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

Enfermedad de Kawasaki

Versión de 2016

1. QUÉ ES LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI?

1.1 ¿ Qué se refiere?

Esta enfermedad fue reportada por primera vez en la literatura médica en inglés en el año 1967 por un pediatra japonés llamado Tomisaku Kawasaki (la enfermedad fue llamada así después); quien identificó un grupo de niños con fiebre, rash en la piel, conjuntivitis (ojos rojos), enantema (boca y garganta roja), hinchazón de las manos y de los pies y aumento del tamaño de los ganglios linfáticos en el cuello.
Inicialmente, la enfermedad fue llamada "síndrome linfonodular mucocutáneo". Pocos años después, se reportaron complicaciones en el corazón, como aneurismas en las arterias coronarias (dilatación de los vasos sanguíneos del corazón).
La Enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica aguda, lo cual significa que hay inflamación de la pared de los vasos sanguíneos que puede evolucionar a dilataciones (aneurismas) de las arterias de mediano calibre de cualquier parte del cuerpo, principalmente las coronarias (que irrigan al corazón). Sin embargo, la mayoría de niños mostrarán solo los síntomas agudos de la enfermedad sin las complicaciones cardíacas.

1.2 ¿Qué tan frecuente es?

La EK es una enfermedad rara, pero es una de las vasculitis más frecuentes de la infancia, después de la Purpura de Henoch Schonlein.
La enfermedad de Kawasaki esta descrita alrededor del mundo, sin embargo es mucho más frecuente en Japón. Es una enfermedad casi exclusiva de los niños pequeños, con un pico de incidencia entre los 18

a 24 meses; los pacientes menores de 3 meses o mayores de 5 años presentan EK menos frecuentemente, pero en ellos el riesgo de desarrollar aneurismas coronarios (AC) es mayor. Es más frecuente en niños que en niñas. Aunque los casos de EK pueden ser diagnosticados en cualquier momento del año, en los países de 4 estaciones, existe una mayor incidencia en la primavera e invierno.

1.3 ¿Cuál es la causa de la enfermedad?

La causa de la EK permanece desconocida, sin embargo se sospecha un origen infeccioso como el evento gatillo. La hipersensibilidad o un desorden en la respuesta inmune probablemente gatillada por un agente infeccioso (algún virus o bacteria), puede transformarse en un proceso inflamatorio que conduce a la inflamación y al daño de los vasos sanguíneos en individuos genéticamente predispuestos.

1.4 ¿Es hereditario? ¿Por qué mi hijo tiene esta enfermedad? Puede haberse prevenido? ¿Es infectocontagioso?

La EK no es una enfermedad hereditaria, sin embargo se sospecha que haya una predisposición genética. Es muy raro tener más de un miembro de la familia con esta enfermedad. No es infecciosa y no se contagia de un niño a otro. Hoy en día, no hay forma de prevenirla. Es posible, pero raro, que haya un segundo episodio de esta enfermedad en un mismo paciente.

1.5 ¿Cuáles son los principales síntomas?

La enfermedad se presenta con una fiebre alta inexplicable. El niño está usualmente irritable. La fiebre puede estar acompañada o seguida de inyección conjuntival (ojos rojos), sin pus o secreción. El niño puede presentar diferentes tipos de rash, como escarlatina o sarampión, como urticaria, papular, etc. El rash compromete principalmente el tronco, las extremidades y a menudo el área del pañal, conllevando a un enrojecimiento y posterior descamación de la piel.
Los cambios en la boca incluyen labios rojos resquebrajados, lengua roja (comúnmente llamada lengua de fresa) y enrojecimiento de la garganta. Las manos y los pies pueden estar hinchados y las palmas y plantas estar enrojecidas. Los dedos de manos y pies pueden verse

