

# Enfermedad de Kawasaki. ¿Es posible en la edad adulta?

*Kawasaki disease: Is it possible in adulthood?*

Carlos Martínez de la Torre<sup>a</sup>, Lucía Jiménez Ochando<sup>b</sup>, Gemma Rodríguez Sánchez<sup>c</sup>  
y Eugenia Navarro Plaza<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Centro de Salud Zona VIII. Servicio Urgencias. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete (España)

<sup>b</sup> Centro de Salud Zona VIII. Albacete (España)

<sup>c</sup> Servicio Medicina Interna. Hospital General de Almansa. Almansa. Albacete (España)

## CORREO ELECTRÓNICO:

Carlos Martínez de la Torre.  
carlosmdelat@gmail.com

Recibido el 13 de octubre de 2023.  
Aceptado para su publicación el 2 de febrero de 2024

## RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta principalmente a niños menores de 5 años. La prevalencia varía según la región geográfica, con tasas más altas en Asia, siendo excepcional en personas adultas. El diagnóstico se basa en criterios clínicos y el tratamiento temprano con inmunoglobulina intravenosa (IVIG) y ácido acetilsalicílico (AAS) es esencial para prevenir complicaciones. El seguimiento a largo plazo es necesario, ya que los pacientes con aneurismas coronarios pueden enfrentar complicaciones cardiovasculares en el futuro. Presentamos el caso de una mujer de 20 años que acude con clínica compatible con una patología tan excepcional en personas adultas como es la EK. Vemos cómo un diagnóstico y tratamiento tempranos permiten una correcta evolución y prevención de complicaciones a corto y largo plazo.

**Palabras clave:** exantema, fiebre, inmunoglobulinas intravenosas.

## ABSTRACT

Kawasaki disease (KD) is a systemic vasculitis primarily affecting children under the age of five. Its prevalence varies by geographic region, with higher rates observed in Asia, while it remains exceptionally rare in adults. Diagnosis relies on clinical criteria, and early treatment with intravenous immunoglobulin and acetylsalicylic acid (ASA) is imperative to prevent complications. Long-term follow-up is essential, as patients with coronary aneurysms may face long-term cardiovascular complications. Herein, we report the case of a 20-year-old woman exhibiting clinical features consistent with a condition as uncommon in adults as KD. Timely diagnosis and appropriate treatment are pivotal for preventing short and long term complications.

**Keywords:** fever, intravenous immunoglobulins, rash.

## INTRODUCCIÓN

La EK, descrita en 1967 por el pediatra japonés Tomisaku Kawasaki<sup>1</sup>, es una vasculitis sistémica de origen desconocido que afecta principalmente a niños menores de 5 años, con una mayor incidencia entre los 1 y 2 años de edad. Hay una prevalencia más acusada en Asia, pero se han notificado casos en todo el mundo. En Japón y Corea, se estima que afecta a 19-25/100.000 menores de 5 años, mientras que en Estados Unidos la prevalencia desciende a 4-5/100.000 menores de 5 años<sup>2</sup>. La prevalencia en personas adultas es anecdótica: apenas hay publicados 60 casos de EK hasta 2007 y 100 casos hasta 2015<sup>3</sup>.

A pesar de su reducida prevalencia y la escasa bibliografía sobre seguimiento a largo plazo, se estima que la EK es una de las principales causas de enfermedad cardiovascular adquirida en países desarrollados<sup>4</sup>.

Esta enfermedad se caracteriza por una inflamación aguda de las arterias de pequeño y mediano calibre, con marcada predilección por las arterias coronarias, lo que puede conducir a complicaciones cardíacas graves como la formación de aneurismas coronarios<sup>5</sup>.



El contenido de la Revista Clínica de Medicina de Familia está sujeto a las condiciones de la licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0

La etiología exacta de la EK sigue siendo desconocida, pero se considera multifactorial, con involucración de factores genéticos y ambientales. Una hipótesis ampliamente aceptada presupone una respuesta inmunológica aberrante desencadenada frente a un agente infeccioso en individuos genéticamente predispuestos<sup>2</sup>. Esta respuesta inmunológica exagerada genera la inflamación de las arterias por la activación de células inflamatorias (linfocitos T y macrófagos), provocando daño endotelial que, en algunos pacientes, desembocará en la formación de aneurismas coronarios<sup>6</sup>.

## CASO CLÍNICO

Presentamos una mujer de 20 años con antecedentes personales de probable alergia a penicilinas no estudiada y depresión en tratamiento con sertralina 100 mg/24 horas.

Acude por tercera vez al servicio de urgencias presentando exantema generalizado y pruriginoso, odinofagia, poliartralgias y fiebre de 5 días de evolución.

