

Enfermedad de Kawasaki: Presentación Incompleta/Atípica

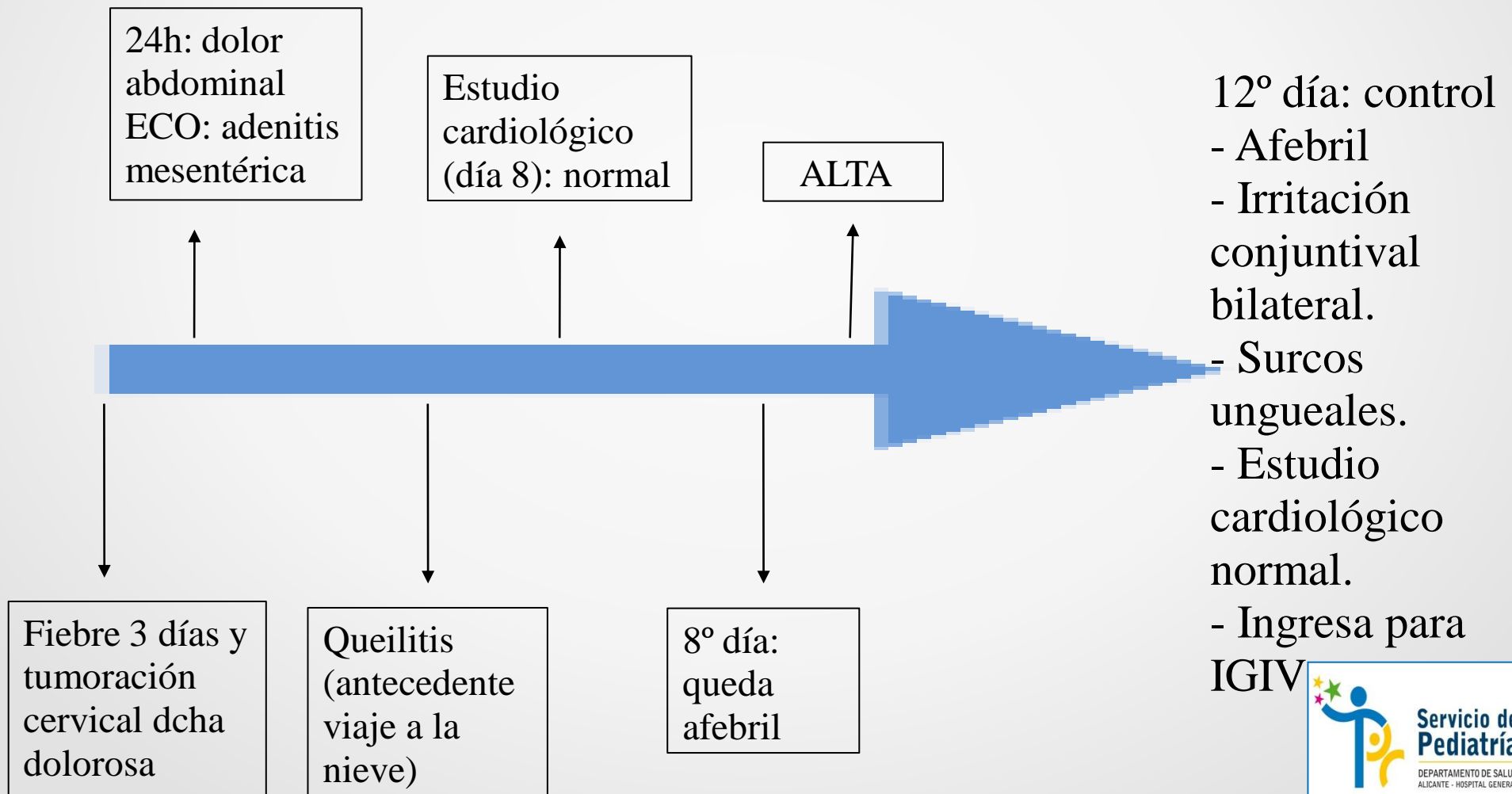
Sara Montero Murdvee
R2 Pediatría

Tutor: Pedro Alcalá, Sección Escolares HGUA



