características de un proceso que se autolimita; desde el punto de vista epidemiológico, los casos ocurren estacionalmente y en brotes epidémicos pero el agente etiológico no se ha establecido; se ha reportado la presencia de parvovirus B19 y herpesvirus en arteritis de células gigantes, así como un virus en humanos denominado *New Haven coronavirus* encontrado en secreciones respiratorias de niños con enfermedad de Kawasaki. Recientemente, mediante estudios de ultraestructura

e inmunofluorescencia, se han identificado cuerpos de inclusión citoplasmática en los bronquios de pacientes con enfermedad de Kawasaki, y más recientemente adenovirus y bocavirus^{13,14}; aunque estos hallazgos no sean indicativos de que estos agentes son la causa específica de la enfermedad, sí refuerzan la hipótesis de la etiología infecciosa de la enfermedad.

Este escrito tiene el propósito de enfatizar las manifestaciones atípicas o incompletas de la enfermedad de Kawasaki, que tienen más probabilidad de producir lesiones cardiovasculares.

En las series publicadas en México, tanto las que recopilan lo registrado en la literatura hasta el año 2012 como las que contienen el mayor número de casos de enfermedad de Kawasaki⁴⁻⁷, el porcentaje de pacientes con curso atípico o incompleto varía del 20% al 30% en México, contra el 9%, el 15% y el 20% reportado en otras latitudes^{11,15,16}. Es evidente que tenemos un mayor número de registros de enfermedad de Kawasaki que evoluciona en forma atípica, lo cual resulta significativo y hace indispensable conocer los criterios pre-valorados, aunque no definitivos, señalados hasta ahora para establecer la diferencia de este curso de la enfermedad.

Significado de los términos atípico e incompleto

Según el diccionario de la lengua española, atípico hace referencia a lo que, por sus características, se aparta de los modelos representativos; incompleto significa que no ha sido acabado o completado.

Se ha recomendado que el término enfermedad de Kawasaki atípico se utilice para pacientes con manifestaciones clínicas que generalmente no se incluyen en los criterios básicos de la enfermedad, por ejemplo nefritis, hepatitis, hídrops de vesícula biliar, pancreatitis, entre otros, lo cual se apega a la definición de "atípico".

Por otro lado, es prudente usar el término "incompleto" al referirse a la enfermedad de Kawasaki cuando existan

menos de cuatro de los criterios clásicamente descritos; se sugiere que no se utilicen estos términos de manera indistinta o intercambiable. Es probable que en la medida en que se acumulen evidencias clínicas, esta condición de atipia quedará más claramente definida. En el curso atípico, debemos tener presentes los siguientes datos útiles para el diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki: pacientes menores de un año o escolares y adolescentes, fiebre que dura más de 9 días, exantema en piel por largos periodos de tiempo, problema renal o hepático, dolor abdominal agudo, hidrops de vesícula biliar, hepatitis, colangitis, pancreatitis, meningitis aséptica, uveítis anterior, hipoacusia, artritis, uretritis, derrames pleurales, parálisis de nervios faciales, eritema del sitio de aplicación de BCG (vacuna contra la tuberculosis).

Los casos denominados incompletos también suelen ocurrir en lactantes menores de un año o en niños de más edad, y se caracterizan por presentar fiebre durante más de 5 días y solo dos o tres de los principales signos de la enfermedad.

Por otro lado, se ha demostrado que en niños con cuadros atípicos e incompletos son más frecuentes los aneurismas coronarios y otras complicaciones cardíacas, además de que se manifiestan con mayor gravedad^{9,15}.

Tomando en cuenta las dificultades en el diagnóstico, además de los datos clínicos referidos de aquellos pacientes bajo sospecha de presentar formas atípicas o incompletas, para decidir el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa se recomienda⁹⁻¹¹ considerar los siguientes cambios en los estudios de laboratorio: albúmina < 3 g/dl, velocidad de sedimentación globular (VSG) > 40 mm/h, proteína C reactiva (PCR) >3 mg/dl, hemoglobina <10 g/dl, elevación de alanina aminotransferasa (ALT), plaquetas > 450,000/mm³, leucocitos <15,000/mm³, examen general de orina (EGO) >10 leucocitos/c, y en el estudio ecocardiográfico presencia de dilatación de arteria coronaria izquierda descendente > 2.5, disminución de la función de ventrículo izquierdo, regurgitación mitral, derrame pericárdico^{9,12}.

