

34

MANUAL
EDUCATIVO
PARA
PACIENTES

ENFERMEDAD DE KAWASAKI



Asociación
Colombiana de
Reumatología®

ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Natalia Andrea Ríos Villa

Pediatra

Fellow de II año de Reumatología

Universidad de Antioquia

Generalidades

La Enfermedad de Kawasaki (EK), se expuso por primera vez en Japón en la década de los años 60 por el doctor Tomisaku Kawasaki, quien publicó una cohorte de 50 niños cuyos síntomas y hallazgos clínicos no encajaban en el espectro de enfermedades febriles asociadas a brote cutáneo descritas hasta ese momento. Los niños incluidos en la serie del doctor Kawasaki eran en su mayoría menores de 5 años de edad y presentaron: fiebre prolongada, brote cutáneo, aumento de ganglios en cuello, enrojecimiento de las conjuntivas, labios, lengua, palmas y plantas. En sus estudios de laboratorio se documentó elevación de leucocitos, proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular. Los niños no mejoraron con el uso de tratamiento antibiótico y luego de la segunda semana de iniciada la enfermedad desarrollaron una descamación palmo-plantar característica.

Definición

La EK es una vasculitis sistémica (inflamación de vasos sanguíneos) que afecta predominantemente los vasos de mediano calibre, especialmente las arterias coronarias. Tiene un inicio agudo y un curso autolimitado. Sin embargo, si el paciente no recibe tratamiento y no se controla de forma oportuna la inflamación sistémica puede desarrollar aneurismas (dilataciones) en las arterias coronarias, lo cual es riesgoso a largo plazo por la posibilidad de sufrir trombosis e infartos cardíacos secundarios.





Epidemiología

Aunque es más frecuente en países Asiáticos (Japón, Corea y China), la EK tiene una distribución mundial y es una de las vasculitis más frecuentes en pediatría.

Afecta principalmente a niños menores de 5 años de edad (80% de los casos) y su incidencia es discretamente mayor en el sexo masculino (relación masculino: femenino de 1,36-2: 1).

Etiología

La etiología exacta es desconocida. Se plantea que existe un disparador ambiental, que puede ser un proceso infeccioso, toxinas derivadas de bacterias o sustancias presentes en el ambiente para las cuales el niño afectado es genéticamente susceptible. Ante dicha exposición se produce una respuesta no controlada del sistema inmune (nuestras defensas) que inflama los vasos sanguíneos y se traduce en las manifestaciones clínicas que se mencionarán más adelante. Hasta el momento no se ha demostrado que la EK pase de una persona a otra, es decir, no es contagiosa.

Manifestaciones clínicas

Fiebre: Es de inicio abrupto, constante, con picos altos (mayores a 39 °C), dura más de 5 días, responde poco a los medicamentos y se asocia a marcado compromiso del estado general. Sin tratamiento puede durar 3-4 semanas.

Compromiso ocular: Hay inflamación de la membrana que cubre la esclera (parte blanca del ojo), lo cual da un aspecto de ojo rojo. No hay secreción asociada; este hallazgo se conoce como conjuntivitis no purulenta.

Cambios de labios y cavidad oral:

Los labios son rojos, edematosos (hinchados), fisurados y pueden sangrar. La cavidad oral se ve roja al igual que la lengua (lengua en fresa).

Adenopatías cervicales: Hay aumento del tamaño de los ganglios del cuello, usualmente uno de ellos predomina (adenopatía cervical dominante).

Cambios en las extremidades:

Hinchazón, induración y enrojecimiento de manos y pies. Hacia la segunda semana de iniciada la enfermedad, se desarrolla descamación que característicamente inicia alrededor de las uñas (periungueal).

Compromiso cutáneo: Hay brote en la piel (90% de los niños lo presentan), generalmente aparece en los cinco primeros días de la enfermedad, es eritematoso (rojizo), puede ser o no ser palpable, la distribución es difusa (en muchas partes del cuerpo) aunque tiende a ubicarse en tronco, extremidades y área del pañal (región genital y perineal). Usualmente se resuelve cuando cesa la fiebre.

