





# Manifestaciones iniciales de la enfermedad de Kawasaki incompleta o atípica: Reporte de series de casos.

Santiago Chavesta Aray <sup>1</sup> , Evelyn Ordóñez González <sup>1</sup> , Juan Chang Asinc <sup>1</sup> .

1. Servicio de Pediatría, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert, Junta de Beneficencia de Guayaquil, Ecuador.

## Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis multisistémica que afecta a vasos de pequeño y mediano tamaño. Es considerada como la primera causa de enfermedad cardíaca adquirida. Su presencia en edades inferiores a 9 meses o después de los 5 años es rara. Los casos de EK incompleta o atípica pueden presentar sintomatología de alguna entidad infecciosa o hallazgos inusuales durante el curso de una enfermedad, que dificultan la detección temprana; lo que ocasiona un retardo del crecimiento y mayor riesgo de afectación cardíaca.

**Serie de casos:** Se presentan 6 casos clínicos con diagnóstico de EK incompleta en el Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert entre enero 2017 – abril 2019; 83.4 % fueron hombres, el 66.8 % fueron menores a 1 año, el motivo de consulta fue fiebre > 5 días en todos los casos, exantema en 66.6 %. Al ingreso, 3 casos (50 %) tenían 1 de los 5 criterios diagnósticos. Leucocitosis >16.000 u/ul estuvo presente en todos los casos; la Proteína C Reactiva (PCR) >15 mg/l fue positiva en el 66.6 % y las plaquetas menor de 450 x mm<sup>3</sup> en el 66.6 %. Las manifestaciones asociadas presentadas fueron meningitis aséptica 33.4 %, hidrops vesicular 16.6 %, abdomen agudo 16.6 %, neumonía 16.6 % y sinovitis de cadera 16.6%.

**Conclusiones:** Se puede concluir que los casos descritos ejemplifican la variedad de la forma de presentación incompleta o atípica, ya que las similitudes con otros procesos infecciosos por las manifestaciones iniciales clínicas dificultaron el diagnóstico, lo que retardo el inicio de la terapia específica.

## Palabras claves:

**DeCS:** Vasculitis Sistémica, Síndrome Mucocutáneo Linfonodular, Fiebre, Informe de casos.

Initial manifestations of incomplete or atypical Kawasaki disease: A case series report.

## Abstract

**Introduction:** Kawasaki disease (KD) is a multisystemic vasculitis that affects small and medium-sized vessels. It is considered the leading cause of acquired heart disease. Its presence at ages less than 9 months or after 5 years is rare. Cases of incomplete or atypical KD may present symptoms of an infectious entity or unusual findings during a disease, making early detection difficult and causing growth retardation and increased risk of cardiac involvement.

**Case series:** 6 clinical cases with a diagnosis of incomplete EK were presented at the Dr. Roberto Gilbert Children's Hospital between January 2017 - April 2019; 83.4% were men, 66.8% were under 1 year of age, the reason for consultation was fever > 5 days in all cases, rash in 66.6%. On admission, 3 cases (50%) had 1 of the 5 diagnostic criteria. Leukocytosis >16,000 u/ul was present in all cases; C-Reactive Protein (CRP) >15 mg/l was positive in 66.6%, and platelets less than 450 x mm<sup>3</sup> in 66.6%. The associated manifestations presented were aseptic meningitis 33.4%, vesicular hydrops 16.6%, acute abdomen 16.6%, pneumonia 16.6%, and hip synovitis 16.6%.

**Conclusions:** It can be concluded that the cases described exemplify the variety of incomplete or atypical forms of presentation since the similarities with other infectious processes due to the initial clinical manifestations made diagnosis difficult, which delayed the start of a specific therapy.