Caso Clínico

- Niño 4 años



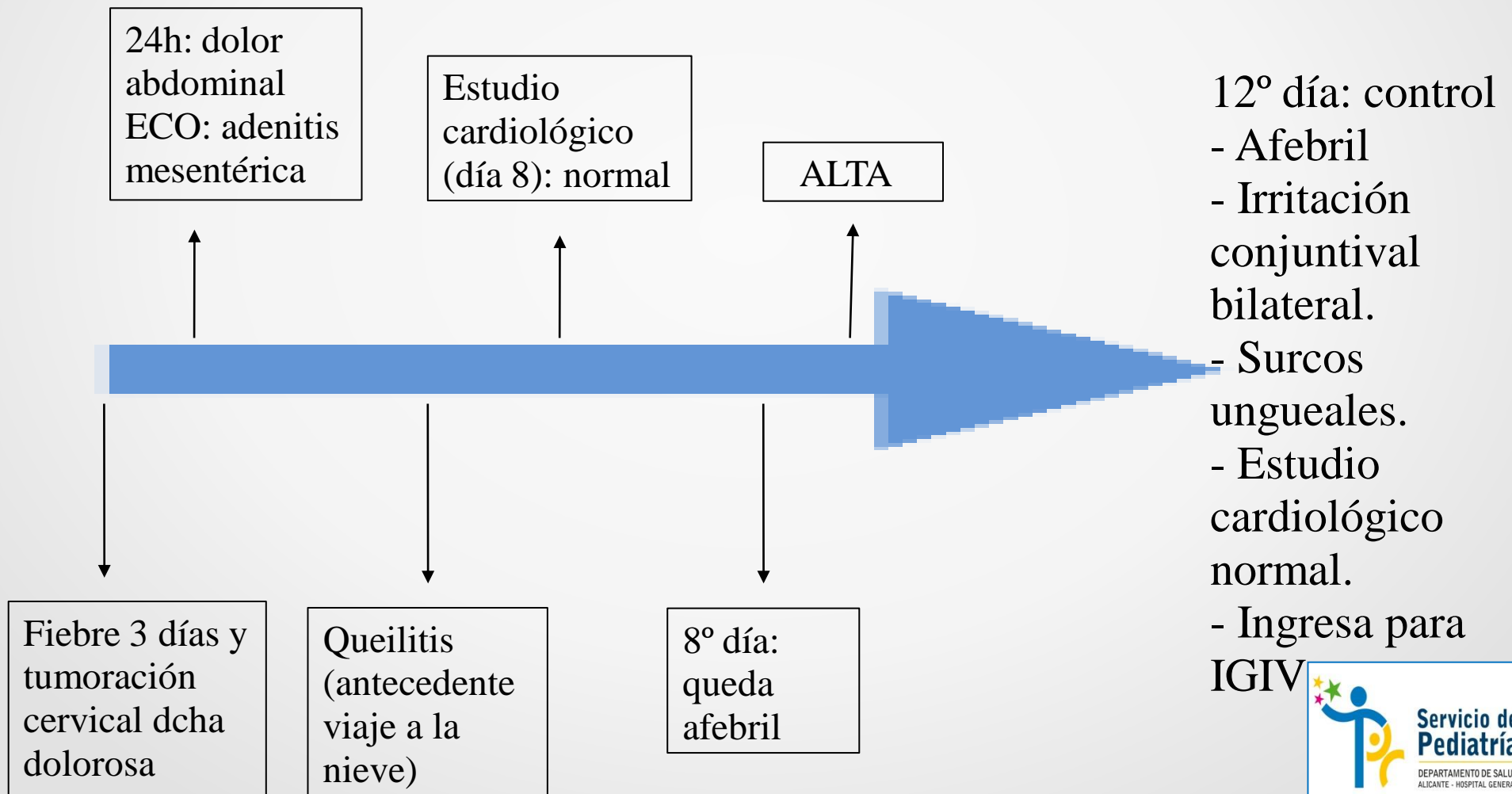
Líneas de Beau



AD

Caso Clínico

- Niño 4 años



Pruebas Complementarias (3^{er} día fiebre)