Los niños que recibieron la vacunación con BCG (antituberculosa) pueden presentar enrojecimiento e hinchazón de la cicatriz.





Otras manifestaciones menos

frecuentes: Dolor o inflamación de las articulaciones (15–30%), síntomas gastrointestinales: vómito, diarrea, dolor abdominal (30%), inflamación hepática (hepatitis) o de la vesícula biliar (15%) y meningitis aséptica (inflamación no infecciosa de las capas que cubren el cerebro en un 25%), entre otras.

Hallazgos de laboratorio

Hemoleucograma: Hay leucocitosis y neutrofilia en la fase inicial de la enfermedad (aumento de células del sistema de defensas que responden a agresores externos como las infecciones), puede encontrarse anemia y aumento del número de plaquetas en sangre; especialmente en la segunda semana de enfermedad.

Proteína C reactiva (PCR): Proteína que produce el hígado durante procesos inflamatorios o infecciosos está elevada en la EK.

Velocidad de sedimentación globular (VSG): Está aumentada en la EK, es indicador de inflamación.

Enzimas hepáticas (AST y ALT):

Proteínas liberadas por el hígado en procesos inflamatorios, pueden estar elevadas en la EK.

Perfil lipídico: En ocasiones muestra aumento de los triglicéridos.

Albúmina: Proteína producida por el hígado que disminuye en procesos inflamatorios graves.

Uroanálisis (examen de orina): Muestra aumento de las células de la inflamación (leucocitos en orina) pero no se encuentra un proceso infeccioso activo.

Ecocardiograma (ecografía del

corazón): Mediante este estudio se detectan las complicaciones cardíacas, por lo cual es de gran importancia realizarlo tan pronto como se piensa en la EK. El primero debe realizarse al momento del diagnóstico; si está normal, debe realizarse otro en la segunda semana de haber iniciado la enfermedad, si éste también es normal debe realizarse un tercer ecocardiograma a las 6-8 semanas de iniciada la enfermedad. En caso de



encontrar anomalías cardíacas en alguno de ellos, se deben realizar controles adicionales, con el fin de evaluar la progresión, estabilización o resolución de las lesiones.

Diagnóstico

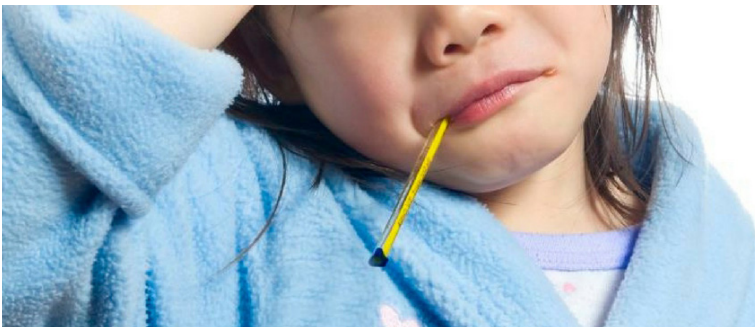
Debido a que no hay una prueba diagnóstica específica ni una manifestación clínica que sea exclusiva de la EK, el diagnóstico se realiza con base en la presencia de un grupo de características clínicas. Para decir que un niño tiene una EK se requiere: fiebre por 5 o más días asociada a 4 de las siguientes 5 manifestaciones:

1. Cambios en las extremidades
2. Brote en piel
3. Conjuntivitis no purulenta
4. Cambios en labios o cavidad oral
5. Un ganglio en cuello mayor de 1,5 cm. Para los niños con sospecha de EK, pero que no cumplen con las manifestaciones descritas previamente, el médico puede realizar estudios de imagen o de laboratorio que apoyen el diagnóstico.

