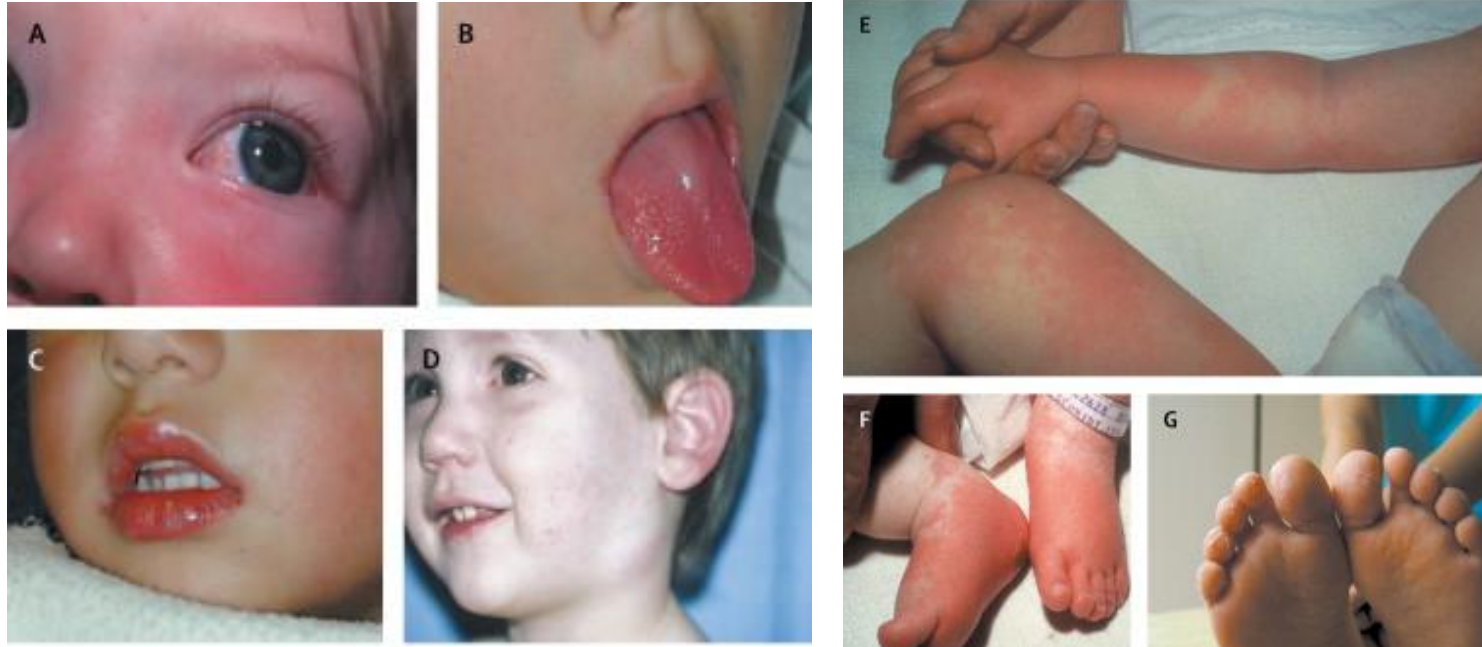


Enfermedad de Kawasaki: manejo de un caso complejo



Marina Muñoz de Bustillo de Miguel (Rotatorio Pediatría)
Tutora: Dra. Amelia Herrero (Lactantes)

Presentación del caso

- Lactante de 4 meses que acude trasladado desde el Hospital de Denia por **fiebre de 5 días de evolución, exantema macular** y edemas.
- Antecedentes: padre con artritis incapacitante. Resto sin interés.
- Exploración física:
 - **Fiebre 40 °C.**
 - Regular estado general, irritabilidad, quejido, edemas.
 - **Exantema macular generalizado y labios fisurados.**
 - **Inyección conjuntival.**



Pruebas complementarias

- **Analítica de sangre:**
 - Leucocitos: 17.000/ μ L (Neutrófilos 53.9%, linfocitos 34.8%)
 - Plaquetas: 541.000/ μ L
 - Hb 8,9 mg/dl
 - PCR 14,9 mg/dl
 - PCT 1,05 mg/dl
 - Lactato 3,8 mg/dl
- Panel respiratorio: negativo.
- Coprocultivo: negativo.
- Urocultivo: negativo. **Sedimento: leucocituria.**
- **Hemocultivo: cocos gram + en cadena.**
- Test estreptococo: negativo.