- Hemograma: 22860 leucocitos (78%N), Hg 12g/dL, Plaquetas 266000
- Bioquímica: PCR 22 mg/dL, VSG 73mm, glucosa, urea, creatinina, sodio, potasio y transaminasas normales.
- Hemocultivo negativo.
- Test rápido Streptococo negativo.
- Eco cervical: aumento de tamaño de adenopatías laterocervicales bilaterales 1'5cm, sin otros hallazgos significativos.
- Mantoux negativo.
- Estudios cardiológicos normales.

Enfermedad de Kawasaki

- Descrita en 1967. Tomisaku Kawasaki.
- Vasculitis sistémica vasos de pequeño y mediano calibre.
- Proceso inflamatorio agudo, autolimitado.
- Potencialmente grave por las complicaciones cardiacas,

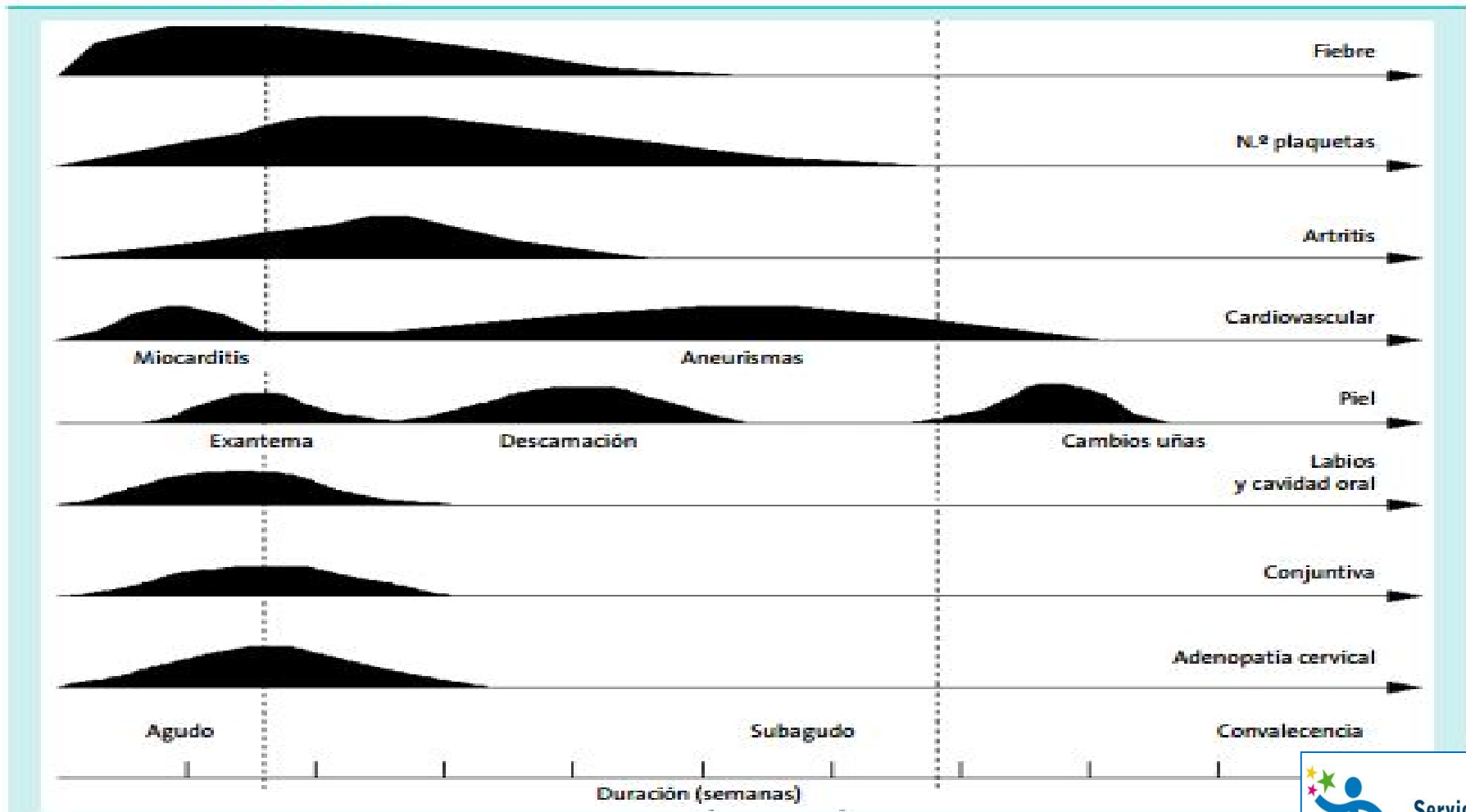


Criterios Clásicos

American Heart Association	Japanese Kawasaki Disease Research Committee
Fiebre persistente > 5 días y Presencia de > 4 características principales:	Fiebre persistente > 5 días
Cambios en las extremidades	Cambios de las extremidades periféricas
Exantema polimorfo	Exantema polimorfo
Inyección conjuntival bulbar bilateral sin exudados	Congestión conjuntival bilateral
Cambios en labios y cavidad oral	Cambios en labios y cavidad oral
Linfadenopatía cervical (>1'5cm)	Linfadenopatía cervical aguda no purulenta

Curso clínico

Figura 2. Curso clínico de la enfermedad de Kawasaki con las principales manifestaciones y momento de aparición y desaparición



Kawasaki Incompleto

Diagnosis of incomplete Kawasaki disease

Jeong Jin Yu, MD

Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics,
Asan Medical Center, College of Medicine, University
of Ulsan, Seoul, Korea

Several authors suggested that the clinical charact
presentation of Kawasaki disease are similar to th
sentation and that the 2 forms of presentation are
Based on this suggestion, a diagnosis of incompl
in analogy to the findings of complete presen

- Aunque se apliquen los criterios diagnósticos, tienen una baja sensibilidad y especificidad.
- Algunos pacientes con sospecha de EK no cumplen los criterios clínicos.
- A veces, el diagnóstico se hace a partir de las lesiones de arterias coronarias que se observan en la ecocardiografía.
- Estos casos serían los llamados “**Kawasaki incompleto**”, porque no cumplen todos los criterios diagnósticos.
- El término “**Kawasaki atípico**” se reserva para aquellos casos en que la presentación tiene una clínica atípica.

Diagnóstico Diferencial

Differentiating Kawasaki Syndrome From Microbial Infection

Michael E. Ryan, DO, Terrah Keck, DO, Mary Frances Musso, DO, and Kimberly C. Capp, DO

Infecciones	Adenovirus, sarampión, parvovirus, herpesvirus. Escarlatina. Mononucleosis infecciosa.
Reacciones inmunitarias	Sdme Steven Johnson Sdme del shock tóxico
Enfermedades reumáticas	AII de inicio sistémico Poliarteritis nodosa Lupus eritematoso sistémico Fiebre reumática

Retraso en el diagnóstico

Delayed Diagnosis of Kawasaki Disease: What Are the Risk Factors?

