www.printo.it/pediatric-rheumatology/CL/intro

Enfermedad de Kawasaki

Versión de 2016

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki se realiza en base a la presencia de los criterios clínicos clásicos descriptos para ésta entidad. Puede realizarse un diagnóstico definitivo si la fiebre de origen desconocido persiste durante 5 días o más, además de 4 de las características siguientes: conjuntivitis bilateral sin secreción (es decir, inflamación de la membrana que recubre el globo ocular), aumento del tamaño de los ganglios linfáticos, erupción cutánea, afectación de la lengua y la boca y cambios en las extremidades (manos y pies). El médico debe verificar que no existan indicios de ninguna otra enfermedad que pudiera explicar los mismos síntomas. Algunos niños muestran formas incompletas de la enfermedad, lo que significa que presentan menos criterios clínicos, lo que dificulta el diagnóstico. Estos casos se denominan enfermedad de Kawasaki incompleta.

2.2 ¿Durante cuánto tiempo durará la enfermedad?

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad que consta de tres fases: 1) aguda, que incluye las dos primeras semanas cuando aparece la fiebre y los demás síntomas; 2) subaguda, desde la segunda hasta la cuarta semana, un periodo en el que los recuentos de plaquetas empiezan a aumentar y pueden producirse aneurismas; y 3) la fase de recuperación, desde el primer hasta el tercer mes, cuando todos los exámenes de laboratorio vuelven a la normalidad y algunas de las anomalías de los vasos sanguíneos (como los aneurismas de las arterias coronarias) se resuelven o disminuyen en tamaño.

Si no se trata, la enfermedad puede autolimitarse en el período de unas 2 semanas, dejando las arterias coronarias dañadas.

2.3 ¿Cuál es la importancia de los exámenes de laboratorio?

En la actualidad, no existen exámenes de laboratorio que puedan ayudar a diagnosticar la enfermedad de forma concluyente. A la hora de realizar el diagnóstico, puede ayudar un conjunto de análisis como aumento de la VSG o VHS (velocidad de sedimentación globular o eritrosedimentación), concentraciones elevadas de PCR (Proteína C Reactiva), leucocitosis (aumento del número de glóbulos blancos), anemia (recuento bajo de glóbulos rojos), concentración baja de albúmina en suero y aumento de las enzimas hepáticas. Normalmente, el número de plaquetas (las células implicadas en la coagulación de la sangre) es normal durante la primera semana de la enfermedad, pero luego empieza a aumentar en la segunda semana llegando a números muy altos.
Los niños deben someterse a exploraciones periódicas y a la evaluación de los exámenes de sangre hasta que los recuentos de plaquetas y laVSG (o VHS) vuelvan a la normalidad.
Debe realizarse un electrocardiograma (ECG) inicial y un ecocardiograma. Con el ecocardiograma se puede detectar dilataciones (ensanchamientos) o los aneurismas mediante la evaluación de la forma y el tamaño de las arterias coronarias. En caso de que un niño presente anomalías coronarias, es necesario realizar ecocardiogramas de seguimiento además de estudios y evaluaciones adicionales.

2.4 ¿Puede tratarse o curarse?

La mayoría de los niños con enfermedad de Kawasaki pueden curarse, sin embargo, algunos pacientes desarrollan complicaciones cardíacas a pesar del uso del tratamiento adecuado. La enfermedad no puede evitarse, pero el mejor modo de reducir las complicaciones coronarias es realizar un diagnóstico temprano e iniciar el tratamiento lo antes posible.

2.5 ¿Cuáles son los tratamientos?