## Keywords:

**MeSH:** Systemic Vasculitis; Mucocutaneous Lymph Node Syndrome; Fever; Case Reports.

## Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis multisistémica, que afecta a vasos de pequeño y mediano tamaño. En la mayoría de los casos, el 85 % de los pacientes son menores de 5 años. Su presencia en edades inferiores a 9 meses o en mayores de 5 años es rara. Afecta predominantemente a niños, siendo la proporción hombre:mujer de 1.5-2: 1. En el año 1967, el Dr. Tomisaku Kawasaki reporta por primera vez aproximadamente cincuenta (50) casos de la enfermedad que lleva su nombre; hasta el año 2017 en países como Japón se reportaron más de 300.000 pacientes con esta patología [1]. Se considera como la primera causa de enfermedad cardíaca adquirida en aquellos países donde la fiebre reumática ya no es prevalente. Tiene una incidencia anual en menores de cinco años así: a nivel mundial 1-10/100 000, en Japón 90/100 000 niños, Estados Unidos 20-25/100 000 niños, América Latina 3/100 000. En Ecuador no existe una vigilancia activa de este problema de salud [2]. Es una patología poco frecuente en lactantes, sobre todo antes de los 3 meses, lo cual sugiere que la transferencia materna de anticuerpos protege a los lactantes de esta enfermedad, a pesar de las múltiples investigaciones aún no hay certeza de la etiología de la EK y se cree que los cambios patológicos resultan de una exagerada respuesta inmune a un patógeno en pacientes con susceptibilidad genética. Sus características clínicas y epidemiológicas hacen que algunos autores sugieran una causa infecciosa, ya que presenta picos estacionales durante invierno y al inicio del verano. Las infecciones podrían ser un desencadenante de la inflamación se ha visto relacionada con los siguientes agentes como *S. pyogenes*, *S. aureus*, *M. pneumoniae*, adenovirus, virus Epstein-Barr, parvovirus B19, herpesvirus 6, virus de la parainfluenza tipo 3, VIH, sarampión, rotavirus, dengue, chikunguya, citomegalovirus, coxsackie, virus sincitial respiratorio, coronavirus, metapneumovirus, enterovirus [3].

El diagnóstico clásico se basa en la presencia de 5 o más días de fiebre (generalmente superior a 38.5 °C) junto con al menos 4 de las 5 principales características clínicas: conjuntivitis bulbar sin exudado, lesiones de la cavidad oral (queilitis y lengua aframbuesada), edema - eritema palmo-plantar con posterior descamación peri-ungueal, adenopatía cervical de > 1.5 cm generalmente unilateral y exantema polimorfo. Algunos pacientes pueden cursar con otras manifestaciones como: irritabilidad, diarrea, vómitos, cuadros respiratorios, miocarditis, pericarditis, meningitis aséptica, hidrops vesicular, artritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones, uretritis, uveítis, miositis, dolor abdominal, eritema perineal y reacciones locales en el área de inoculación de la vacuna BCG, que se han sido descritos en los casos incompletos o atípicos [4]. Se considera “enfermedad incompleta” en los niños con fiebre inexplicable de al menos 5 días de evolución asociada con 2 o 3 de los criterios clínicos [5]. Se reserva el término de “enfermedad atípica” para

aquellos pacientes que presentan un síntoma o signo que normalmente no es frecuente en la EK [6]. Aplicando estas definiciones, y aunque pueda prestarse a confusión, un paciente con fiebre y sospecha de EK podría presentar ambas formas: incompleta, si no alcanza a reunir los 4 criterios necesarios, y atípica, si presenta una manifestación inusual [7]. Es significativo dejar claro que la diferencia entre Kawasaki completo e incompleto o atípico es clínica, los hallazgos de laboratorio y ecocardiográficos son idénticos. Los aneurismas aparecen en un 30-40 % en la forma incompleta o atípica frente a un 10 % en los casos completos, probablemente por el retraso en el diagnóstico y tratamiento [8]. Es importante mantener un alto índice de sospecha para poder iniciar la terapéutica específica y prevenir la afectación cardíaca [9].

El objetivo es la revisión de una serie de casos clínicos que resalta que son varias las manifestaciones iniciales que pueden acompañar una EK incompleta o atípica, por consiguiente, el diagnóstico y las decisiones terapéuticas resultan difíciles para el pediatra. Determinar las manifestaciones iniciales de los pacientes con EK incompleta o atípica, identificando las diversas características clínicas- analíticas.