Actualmente existe mucha información y notables avances en el entendimiento de las bases fisiopatológicas de la enfermedad de Kawasaki, pero no se ha identificado un marcador de laboratorio específico para el diagnóstico; el tratamiento continúa sustentado en la inmunomodulación, aunque se han hecho varios intentos de desarrollo de vacunas.

Mientras el diagnóstico descansa fundamentalmente en bases clínicas, los pediatras estamos obligados a conocer de manera óptima las formas en las que se expresa la enfermedad de Kawasaki en niños de distintas edades.

Referencias

1. Ulloa-Gutiérrez R, Salgado PA, Tremoulet AH. Kawasaki disease in Latin American children: past, current, and future challenges. *J Pediatric Infect Dis Soc.* 2014;3:280-1, <http://dx.doi.org/10.1093/jpids/piu105>.
2. Rodríguez R. Síndrome linfomucocutáneo. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 1977;34:53-7.
3. García RF, Flores PA, Villarreal Treviño A, Salinas ED, Lara HP, Maldonado VM, et al. Enfermedad de Kawasaki en un hospital pediátrico en México. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2016;73:166-73.
4. Sotelo-Cruz N. Revisión de la enfermedad de Kawasaki en México desde la perspectiva de las publicaciones médicas (Enero de 1977 a mayo del 2012). *Arch Cardiol Mex.* 2013;83:214-22.
5. Gámez-González LB, Murata CH, Muñoz-Ramírez M, Yamazaki-Nakashimada M. Clinical manifestations associated with Kawasaki disease shock syndrome in Mexican children. *Eur J Pediatr.* 2013;172:337-42, <http://dx.doi.org/10.1007/s00431-012-1879-1>.
6. Arias Cabello B, Fernández Álvarez H, Ordaz Favila JC. Manifestaciones oculares en enfermedad de Kawasaki. Experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría. *Rev Mex Oftalmol.* 2016;90:3-8.
7. Coria-Lorenzo JJ, Sotelo-Cruz N, Martínez-Medina L, Enriquez-Cisneros O, Díaz-Luna JL, Unda-Gómez JJ. Manifestaciones no mucocutáneas de la enfermedad de Kawasaki en población mexicana. *Rev Enf Infecc Pediatr.* 2015;28:676-81.
8. Kawasaki T, Kosaki F. Febrile oculo-orocutaneous acrodermatous syndrome with or without acute non-suppurative cervical lymphadenitis in infancy and childhood: clinical observations of 50 cases. *Allergy.* 1967;16:178-222.
9. Rowley AH. 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>.
10. 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>.
11. Saquil A, Fargo M, Grogan S. Diagnosis and management of Kawasaki disease. *Am Fam Physician.* 2015;91:365-72.
12. Singh S, Sharma D, Bhattad S, Phillip S. Recent advances in Kawasaki disease - proceedings of the 3rd Kawasaki disease summit. Chandigarh, 2014. *Indian J Pediatr.* 2016;83:47-52, <http://dx.doi.org/10.1007/s12098-015-1858-4>.
13. Song E, Kajon AE, Wang H, Salamon D, Texter k, Ramilo O, et al. Clinical virologic characteristics may aid distinction of acute adenovirus disease from Kawasaki disease with incidental adenovirus detection. *J Pediatr.* 2016;170:325-30, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2015.11.021>.
14. Bajolle F, Meritet JF, Rozenberg F, Chalumeau M, Bonnet D, Gendrel D, et al. Markers of a recent bocavirus infection in children with Kawasaki disease: "a year prospective study". *Pathol Biol (Paris).* 2104;62:365-8. doi: 10.1016/j.patbio.2014.06.002.
15. Falcini F, Ozen S, Magni-Mazoni S, Candelli M, Ricci L, Martini G, et al. Discrimination between incomplete and atypical Kawasaki syndrome versus other febrile disease in childhood: results from an international registry-based study. *Clin Exp Rheumatol.* 2012;30:799-804.
16. Saundakar J, Yim D, Itotoh B, Payne R, Maslin K, Gayatri J, et al. The epidemiology and clinical features of Kawasaki disease in Australia. *Pediatrics.* 2014;133:e1009-14.

Norberto Sotelo-Cruz

Departamento de Medicina de la Universidad de Sonora,
Hermosillo, Sonora, México

Correo electrónico: norbertosotelo5@hotmail.com