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

Enfermedad de Kawasaki

Versión de 2016

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

La EK es una enfermedad de diagnóstico clínico. Esto significa que el diagnóstico se hace solo a base de la evaluación clínica de un médico. El diagnóstico definitivo puede ser hecho si el niño tiene 5 o más días de fiebre no explicada, y además 4 de 5 de las siguientes características: conjuntivitis bilateral (inflamación de la membrana que recubre el globo ocular), agrandamiento de los ganglios, rash en la piel, cambios en la boca y lengua y en las extremidades. El médico debe cerciorarse que no haya otra enfermedad que justifique estos síntomas. Algunos niños muestran formas incompletas de la enfermedad, esto significa que están presentes menos criterios clínicos, haciendo más difícil el diagnóstico. Estos casos raros se llaman EK incompleta.

¿Cuánto dura la enfermedad?

La EK es una enfermedad que tiene 3 fases: aguda, que incluye las 2 primeras semanas cuando la fiebre y otros síntomas están presentes; la subaguda, de la segunda a la cuarta semana, periodo en el cual el recuento de plaquetas empieza a subir y los aneurismas pueden aparecer; y la fase de recuperación, del primer mes al tercer mes, cuando todos los test de laboratorio regresan a la normalidad y algunas de las anormalidades de los vasos (como los AAC) se resuelven o disminuyen en tamaño.
Si no es tratada, la enfermedad puede autolimitarse dentro de las 2 primeras semanas dejando daño coronario.

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

Actualmente, no hay un examen de laboratorio que ayude de forma concluyente al diagnóstico. Exámenes como la PCR (proteína C reactiva) alta, VSG (velocidad de sedimentación globular) alta, la leucocitosis (aumento del número de glóbulos blancos), anemia (disminución de los glóbulos rojos), albumina baja y aumento de enzimas hepáticas, pueden ayudar en el diagnóstico. El número de plaquetas (las células que ayudan en la coagulación) están usualmente normales en la primera semana de enfermedad, pero comienzan a elevarse en la segunda semana, alcanzando recuentos muy altos.
Los niños deben asistir a citas periódicas y realizarse exámenes de sangre hasta que las plaquetas y la VSG sean normales.
Un electrocardiograma y un ecocardiograma deben hacerse al inicio. El ecocardiograma puede detectar dilatación (agrandamiento) o aneurismas a través de la evaluación de la forma y el tamaño de las arterias coronarias. En el caso de un niño con anormalidades coronarias, los ecocardiogramas de control y estudios adicionales serán realizados.

¿Puede ser tratada/curada?

La mayoría de niños con EK pueden curarse, sin embargo algunos pacientes desarrollan complicaciones del corazón, a pesar del uso del tratamiento apropiado. La enfermedad no puede ser prevenida pero la mejor forma de disminuir las complicaciones coronarias es hacer un diagnóstico precoz y comenzar el tratamiento lo más pronto posible.

¿Cuál es el tratamiento?

Un niño con diagnóstico definitivo o sospechoso de EK debe ser ingresado al hospital para su observación y monitoreo, y debe ser evaluado por la posibilidad de compromiso cardiaco.
Para disminuir la frecuencia de las complicaciones cardiacas, el tratamiento debe ser empezado lo más pronto como sea posible.
El tratamiento consiste en una dosis alta de inmunoglobulina intravenosa y aspirina. Este tratamiento disminuirá la inflamación, aliviando dramáticamente los síntomas agudos. La dosis alta de IGIV (inmunoglobulina intravenosa) es parte esencial del tratamiento ya que

reduce la ocurrencia de anormalidades coronarias en la mayoría de los pacientes. Es un tratamiento caro, pero por el momento es la forma más efectiva de tratamiento. En pacientes con factores de riesgo se puede dar simultáneamente corticosteroides. Los pacientes que no responden a 1 o 2 dosis de IGIV tienen otras opciones terapéuticas, incluyendo dosis de corticoides intravenosos y drogas biológicas.

¿Todos los niños responden a la inmunoglobulina intravenosa?
Afortunadamente, la mayoría de niños necesitarán solo una dosis. Aquellos que no responden pueden necesitar una segunda dosis, o dosis de corticoides. En raros casos, nuevas moléculas llamadas biológicas pueden ser dadas.

2.7 ¿Cuáles son los eventos colaterales de la medicación?
La IGIV es usualmente segura y bien tolerada. Raramente puede ocurrir la meningitis aséptica (inflamación de las meninges).
Después de la terapia con IGIV, las vacunas a virus vivos atenuados deben ser pospuestas. (Su pediatra le indicará el esquema de vacunación a seguir). La aspirina a alta dosis puede causar nausea y malestar estomacal.

2.8 ¿Cuál es el tratamiento recomendado después de la inmunoglobulina y la aspirina a dosis alta? Cuánto tiempo debe durar?
Después de que la fiebre ceda (usualmente de 1 a 2 días), la dosis de aspirina puede ser descendida. Una dosis más baja de aspirina es mantenida debido a su efecto antiplaquetario (evita que las plaquetas se peguen entre ellas). Este tratamiento es útil para prevenir la formación de trombos (coágulos de sangre) dentro de los aneurismas o de los vasos inflamados, ya que la formación de trombos puede llevar a una falta de irrigación de un área del corazón (infarto cardiaco, la complicación más peligrosa de la EK). Dosis bajas de aspirina se dan hasta la normalización de los marcadores de inflamación y un ecocardiograma de control normal. Los niños con aneurismas persistentes deben recibir aspirina y otros anticoagulantes bajo supervisión médica por períodos largos de tiempo.

2.9 ¿Mi religión no me permite el uso de sangre o productos de la sangre? Qué hay acerca de terapias no convencionales/complementarias?

No hay lugar a tratamientos no convencionales. La IGIV es el único tratamiento probado para el tratamiento. Los corticoides pueden ser una medicación efectiva en caso de que la IGIV no puede ser usada.

2.10 ¿Quién está envuelto en el cuidado médico del niño?

El pediatra, el cardiólogo pediatra y el reumatólogo pediatra pueden cuidar a los niños con EK en la etapa aguda y en el seguimiento. En lugares donde los reumatólogos no estén disponibles, un pediatra con un cardiólogo deben monitorizar a los pacientes, especialmente en quienes tienen compromiso del corazón.

2.11 ¿Cuál es la evolución de la enfermedad a largo plazo?

Para la mayoría de pacientes, el pronóstico es excelente, desarrollan una vida normal con un crecimiento y desarrollo normal.

El pronóstico de los pacientes con anormalidades en las arterias coronarias depende principalmente del desarrollo de estrechamiento del vaso sanguíneo (estenosis) y obstrucciones (oclusiones). Ello puede conllevar a síntomas cardíacos en la edad temprana y pueden necesitar estar bajo el cuidado de un cardiólogo con experiencia en EK.