## Población y Métodos

Estudio de serie de casos, de tipo retrospectivo con EK incompleta o atípica atendidos en el Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert entre enero 2017 – abril 2019. Se utilizaron los criterios diagnósticos de la Asociación Americana de Cardiología para definir la EK en su forma incompleta o atípica. Se realizó un análisis descriptivo en el que se pretende calcular las frecuencias y porcentajes para las variables cualitativas y los valores máximos y mínimos para las mediciones cuantitativas.

## Aspectos éticos

Se solicitó autorización al Comité de Ética y de Docencia del Hospital del Niño Dr. Roberto Gilbert Elizalde el cual dio su aval para la revisión de los expedientes. Se aseguró la total confidencialidad de los datos, no se anotaron nombres ni número de identificación de los pacientes en los formularios de recolección de información.

## Resultados

Fueron 6 casos, de los cuales en relación con el sexo el 83.4 % eran hombres, mientras que el 16.6 % fueron mujeres. La edad estuvo comprendida entre los 4 meses (valor mínimo) y los 7 años (valor máximo). Solo existió un único caso con edad de 2 años (16.6 %) y uno con edades mayores de 5 años (16.6 %). Esto implica que el 66.8 % de los pacientes tenían edades menores de 1 año.

El motivo de consulta fue la fiebre en el 100 % de los casos, seguida de irritabilidad y vómitos, ambos presentes en el 50 % de los casos.

La fiebre mayor de 5 días estuvo presente en el 100 % de los pacientes del estudio, dentro de los criterios clínicos presentes fueron exantema con 66.6 %, seguido de la inyección conjuntival y cambios en las extremidades, ambos presentes en el 50 % de los casos. No se reportó ningún caso que haya presentado adenopatías. Al ingreso, el 50 % de los pacientes solo cumplía 1 de los 5 criterios, mientras que el 33.4 % cumplían 3 de los 5 criterios y el 16.6% restante cumplía 2 de los 5 criterios.

Los leucocitos mayores a 16.000/ul se encontraron elevados en el 100 % de los pacientes, estando comprendidos los valores registrados entre 16.980 (valor mínimo) y 28.970 (valor máximo). La media de las cifras de leucocitos máxima es de 21.720. Los neutrófilos mayores a 60 % presente en el 100 %, la media fue de 71 %. Los valores de hemoglobina menores de 10 gr/dl en el 100 % de los casos, teniendo un valor mínimo de 8.3 y máximo 10. Los valores de plaquetas considerados normales se encontraron en el intervalo 150.000-450.000, de modo que teniendo en cuenta estos límites fue el 66.6 % de los casos, mientras que se encontró trombocitosis en el 33.4 % de los pacientes de la serie de casos. La proteína C reactiva (PCR) >15 mg/l se mostró elevada en el 66.6 % de los pacientes, mientras que el restante 33.4 % fue negativa considerada por valores normales menor de 3 mg/l. El examen general de orina patológico en el 33 % de los pacientes. La velocidad de sedimentación globular (VSG) no fue solicitada en la analítica de ingreso de ninguno de los pacientes.

El 100 % de los casos recibieron antibióticos desde su ingreso. Las manifestaciones asociadas presentadas fueron meningitis aséptica 33.4 %, hidrops vesicular 16.6 %, abdomen agudo 16.6 %, neumonía 16.6 % y sinovitis de cadera 16.6 %. Los días de hospitalización hasta el diagnóstico fue en promedio de 3 días. Los días de fiebre hasta el diagnóstico fue en promedio 9 días. Así mismo, el valor máximo de días de fiebre hasta el tratamiento fue de 10 días (66.6 %) y el mínimo de 7 días (33.4 % de los casos).

## Discusión

La EK ha sido reportada en más de sesenta países y se han publicado aproximadamente doce mil artículos [10]. Es la causa principal de cardiopatía adquirida en niños, por lo que es fundamental conocer los criterios clínicos clásicos y manifestaciones inusuales para realizar un diagnóstico temprano [11].