Un niño con sospecha de enfermedad de Kawasaki, o diagnóstico

definitivo de la misma, debe ser hospitalizado para su observación, supervisión y evaluación del posible compromiso cardíaco.
Para reducir la frecuencia de las complicaciones cardíacas, el tratamiento debe iniciarse inmediatamente una vez realizado el diagnóstico.
El tratamiento consiste en una sola dosis de inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y asociando aspirina. Este tratamiento reducirá la inflamación, aliviando los síntomas agudos de forma considerable. La IGIV a altas dosis es la parte esencial del tratamiento, puesto que es capaz de reducir la aparición de anomalías coronarias en una elevada proporción de pacientes. Si bien es costosa, por ahora es la forma más efectiva de tratamiento. En pacientes con factores de riesgo especiales, pueden administrarse corticoesteroides de forma simultánea. Los pacientes que no responden a una o a dos dosis de IGIV tienen otras alternativas terapéuticas, como altas dosis de corticoesteroides por vía intravenosa y tratamiento con fármacos biológicos.

2.6 ¿Todos los niños responden a la inmunoglobulina intravenosa?

, La mayoría de los niños solamente necesitarán una sola dosis. Los que no responden pueden necesitar una segunda dosis de IGIV o además dosis de corticoesteroides. En casos poco frecuentes, pueden administrarse moléculas nuevas, llamadas fármacos biológicos.

2.7 ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento farmacológico?

Normalmente, el tratamiento con IGIV es seguro y se tolera bien, bajo supervisión médica. De forma muy poco frecuente puede producirse inflamación de las meninges (meningitis aséptica).
Tras el tratamiento con IGIV deben posponerse las vacunas con virus vivos atenuados y consultar con su pediatra por cada vacuna que quiera administrarle. La aspirina a altas dosis puede producir náuseas o molestias estomacales.

2.8 ¿Qué tratamiento se recomienda tras la inmunoglobulina y la aspirina a altas dosis? ¿Cuánto tiempo debería durar el

tratamiento?
Tras calmar la fiebre (normalmente en 24 o 48 horas), la dosis de aspirina se reducirá de forma progresiva. Se mantiene dosis bajas de aspirina debido a su efecto sobre las plaquetas, éste efecto se llama anti agregante plaquetario, significa que las plaquetas no se agregarán o acumularán, lo cual es útil para evitar la formación de trombos (coágulos de sangre) dentro de los aneurismas o en los revestimientos internos de los vasos sanguíneos inflamados. La formación de trombos en el interior de un aneurisma o de un vaso sanguíneo puede suspender el suministro de sangre de las zonas a las que abastecen los vasos sanguíneos y por tanto reducción del aporte de oxigeno (ejemplo el infarto cardíaco es la complicación más peligrosa de la enfermedad de Kawasaki). Se sigue administrando aspirina a bajas dosis hasta la normalización de los marcadores inflamatorios y un ecocardiograma de seguimiento con resultado normal. Los niños con aneurismas persistentes deben recibir aspirina u otros anticoagulantes durante periodos prolongados bajo supervisión de un médico.

2.9 Mi religión no permite que use sangre o hemoderivados. ¿Existe algún tratamiento no convencional o complementario?
No existen tratamientos no convencionales para esta enfermedad. La IGIV es el tratamiento de elección que ha demostrado eficacia. Los corticoesteroides pueden ser efectivos en caso de que no se use IGIV.

2.10 ¿Quién participa en la atención médica del niño?
El pediatra, el cardiólogo pediatra y el reumatólogo pediatra, el inmunólogo pueden encargarse de la atención en la etapa aguda y del seguimiento del niño con enfermedad de Kawasaki. En los lugares donde no se disponga de un reumatólogo pediatra o inmunólogo, el pediatra junto con el cardiólogo se encargarán de supervisar a los pacientes, especialmente aquellos que presenten compromiso cardiaco.

2.11 ¿Cuál es la evolución a largo plazo (el pronóstico) de la enfermedad?
Para la mayoría de los pacientes, el pronóstico es muy bueno, ya que desarrollarán una vida normal, con un crecimiento y desarrollo normales.
El pronóstico de los pacientes con anomalías persistentes en las

arterias coronarias depende principalmente del desarrollo de estenosis (es la reducción de la luz vascular) y de obstrucciones (oclusiones) vasculares. Estos pacientes serán propensos a síntomas cardíacos en las primeras etapas de su vida y pueden necesitar permanecer bajo la atención de un cardiólogo con experiencia en el tratamiento de niños con enfermedad de Kawasaki en forma prolongada.