L. LuAnn Minich, MD^a, Lynn A. Sleeper, ScD^b, Andrew M. Atz, MD^c, Brian W. McCrindle, MD, MPH^d, Minmin Lu, MS^b, Steven D. Colan, MD^b, Beth F. Printz, MD^a, Gloria L. Klein, MS, RD^b, Robert P. Sundel, MD^f, Masato Takahashi, MD^g, Jennifer S. Li, MD^b, Victoria L. Vetter, MDⁱ, Jane W. Newburger, MD, MPH^f, for the Pediatric Heart Network Investigators

- Causas:
 - Menores de 6 meses
 - < 4 criterios principales
 - Aparición secuencial de signos y síntomas
 - Distancia al hospital
- Consecuencias:
 - Retraso diagnóstico → Retraso en el tratamiento → Probabilidad 2,8 veces superior de presentar aneurismas coronarios.

Criterios Suplementarios American Heart Association

- Criterios de laboratorio:
 - Albúmina $<3\text{g/dL}$
 - Anemia
 - Elevación de ALT
 - Plaquetas $> 450000/\text{mm}^3$ tras 7 días
 - Leucocitos $> 15000/\text{mm}^3$
 - Leucocitos en orina >10 (piuria estéril)

Criterios Suplementarios American Heart Association

- Criterios Ecocardiográficos (si >3 criterios, positivo):
 - Brillo perivascular de las arterias coronarias
 - Falta de estrechamiento de arterias coronarias
 - Disminución de la función del ventrículo izquierdo
 - Regurgitación mitral
 - Derrame pericárdico
 - Z score de coronaria descendente anterior izquierda o coronaria derecha entre 2-2'5

Criterios Suplementarios American Heart Association

- Otros hallazgos:
 - Inflamación en el sitio de inoculación del Bacilo Calmette-Guérin
 - Uveítis anterior
 - Niveles aumentados de BNP y pro-BNP
 - Hiponatremia
 - Aumento de masa ventricular izquierda
 - Disfunción diastólica de ventrículo izquierdo

Criterios Suplementarios Kawasaki

AEPE

- Irritabilidad característica.
- Diarrea, vómitos y dolor abdominal (1/3).
- Distensión vesícula biliar (15%).
- Hepatomegalia e Ictericia.
- Artritis y artralgias
- Eritema perineal
- Meningitis aséptica.
- Raros: Parálisis facial o hipoacusia neurosensorial transitoria, edema testicular, nódulos pulmonares, derrame pleural, edema activación macrofágica.

Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology

- El diagnóstico es posible aunque presenten menos de 5 síntomas principales.
- 15-20% de los pacientes con la enfermedad tienen una presentación atípica.
- La afectación cardiovascular también se presenta en estos casos.