Blatt et al. realizaron un estudio con 37 pacientes con EK incompleta; de estos el 45 % al no cumplir con todos los criterios tuvieron retraso en el diagnóstico y por consiguiente en el tratamiento; las complicaciones cardiovasculares se desarrollaron en el 24 % de ellos [12].

La afección del sistema nervioso central con meningitis aséptica ocurre en 25 % de los pacientes, mientras que la uveítis anterior se presenta en un 80 % de los casos [13].

En la literatura existen revisiones que muestran cómo la EK en el 15 % de los pacientes tiene alteraciones radiográficas

pulmonares, principalmente en forma de neumonitis intersticial [14].

El cuadro gastrointestinal se presenta antes de las otras manifestaciones mayores de la EK y suelen desviar nuestra atención hacia diagnósticos que involucran vómitos, enfermedad diarreica aguda, dolor abdominal, abdomen agudo y hepatomegalia en el 40 [16]. El hidrops vesicular o distensión de la vesícula biliar identificada por ecografía abdominal es poco común 15 % [15]. La piuria estéril es producto de uretritis debidas a la misma enfermedad, es frecuente alcanzando el 30-60 % en algunos reportes [15]. El compromiso articular como artritis y artralgia afecta a 10-30 % de los casos. Existen otros hallazgos como: eritema e induración en el sitio de la BCG, erupción a nivel perineal, inflamación testicular y el síndrome de activación macrofágico [16]. El Síndrome Respuesta Inflamatoria Sistémica (SRIS) se observa en el 50-60 % de los casos, si analizamos la presencia de infecciones simultáneas, en la literatura hay multitud de trabajos que han señalado varios virus como desencadenantes de EK. Algunos estudios describen que hasta la mitad de los casos de EK tienen uno o más virus respiratorios positivos detectados por PCR, si bien su papel patogénico no está claro [16]. Varios estudios soportan que los pacientes con EK incompleta o atípica requieren más días de evolución para llegar a su diagnóstico [16].

Estos casos representan una situación importante en pediatría en el contexto de un niño con fiebre prolongada que no responde a tratamientos convencionales y en quien se ha descartado otras patologías, la mayoría de estos pacientes ingresan con datos clínicos sugestivos de virosis e infecciones bacterianas que pueden enmascarar esta enfermedad por lo que hay que apoyarse en los hallazgos analíticos y ecocardiográficos.

Teniendo en cuenta la infección coincidente con la que ingresaron los pacientes si estamos ante un lactante menor con fiebre inexplicable de más de 7 días a pesar de tratamiento previo, incluso si no hay manifestaciones clínicas o sintomatología inespecífica, se deberá realizar una ecocardiografía para descartar EK.

Debe perseguirse el diagnóstico precoz de los casos con EK incompleta o atípica a fin de iniciar el tratamiento durante la fase inflamatoria de la enfermedad y limitar la ocurrencia de aneurismas coronarios o mejorar el pronóstico de los ya formados.

Parece claro que son necesarios estudios prospectivos de calidad que ayuden a establecer el papel de las infecciones en la EK.

## Conclusiones

La EK puede involucrar numerosos aspectos, los casos descritos ejemplifican la variedad de la forma de presentación EK incompleta o atípica ya que la similitud con otros procesos infecciosos por la sintomatología inicial retrasa el diagnóstico y la terapia específica. Al igual que en otros trabajos, se ha

encontrado que sigue siendo un reto el diagnóstico y que presentan un mayor riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios. El presente estudio pone de manifiesto que el tener una infección asociada en la EK incompleta o atípica es frecuente por lo que es importante conocer las manifestaciones clínicas inespecíficas y hallazgos analíticos inusuales ya que ante la sospecha de EK debe iniciarse siempre tratamiento.