Diagnóstico diferencial

Sepsis estreptocócica

Enfermedad de Kawasaki

Enfermedad de Kawasaki (EK)

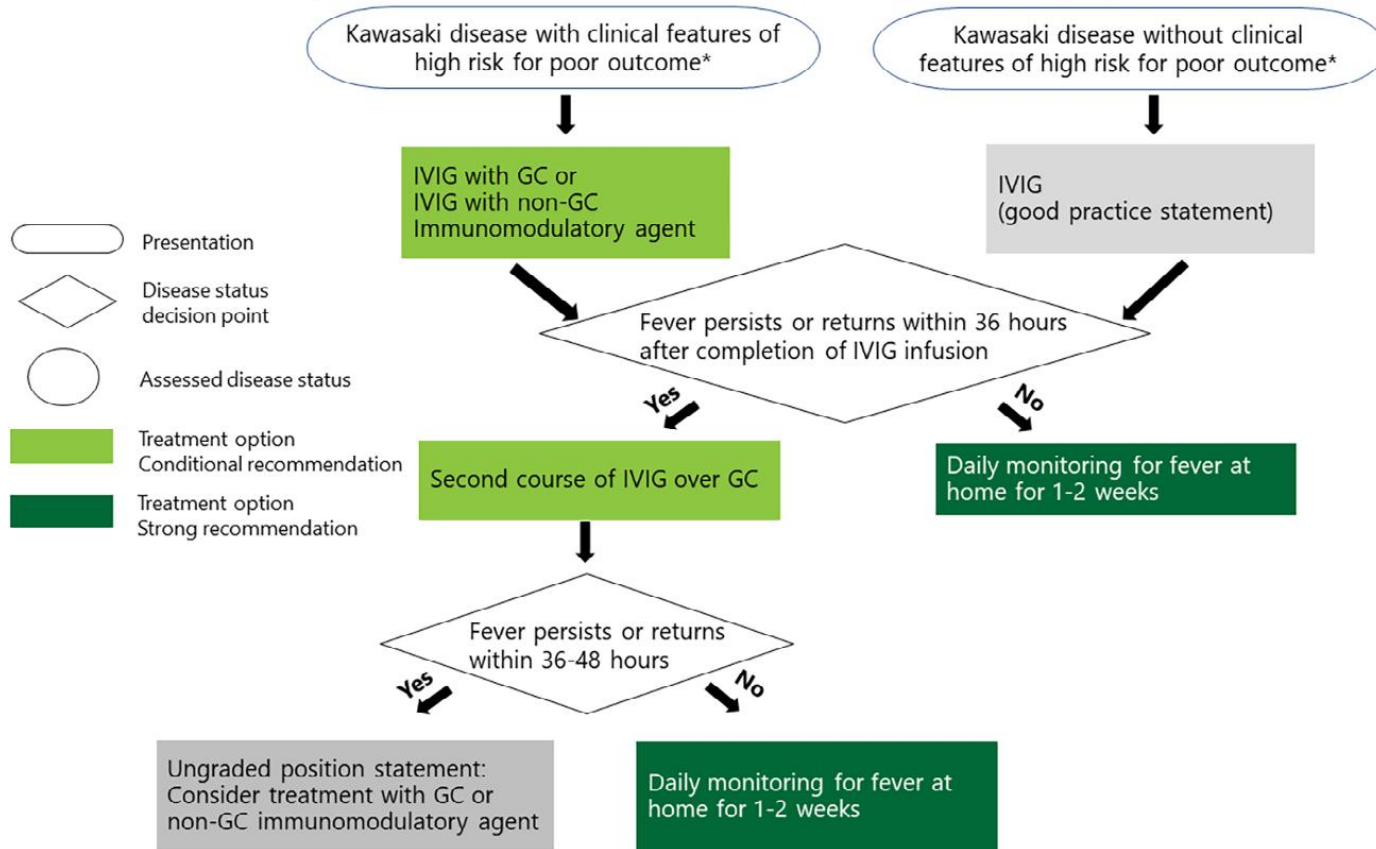
- Vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre: necrosis panmural mediada por neutrófilos, hiperplasia intimal e inflamación linfocítica subaguda.
- Afecta niños <5 años como una **enfermedad febril aguda y autolimitada** y se define por una serie de criterios:

Enfermedad de Kawasaki completa	Enfermedad de Kawasaki incompleta
Fiebre de al menos 5 días de evolución + al menos 4 de los siguientes criterios clínicos:	Fiebre de al menos 5 días + 2 ó 3 criterios clínicos + PCR > 30 mg/l ó VSG > 40 mm/h + al menos 3 de los siguientes criterios de laboratorio:
- Inyección conjuntival bilateral no exudativa.	- Albúmina ≤ 3 g/dl.
- Alteraciones de la mucosa bucal: lengua aframbuesada, enantera, labios fisurados.	- Anemia normocítica y normocrómica para la edad.
- Exantema polimorfo.	- Elevación de GPT.
- Lesión palmoplantar: eritema, descamación.	- Plaquetas > 450.000 / mm ³ después de 7 días.
- Adenopatía cervical > 1,5 cm.	- Leucocitos > 15.000 / mm ³ .
	- 10 células / campo en el sedimento de orina.

- Afecta principalmente a las arterias **coronarias**.

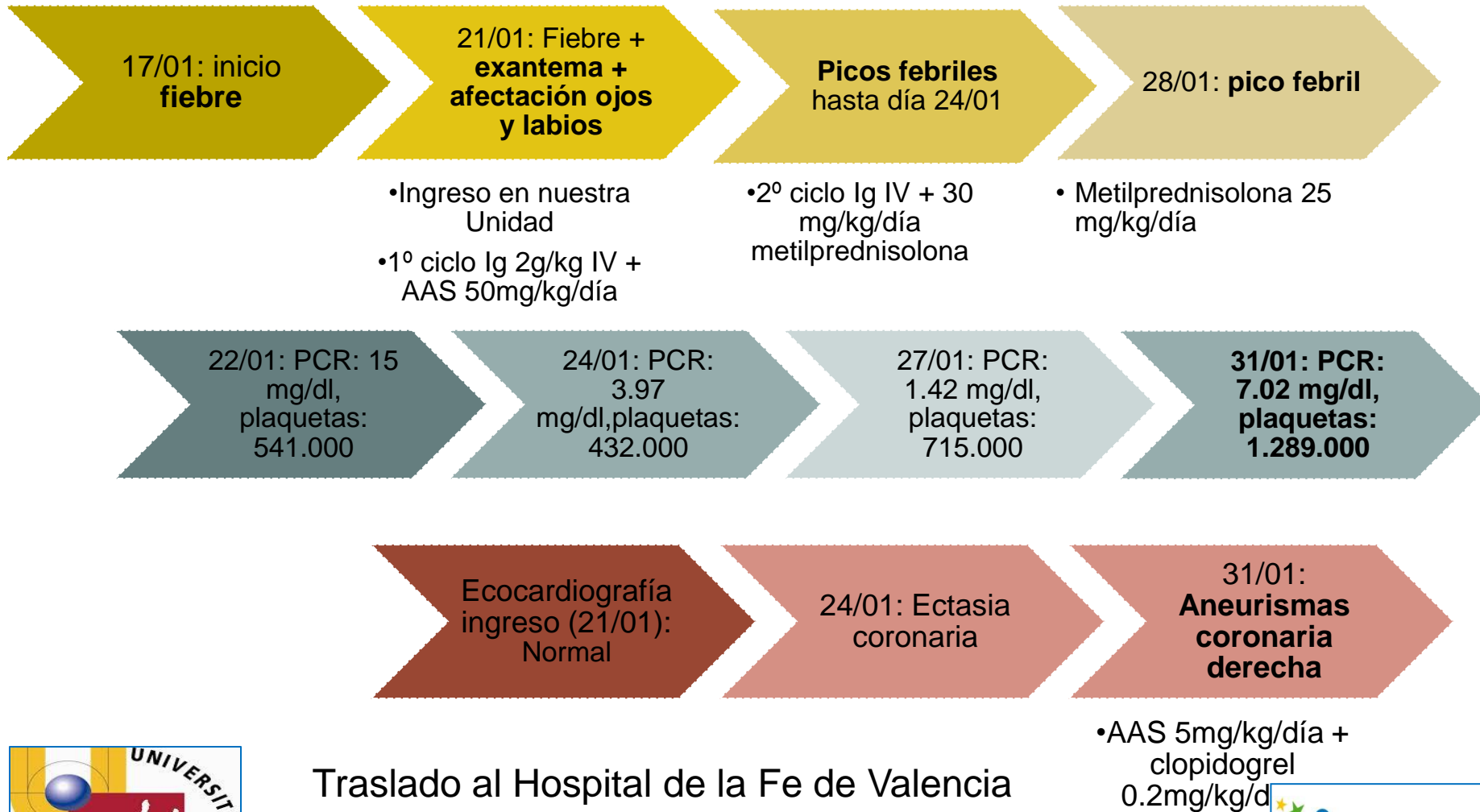
Protocolo de tratamiento

Key recommendations for the treatment of Kawasaki disease (KD)



* Clinical features of high risk for poor outcome are any of the following: Z score of ≥ 2.5 for left anterior descending or right coronary artery at the time of initial echocardiogram, age < 6 months
 IVIG = intravenous immunoglobulin; GC = glucocorticoid

Tratamiento y evolución



Kawasaki resistente a inmunoglobulinas

Agent	Description	Dose	References
Most frequently administered			
IVIG: Second infusion	Pooled polyclonal IG	2 g/kg IV	211
IVIG + prednisolone	IVIG + steroid	IVIG: 2 g/kg IV + prednisolone 2 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV divided every 8 h until afebrile, then prednisone orally until CRP normalized, then taper over 2–3 wk	212
Infliximab	Monoclonal antibody against TNF-α	Single infusion: 5 mg/kg IV given over 2 h	194, 213, 214
Alternative treatments			
Cyclosporine	Inhibitor of calcineurin-NFAT pathway	IV: 3 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ divided every 12 h PO: 4–8 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ divided every 12 h Adjust dose to achieve trough 50–150 ng/mL; 2-h peak level 300–600 ng/mL	215, 216