PEDIATRICS
INTERNATIONAL

Official Journal of
the Japan
Pediatric Society



Pediatrics International (2014) **56**, 135–158

doi: 10.1111/ped.12317

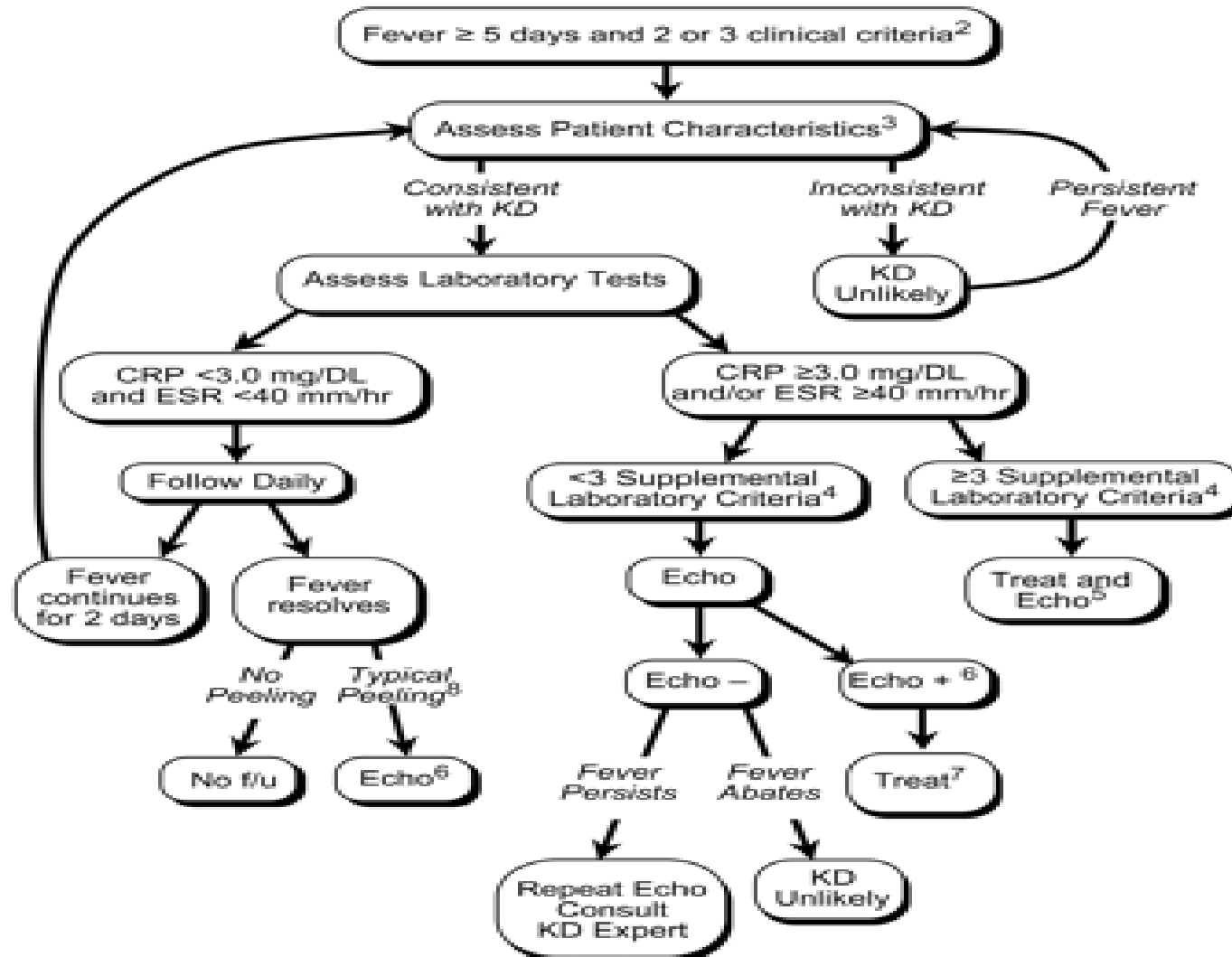
Guideline

Guidelines for medical treatment of acute Kawasaki disease: Report of the Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery (2012 revised version)

Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Committee for Development of Guidelines for Medical Treatment of Acute Kawasaki Disease

American Heart Association

Evaluation of Suspected Incomplete Kawasaki Disease (KD)¹



Para terminar, un caso típico...

- Niño de 9 años que ingresa por:
 - Adenopatías laterocervicales bilaterales 4 días
 - Fiebre 3 días
 - Odinofagia y malestar generalizado
 - Tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico 2 días sin mejoría