## Referencias

- Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et al.; Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease; Council on Cardiovascular Disease in the Young; American Heart Association; American Academy of Pediatrics. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation*. 2004 Oct 26;110(17):2747-71. doi: [10.1161/01.CIR.0000145143.19711.78](https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000145143.19711.78). PMID: 15505111.
- Ishii M, Ebato T, Kato H. History and Future of Treatment for Acute Stage Kawasaki Disease. *Korean Circ J*. 2020 Feb;50(2):112-119. doi: [10.4070/kcj.2019.0290](https://doi.org/10.4070/kcj.2019.0290). Epub 2019 Dec 3. PMID: 31845551; PMCID: PMC6974666.
- Makino N, Nakamura Y, Yashiro M, Ae R, Tsuboi S, Aoyama Y, et al. Descriptive epidemiology of Kawasaki disease in Japan, 2011-2012: from the results of the 22nd nationwide survey. *J Epidemiol*. 2015;25(3):239-45. doi: [10.2188/jea.JE20140089](https://doi.org/10.2188/jea.JE20140089). Epub 2015 Feb 7. PMID: 25716368; PMCID: PMC4341001.
- 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*;46(1):8-16. doi: [10.1016/S0120-4912\(15\)30026-4](https://doi.org/10.1016/S0120-4912(15)30026-4).
- Quezada-Chavarría G, Ramírez-Serrallonga R, Quezada-Cuevas SE, et al. Enfermedad de Kawasaki. Análisis de 17 casos. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2009;47(1):61-64. doi: [10.1016/S0120-4912\(15\)30026-4](https://doi.org/10.1016/S0120-4912(15)30026-4).
- Morales Leiva M, Luis Álvarez MC, Seiglie Díaz F, Pantoja Pereda O. Comportamiento clínicoepidemiológico de la enfermedad de Kawasaki. *Rev Cubana Pediatr*. 2011;83(2):158-165. SciELO: [S034](https://doi.org/10.61284/131).
- Sudo D, Monobe Y, Yashiro M, Mieno MN, Uehara R, Tsuchiya K, Sonobe T, Nakamura Y. Coronary artery lesions of incomplete Kawasaki disease: a nationwide survey in Japan. *Eur J Pediatr*. 2012 Apr;171(4):651-6. doi: [10.1007/s00431-011-1630-3](https://doi.org/10.1007/s00431-011-1630-3). Epub 2011 Dec 10. PMID: 22159904.
- García Rodríguez F, Flores Pineda AJ, Villarreal Treviño AV, Salinas Encinas DR, Lara Herrera PB, et al. Enfermedad de Kawasaki en un hospital pediátrico. *Bol Med Hosp Infant México*. 2016;73(3):166-173. SciELO: [S1665](https://doi.org/10.61284/131).
- Sundel RP. Kawasaki disease. *Rheum Dis Clin North Am*. 2015;41(1):63-73, viii. doi: [10.1016/j.rdc.2014.09.010](https://doi.org/10.1016/j.rdc.2014.09.010). PMID: 25399940.
- Cannon L, Campbell MJ, Wu EY. Multisystemic Inflammatory Syndrome in Children and Kawasaki Disease: Parallels in Pathogenesis and Treatment. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2023 Jun;23(6):341-350. doi: [10.1007/s11882-023-01083-0](https://doi.org/10.1007/s11882-023-01083-0). Epub 2023 May 12. PMID: 37171672; PMCID: PMC10176315.
- Kawasaki T. Kawasaki disease. *Int J Rheum Dis*. 2014 Jun;17(5):597-600. doi: [10.1111/1756-185X.12408](https://doi.org/10.1111/1756-185X.12408). PMID: 25042617.
- Tan W, Jing L, Wang Y, Li W. A global bibliometric analysis on Kawasaki disease research over the last 5 years (2017-2021). *Front Public Health*. 2023 Jan 10;10:1075659. doi: [10.3389/fpubh.2022.1075659](https://doi.org/10.3389/fpubh.2022.1075659). PMID: 36703854; PMCID: PMC9871775.
- Agarwal S, Agrawal DK. Kawasaki disease: etiopathogenesis and novel treatment strategies. *Expert Rev Clin Immunol*. 2017 Mar;13(3):247-258. doi: [10.1080/1744666X.2017.1232165](https://doi.org/10.1080/1744666X.2017.1232165). Epub 2016 Sep 13. PMID: 27590181; PMCID: PMC5542821.
- Newburger JW, Takahashi M, Burns JC. Kawasaki Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2016 Apr 12;67(14):1738-49. doi: [10.1016/j.jacc.2015.12.073](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.12.073). PMID: 27056781.
- Saguil A, Fargo M, Grogan S. Diagnosis and management of kawasaki disease. *Am Fam Physician*. 2015 Mar 15;91(6):365-71. PMID: [25822554](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.12.073).
- Neudorf U. Kawasaki-Erkrankung bei Kindern und Jugendlichen [Kawasaki disease in children and adolescents]. *Z Rheumatol*. 2011 Dec;70(10):838-43. German. doi: [10.1007/s00393-011-0801-y](https://doi.org/10.1007/s00393-011-0801-y). PMID: 22139203.