Tratamiento durante la fase aguda de la enfermedad

Ácido acetilsalicílico (Aspirina/ASA): Inicialmente se da a dosis altas para lograr un efecto antiinflamatorio (30–50 mg/kg/día dividido en 3–4 tomas), al resolver la fiebre, se disminuye la dosis para obtener un efecto antiagregante que evite el desarrollo de trombos (3–5 mg/kg/día en una sola toma).

Inmunoglobulina humana endovenosa (IGEV): Es el tratamiento principal, se debe administrar idealmente dentro de los 10 primeros días de iniciada la enfermedad. Puede aplicarse más allá del día 10 cuando hay evidencia de inflamación sistémica (fiebre, estudios de laboratorio o de imagen compatibles). La IGEV controla la inflamación, favorece la resolución de los síntomas y evita el desarrollo de afección cardíaca. La mayoría de niños requiere una sola dosis de 2 gr/kg. Se reserva el uso de una segunda dosis de IGEV, corticoides u otros medicamentos más especializados para aquellos pacientes que no responden al tratamiento inicial.



Tratamiento a largo plazo

- La aspirina se suspende si el ecocardiograma de la semana 6-8 es normal.
- Los pacientes que desarrollan aneurismas de pequeño o mediano tamaño, deben continuar con aspirina a bajas dosis hasta que se demuestre que los aneurismas se resolvieron.
- Los pacientes que desarrollan aneurismas gigantes deben recibir tratamiento con aspirina y un anticoagulante para evitar trombosis.

Pronóstico

La mortalidad por EK es rara. El 25% de los pacientes con EK que no reciben tratamiento desarrollan aneurismas coronarios. Sin embargo, el tratamiento con inmunoglobulina endovenosa disminuye el riesgo a un 5%.

EL 10-15% de los pacientes con EK no responden al tratamiento inicial y requieren una segunda dosis de IGEV u otras terapias; estos pacientes tienen mayor riesgo de desarrollar compromiso cardíaco.

El 50-70% de los pacientes que desarrollan aneurismas coronarios los resuelven; la probabilidad de resolución depende del tamaño inicial: entre mayor sea el tamaño de un aneurisma menor es la probabilidad de que resuelva.

La EK ocurre muy pocas veces, solo un bajo porcentaje de pacientes (0,8-3%) presentan un segundo episodio.

Seguimiento

La frecuencia de los controles médicos, de imágenes diagnósticas y de estudios de laboratorio, se individualiza según el riesgo cardiovascular de cada paciente. El seguimiento de pacientes con EK y compromiso coronario debe ser de por vida.

Recomendaciones

Si un niño tiene historia de haber sufrido EK, debe tener un seguimiento adecuado ya sea por pediatría, reumatología o cardiología pediátrica según hayan sido sus manifestaciones, con el fin vigilar el riesgo cardiovascular y detectar tempranamente secuelas y complicaciones de la enfermedad.

Lecturas recomendadas

Bou R. Enfermedad de Kawasaki. Protoc diagn ter pediatr 2014; 1: 117-129.
Cuenca V. Enfermedad de Kawasaki. <http://www.telecardiologo.com/descargas/71167.pdf>
Garrido LM, et al. Enfermedad de Kawasaki: Cuadro clínico, exámenes de laboratorio y lesiones coronarias. Acta Pediatr Mex 2015; 36: 314-321.
Molina AR. Enfermedad de Kawasaki: Curso clínico y evolución. Arch Inv Mat Inf 2010; 2(3): 128-133.
Sociedad Argentina de Pediatría y Sociedad Argentina de Cardiología. Enfermedad de Kawasaki: Consenso interdisciplinario e intersociedades (guía práctica clínica). Arch Argent Pediatr 2016; 114(4): 385-390.
Victoria J. Detección temprana de la enfermedad de Kawasaki. Programa de Educación Continua en Pediatría (PRECOP) 2014; 13(4): 36-42.