Manifiesta que, previo a los tres episodios, había tenido un cuadro catarral. Actualmente está tomando paracetamol 1 g/8 horas y ebastina 10 mg/24 horas, pero había un empeoramiento sintomático, por lo que acudió de nuevo a urgencias.

En la exploración física se observa:

- Deterioro del estado general, con fiebre termometrada de 37,8 °C.
- Auscultación cardiopulmonar: rítmica sin soplos. Murmullo vesicular conservado.
- Exantema polimorfo en flexura de muñecas, codos (confluente), región cervical, malar y párpados superiores (**figura 1**).
- Faringe hiperémica, con hipertrofia amigdalilar bilateral sin exudados y exantema en paladar duro. Lengua aframbuesada. Labios eritematosos fisurados (**figura 1**).

**Figura 1.** Hallazgos en la exploración física



- Adenopatía laterocervical izquierda de 2 cm de diámetro.
- Inyección conjuntival bilateral no exudativa.

Destacan las siguientes pruebas complementarias:

- Analítica sanguínea: proteína C reactiva 70,6 mg/l, ferritina 179 ng/ml, leucocitos 14,45 x 10<sup>3</sup> µl.
- Electrocardiograma (ECG): ritmo sinusal a 80 lpm, PR <0,2, QRS estrecho con morfología de bloqueo incompleto de rama derecha.
- Sin hallazgos de interés en resto de pruebas complementarias.

Se pautaron hidrocortisona 100 mg, metilprednisolona 60 mg, metoclopramida 10 mg y paracetamol 1.000 mg.

Debido a la afectación del estado general, la no remisión clínica y el diagnóstico de sospecha de EK, se decidió ingresar a la paciente a cargo de medicina interna. Durante el ingreso se le administró metilprednisolona 60 mg/24 h, AAS 100 mg de forma profiláctica y una dosis de IGIV ajustada al peso. Se observó una importante mejoría clínica progresiva hasta el alta domiciliaria, momento en el que se encontraba asintomática. Se hizo ecocardiograma y se descartaron anomalías coronarias.

Ante la alta sospecha de EK en paciente adulto y la mejoría franca tras la administración de IGIV, se descarta hacer biopsia cutánea y se decide llevar a cabo seguimiento ambulatorio con cita preferente, tolerando la pauta descendente de corticoides y terminando la pauta de AAS.

## DISCUSIÓN

La EK es una vasculitis sistémica que afecta principalmente a niños pequeños y puede tener graves implicaciones cardiovasculares si no se trata de forma adecuada. A pesar de ser una patología eminentemente pediátrica, podemos apreciar un aumento progresivo de publicaciones de EK en personas adultas (sobre todo jóvenes), por lo que como especialistas en Medicina de Familia debemos mantener un diagnóstico de sospecha ante pacientes adultos que cumplan criterios para EK.

El diagnóstico de EK se basa en criterios clínicos específicos, incluyendo fiebre persistente durante al menos 5 días, conjuntivitis bilateral no purulenta, eritema labial y oral, erupción cutánea polimorfa, cambios en las extremidades y adenopatía laterocervical de más de 1,5 cm<sup>1</sup> (**tabla 1**).

Además de los hallazgos clínicos, se utilizan pruebas de laboratorio, como la velocidad de sedimentación globular y los niveles de proteína C reactiva. Sin embargo, ningún dato clínico o de laboratorio se considera patognomónico para su diagnóstico.

La ecocardiografía ha demostrado ser esencial para evaluar y/o descartar la presencia de aneurismas coronarios<sup>7</sup>.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de enfermedad de Kawasaki

| Enfermedad de Kawasaki completa                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | Enfermedad de Kawasaki incompleta                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Fiebre de al menos 5 días de evolución                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | Fiebre de al menos 5 días de evolución + 2 o 3 criterios clínicos + PCR >30 mg/dl o VSG 40 mm/h                                                                                                                                                                                                                                                                |
| Al menos 4 de los siguientes criterios clínicos: <ul style="list-style-type: none"><li>• Inyección conjuntival bilateral no exudativa</li><li>• Alteración de mucosa bucal: lengua aframbuesada, labios fisurados, faringe eritematosa</li><li>• Exantema polimorfo generalizado</li><li>• Lesión palmoplantar: eritema, descamación periungueal</li><li>• Adenopatía cervical &gt;1,5 cm</li></ul> | Al menos 3 de los siguientes criterios analíticos: <ul style="list-style-type: none"><li>• Albúmina ≤ 3 g/dl</li><li>• Anemia normocítica, normocrómica</li><li>• Elevación de GPT</li><li>• Plaquetas &gt;450.000/mm<sup>3</sup> después de 7 días</li><li>• Leucocitos &gt;15.000/mm<sup>3</sup></li><li>• Sedimento de orina con 10 células/campo</li></ul> |

GPT: alanina aminotransferasa; PCR: proteína C reactiva; VSG: velocidad de sedimentación globular.