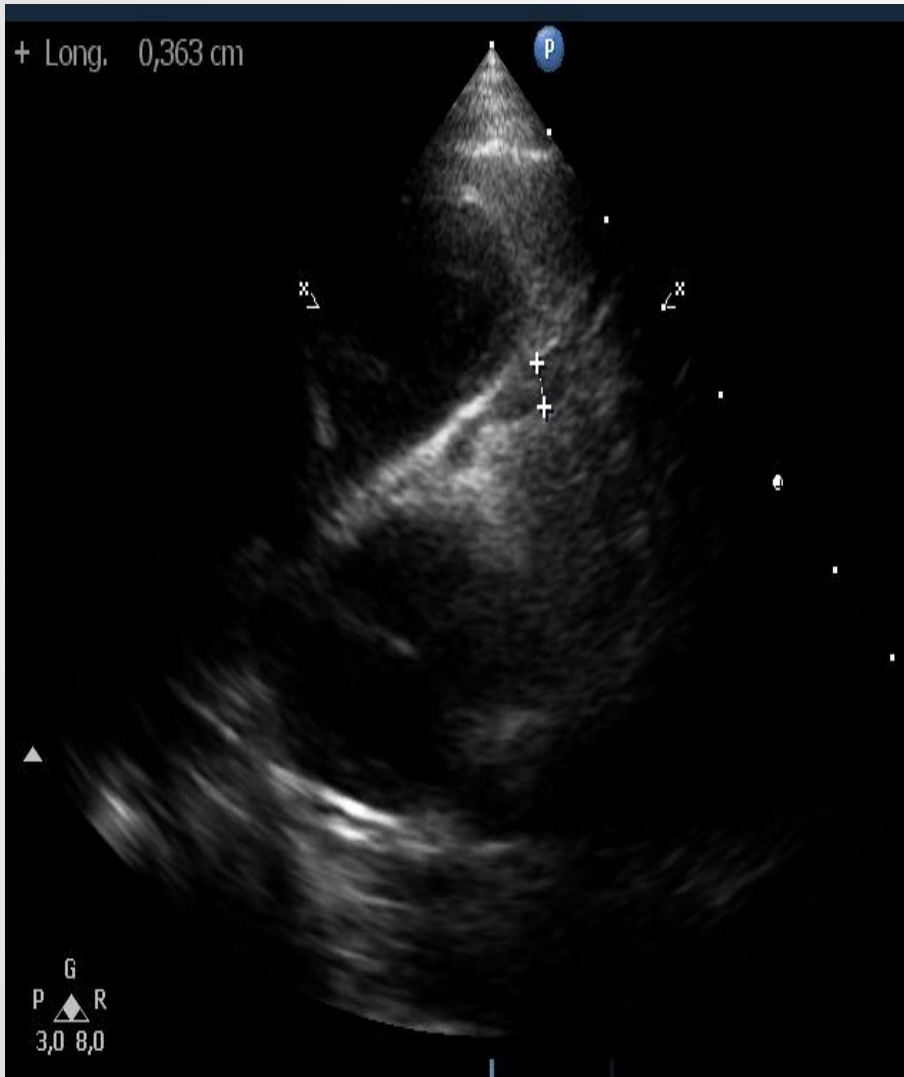
Exploración

- Regular estado general
- Posición antiálgica: hiperextensión cervical
- Eritema laterocervical bilateral
- Conglomerado adenopático bilateral
- Lengua geográfica

6º Día

- Hiperemia conjuntival bilateral
- Eritema palmar
- Estudio cardiológico: ectasia homogénea de ambas coronarias
- Se inicia IGIIV con mejoría de la sintomatología
- 12º día: ante progresión de lesiones coronarias se traslada a H. La Fe.
- Angio TC arterias coronarias: aneurisma fusiforme en DA2 proximal (12mm long y 5x5 transversal), en DA2 distal (4mm long y 3x2 transversal), en CD2 de (14mm long y 6x5 transversal)

+ Long. 0,363 cm



+ Long. 0,357 cm



Conclusiones I

- No todos los niños desarrollan la forma completa antes de producirse daño coronario.
- Pacientes con comienzo atípico no siempre presentan las características principales.
- Es importante tener en cuenta los criterios suplementarios.
- El tiempo de desarrollo es fundamental para iniciar un tratamiento.

Conclusiones II

Revista Clínica de Medicina de Familia
versión impresa ISSN 1699-695X

Rev Clin Med Fam vol.5 no.3 Albacete oct. 2012

- El diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki se basa en criterios clínicos y será en muchas ocasiones la pericia del médico la responsable de captar muchas de sus sutiles manifestaciones iniciales y sospechar con ello la enfermedad.