### Abreviaturas

EK: Enfermedad de Kawasaki.

### Información suplementaria

No se declara materiales suplementarios.

### Agradecimientos

No declarados.

### Contribuciones de los autores

Santiago Chavesta Aray: Conceptualización, curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación, redacción - borrador original.

Evelyn Ordóñez González: Conceptualización, Curación de datos, Análisis formal, análisis de datos, redacción – correcciones.

Juan Chang Asinc: Investigación, Metodología, Software, Redacción – borrador original.

Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

### Financiamiento

Los autores del presente artículo financiaron los gastos de esta investigación.

El tratamiento y procedimientos constituyen parte habitual del servicio de pediatría, por lo que no constituyeron un costo adicional para los pacientes.

### Disponibilidad de datos y materiales

No declarados.

## Declaraciones

## Nota del Editor

La Revista Actas Médicas (Ecuador) permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.

Recibido: Abril 24, 2023.

Aceptado: Mayo 28, 2023.

Publicado: Junio 12, 2023.

Editor: Dra. Mayra Ordoñez Martínez.

#### Como citar:

Chavesta S, Ordóñez E, Chang J. Manifestaciones iniciales de la enfermedad de Kawasaki incompleta o atípica: Reporte de series de casos. Actas Médicas (Ecuador) 2023;33(1):61-65.



Copyright 2023, Santiago Chavesta Aray, Evelyn Ordóñez González, Juan Chang Asinc. This article is distributed under the terms of the [Creative Commons CC BY-NC-SA 4.0 Attribution License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), which permits non-commercial use and redistribution provided the source, and the original author is cited.

Correspondencia: Md. Santiago Chavesta Aray

Correo: csantiagochavestaray@hotmail.com

ORCID 0000-0002-5387-3839

Dirección: Av. Roberto Gilbert y, Sufragio Libre, Guayaquil 090514. Servicio de pediatría. Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert E. Teléfono: (5934) 2287310.

### Aprobación de comité de ética y consentimiento para participar

No requerida para casos clínicos.

### Consentimiento de publicación

Se cuenta con el permiso escrito por parte del paciente para publicación de las imágenes.

### Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

### Información de los autores

**Santiago Chavesta Aray**, Médico Pediatra, Residente 2 de Posgrado de Unidad de Cuidados Intensivos del HRGE.

Correo: csantiagochavestaray@hotmail.com

ORCID <https://orcid.org/0000-0002-5387-3839>

**Evelyn Ordóñez González**, Médico Pediatra de Guardia de Hospitalización del HRGE.

Correo: evelyn\_egk@hotmail.com

ORCID <https://orcid.org/0009-0007-3354-7773>

**Juan Chang Asinc**, Pediatra Infectólogo de HRGE, Docente de Posgrado de FFCCMM de la UCSG, Magister en epidemiología.

Correo: jgca76@yahoo.com

ORCID <https://orcid.org/0000-0003-2177-5588>