Actualmente, el único tratamiento aprobado consiste en la administración de IVIG y AAS a dosis altas<sup>6-9</sup>. La administración de IVIG dentro de los primeros 10 días de inicio de la fiebre ha demostrado reducir significativamente el riesgo de aneurismas coronarios y mortalidad<sup>3,6,8,9</sup>, por lo que su administración temprana es esencial para prevenir complicaciones graves. Es relevante destacar que el riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios no varía entre el diagnóstico de EK completa o incompleta, lo cual motiva el uso temprano con inmunoglobulina ante sospecha clínica<sup>2</sup>.

La administración de corticosteroides en combinación con el tratamiento clásico demostró mitigar el riesgo de complicaciones cardíacas sin manifestar efectos secundarios de consideración. Asimismo, estos agentes disminuyen la extensión temporal de los síntomas, como la fiebre, el exantema, reducción de los reactantes de fase aguda y del período de hospitalización<sup>10</sup>.

El seguimiento a largo plazo es crucial para evaluar el pronóstico de los pacientes con EK. Con el tratamiento adecuado, la mayoría de evolucionarán hacia una curación completa. Sin embargo, aquellos que desarrollen complicaciones pueden presentar un aumento del riesgo de eventos cardiovasculares a largo plazo, como estenosis o trombosis arterial<sup>2</sup>. Por lo tanto, es fundamental un seguimiento cardiológico regular, la monitorización de la función arterial y, en algunos casos, la anticoagulación<sup>4</sup>.

A pesar de la baja prevalencia de la EK en la población adulta, es preciso remarcar el importante papel del personal de Medicina de Familia en el diagnóstico temprano, facilitando el inicio del tratamiento, mejorando el pronóstico y limitando el desarrollo de complicaciones evitables a corto y largo plazo.

AGRADECIMIENTOS

Se obtuvo el consentimiento escrito de la paciente para la publicación del manuscrito y las fotografías asociadas.

CONSIDERACIONES

Se han tenido en cuenta las recomendaciones del CARE Statement en la redacción de este caso clínico.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores de este artículo declaran no presentar conflictos de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. *Arerugi*. 1967;16(3):178-222.

2. Barrios Tascón A, Centeno Malfaz F, Rojo Sombrero H, Fernández-Cooke E, Sánchez-Manubens J, Pérez-Lescure Picarzo J, en representación del Grupo de Cardiología Clínica SECPCC. Consenso nacional sobre diagnóstico, tratamiento y seguimiento cardiológico de la enfermedad de Kawasaki [National consensus on the cardiological treatment and follow-up of Kawasaki disease]. *An Pediatr (Barc)*. 2018;89(3):188.e1-188.e22. doi: 10.1016/j.anpedi.2018.04.003.

3. Kontopoulou T, Kontopoulos DG, Vaidakis E, Mousoulis GP. Adult Kawasaki disease in a European patient: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2015;9:75. doi:10.1186/s13256-015-0516-9.

4. Caballero-Mora FJ, Alonso-Martín B, Tamariz-Martel-Moreno A, Cano-Fernández J, Sánchez-Bayle M. Enfermedad de Kawasaki en 76 pacientes. Factores de riesgo de aparición de aneurismas coronarios. *Anales de Pediatría*. 1 de abril de 2011;74(4):232-8.

5. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation*. 2017;135(17):e927-e999.

6. Krasovec S, Bezrodnik L, Gaillard MI, Carabajal P, Ginaca A, Vainstein E. Enfermedad de Kawasaki. Evaluación inmunológica de 26 casos [Kawasaki disease. Immunological evaluation of 26 cases]. *Med (B Aires)*. 2001;61(1):8-14.

7. Shrestha S, Wiener HW, Olson AK, Edberg JC, Bowles NE, Patel H, et al. Functional FCGR2B gene variants influence intravenous immunoglobulin response in patients with Kawasaki disease. *J Allergy Clin Immunol*. 2011;128(3):677-680.e1-7.

8. Newburger JW, Takahashi M, Burns JC, Beiser AS, Chung KJ, Duffy CE, et al. The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma globulin. *N Engl J Med*. [Internet]. 1986;315:341-7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1056/NEJM198608073150601>

9. Newburger JW, Takahashi M, Beiser AS, Burns JC, Bastian J, Chung KJ, et al. A single intravenous infusion of gamma globulin as compared with four infusions in the treatment of acute Kawasaki syndrome. *N Engl J Med*. 1991;324(23):1633-9.

10. Green J, Wardle AJ, Tullloh RMR. Corticosteroids for the treatment of Kawasaki disease in children. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2022, Issue 5. Art. No.: CD011188. DOI: 10.1002/14651858.CD011188.pub3.