hinchados e inflamados. Estos hallazgos son seguidos de una descamación característica de la piel que está alrededor de los dedos de manos y pies (aproximadamente en la 2a a 3a semana). Más de la mitad de los pacientes presentará ganglios aumentados de tamaño en el cuello, y lo más frecuente es que sea solo uno de al menos 1,5 cm. A veces, pueden presentarse otros síntomas como dolor articular y/o articulaciones hinchadas, dolor abdominal, diarrea, irritabilidad o dolor de cabeza. En países donde se pone la vacuna BCG (vacuna del recién nacido para la protección contra la tuberculosis), los niños más pequeños pueden presentar enrojecimiento del área de cicatriz de la BCG.
El compromiso del corazón es la manifestación más seria de la EK, debido a la posibilidad de complicaciones a largo plazo. Pueden encontrarse soplos, alteraciones del ritmo, y anormalidades en el ecocardiograma. Todas las capas del corazón pueden mostrar algunos grados de inflamación, eso significa que puede haber pericarditis (inflamación de las membranas que cubren al corazón), miocarditis (inflamación del músculo cardíaco) y también compromiso de las válvulas. Sin embargo la característica principal de la enfermedad es el desarrollo de aneurismas en la arterias coronarias (AAC)

1.6 ¿Es la enfermedad igual en todos los niños?

La severidad de la enfermedad varía de un niño a otro. No todo niño tiene todas las manifestaciones clínicas y la mayoría de los pacientes no desarrollan compromiso cardiaco. Los aneurismas solo se observan en 2 a 6 de 100 niños que reciben tratamiento. Algunos niños (especialmente los menores de 1 año) muestran a menudo formas incompletas de la enfermedad, lo cual significa que no todas las características clínicas están presentes, haciendo más difícil el diagnóstico. Algunos de estos niños más jóvenes pueden desarrollar aneurismas. Ellos son diagnosticados como EK atípica.

1.7 ¿Es la enfermedad diferente en niños que en los adultos?

Ésta es una enfermedad de la infancia, sin embargo raramente hay reportes de casos de adultos con EK.

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.

3. VIDA COTIDIANA

3.1 ¿Cómo pude la enfermedad afectar la vida del niño y de la familia?

Si la enfermedad no comprometió corazón, el niño y su familia usualmente llevan una vida normal. Aunque la mayoría de niños con EK se recuperan completamente, puede un tiempo más su niño sentirse cansado e irritable.

3.2 ¿Qué ocurre con la escuela?

Una vez que la enfermedad está bien controlada, generalmente con el uso de la medicación, la fase aguda acaba y el niño debería no tener problemas en participar en las mimas actividades que los niños de su edad. . La escuela para los niños es lo que para los adultos el trabajo: un lugar donde pueden aprender a ser personas independientes y productivas. Los progenitores y los maestros deben hacer todo lo posible para permitir que el niño participe en las actividades escolares de un modo normal, para que el niño tenga éxito académico y para que los adultos y compañeros lo aprecien y acepten.

3.3 ¿Qué ocurre con los deportes?

Practicar deportes es un aspecto esencial de la vida cotidiana de un

niño sano. Uno de los objetivos del tratamiento es permitir que los niños lleven una vida normal en la medida de lo posible y no se consideren diferentes a sus compañeros. De allí que los niños que no desarrollen compromiso cardiaco no tendran ninguna restricción en los deportes o en su vida cotidiana. Sin embargo los niños con aneurismas deben consultar a un cardiologo para determinar su participación en actividades competitivas, especialmente en los adolescentes.

3.4 ¿Qué ocurre con la dieta?

No existen pruebas de que la dieta pueda influir en la enfermedad. En general, el niño debe seguir una dieta equilibrada y normal para su edad. Para el niño en crecimiento, se recomienda una dieta saludable y equilibrada con suficientes proteínas, calcio y vitaminas. Los pacientes que toman corticosteroides deben evitar comer en exceso ya que estos fármacos pueden aumentar el apetito.

3.5 ¿Pueden ser vacunados?

Despues de una terapia con IGIV, las vacunas vivas atenuadas deben ser pospuestas.
El médico decidirá qué vacunas puede recibir el niño, considerando cada caso de forma individual. En general, las vacunas no parecen aumentar la actividad de la enfermedad y no provocan acontecimientos adversos graves en los pacientes con EK. Las vacunas a virus muertos parecen ser seguras, incluso en aquellos con drogas inmunosupresoras, sin embargo la mayoría de estudios no son capaces de evaluar completamente el daño que raramente podrian inducir las vacunas.
Los pacientes tratados con fármacos inmunosupresores a altas dosis deben ser aconsejados por su médico para medir las concentraciones de anticuerpos patógenos específicos después de la vacunación.