Anakinra	Recombinant IL-1β receptor antagonist	2–6 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ given by subcutaneous injection	217, 218
Cyclophosphamide	Alkylating agent blocks DNA replication	2 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ IV	219
Plasma exchange	Replaces plasma with albumin	Not applicable	220

Evolución

- Afebril desde 28/01.
- 01/02: Traslado
 - Se inicia tratamiento con **Infliximab**.
- 03/02: Descamación en los dedos
 - Cumple criterios de enfermedad de **Kawasaki completa**.
- **Estabilidad** clínica y ecocardiográfica, mejoría analítica.
- A largo plazo:
 - Aneurismas:
 - 15% resuelven en 3 meses, la mayoría en 2 años.
 - **Seguimiento** cardiológico a largo plazo, aunque hayan regresado.
 - Uso a largo plazo y potencialmente indefinido de **AAS**.
 - La mortalidad a largo plazo entre pacientes afectados de la EK con secuelas cardiológicas es mayor que la población general.

Bibliografía utilizada:

- Tascón AB, Malfaz FC, Sombrero HR, Fernández-Cooke E, Sánchez-Manubens J, Pérez-Lescure Picarzo J. Consenso nacional sobre diagnóstico, tratamiento y seguimiento cardiológico de la enfermedad de Kawasaki. An Pediatría. 2019; 90(2): 137–8.
- Gorelik M, Chung SA, Ardalán K, Binstadt BA, Friedman K, Hayward K, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Kawasaki Disease. Arthritis Care Res. 2022;74(4): 538–48.
- McCrindle BW, Rowley AH, NewBurger JW, Burns JC. Diagnosis, Treatment and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals from the American Heart Association. Circulation. 2017; 135.
- Rabadán Velasco AI, Recio Linares A, Cabello García I, Crespo Rupérez E. Detección precoz y manejo de la enfermedad de Kawasaki: la inadvertida enfermedad de Kawasaki incompleta. Rev Clin Med Fam. 2012 ;5(3): 212-215.

