https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_GL/intro

Enfermidade de Kawasaki

Versión de 2016

1. QUE É A ENFERMIDADE DE KAWASAKI

1.1 En que consiste?

Esta enfermidade describiuse por primeira vez na literatura médica inglesa en 1967 por parte dun pediatra xaponés chamado Tomisaku Kawasaki (a enfermidade leva o seu nome). Este médico identificou un grupo de nenos con febre, erupción cutánea, conxuntivite (ollos vermellos), enantema (garganta e boca vermellos), inflamación das mans e dos pés e aumento dos ganglios linfáticos do pescozo. Inicialmente, a enfermidade chamouse «síndrome dos nódulos linfáticos mucocutáneos». Uns poucos anos máis tarde notificáronse as complicacións cardíacas, como os aneurismas das arterias coronarias (dilatacións grandes destes vasos sanguíneos).
A enfermidade de Kawasaki é unha vasculite sistémica aguda, o que significa que existe inflamación da parede dos vasos sanguíneos, que pode evolucionar ata dilatacións (aneurismas) de calquera arteria de tamaño medio do corpo, principalmente das arterias coronarias. Con todo, a maioría dos nenos soamente mostrarán os síntomas agudos, sen complicacións cardíacas.

1.2 É moi frecuente?

A enfermidade de Kawasaki é unha enfermidade rara, pero é un dos trastornos máis frecuentes de vasculite na infancia, xunto coa Púrpura de Schonlein-Henoch. A enfermidade de Kawasaki describiuse en todo o mundo, aínda que é moito máis frecuente en Xapón. É case exclusivamente unha enfermidade dos nenos pequenos. Aproximadamente o 85 % dos nenos con enfermidade de Kawasaki son

menores de 5 anos, cun máximo de incidencia aos 18-24 meses. Os pacientes de menos de 3 meses ou máis de 5 anos de idade son menos frecuentes, pero teñen un maior risco de aneurismas das arterias coronarias. É máis frecuente en nenos que en nenas. Aínda que os casos de enfermidade de Kawasaki poden diagnosticarse en calquera momento durante o ano, sábese que se produce unha acumulación estacional, cun maior número ao final do inverno e primavera.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

A causa da enfermidade de Kawasaki segue sen coñecerse, aínda que se sospeita unha orixe infecciosa como acontecemento desencadeante. A hipersensibilidade ou un trastorno da resposta inmune, desencadeados probablemente por un axente infeccioso (certos virus ou bacterias), poden activar un proceso inflamatorio que dá lugar á inflamación e dano nos vasos sanguíneos en certas persoas con predisposición xenética.

1.4 É hereditaria? Por que o meu fillo ten esta enfermidade? Pode evitarse? É infecciosa?

A enfermidade de Kawasaki non é unha enfermidade hereditaria, aínda que se sospeita que presenta unha predisposición xenética. É moi pouco frecuente que exista máis dun membro dunha familia con esta enfermidade. Non é infecciosa e non pasa dun neno a outro. Na actualidade, non se dispón de ningunha medida preventiva. É posible, pero moi pouco habitual, presentar un segundo episodio desta enfermidade no mesmo paciente.

1.5 Cales son os principais síntomas?

A enfermidade presenta unha febre alta de orixe descoñecida. O neno adoita estar moi irritable. A febre pode vir acompañada ou ir seguida de inflamación da conxuntiva (ollos vermellos), sen pus nin secrecións. O neno pode presentar diferentes tipos de erupción cutánea, como un rash similar ao do sarampelo ou a escarlatina, urticaria (ronchas), pápulas, etc. A erupción cutánea afecta principalmente ao tronco e ás extremidades e, con frecuencia, tamén na zona do cueiro, o que dá lugar a escamadura da pel, e que estea encarnada.

Os cambios na boca poden incluír beizos vermellos brillantes e gretados, lingua vermella (normalmente chamada lingua de «fresa») e farinxe encarnada. As mans e os pés tamén poden verse afectados con inflamación e cor vermello das palmas das mans e dos pés. Os dedos das mans e dos pés poden ter un aspecto inchado e inflamado. Estas características veñen seguidas por unha escamadura característica da pel ao redor da punta dos dedos das mans e dos pés (ao redor da segunda ou a terceira semana). Máis da metade dos pacientes presentará aumento do tamaño dos ganglios linfáticos do pescozo. Normalmente é un só ganglio linfático de polo menos 1,5 cm.
Ás veces, poden observarse outros síntomas como dor articular ou inflamación das articulacións, dor abdominal, diarrea, irritabilidade ou dores de cabeza. En países nos que se administra a vacina BCG (protección fronte á tuberculose), os nenos máis pequenos poden mostrar ao redor da zona da cicatriz da BCG unha zona encarnada.
A afectación do corazón é a manifestación máis grave da enfermidade de Kawasaki debido á posibilidade de complicacións a longo prazo. Poden detectarse sopros no corazón, alteracións do ritmo cardíaco e anomalías ecográficas. Todas as capas do corazón poden mostrar algún grao de inflamación, o que significa que pode producirse pericardite (inflamación da membrana que rodea ao corazón), miocardite (inflamación do músculo do corazón) e tamén pode afectar as válvulas. Con todo, a principal característica desta enfermidade é o desenvolvemento de aneurismas das arterias coronarias.

1.6 A enfermidade é igual en todos os nenos?

A gravidade da enfermidade varía con cada neno. Non todos os nenos presentan todas as manifestacións clínicas, e a maioría dos pacientes non desenvolverán afectación cardíaca. Soamente se observan aneurismas en 2-6 de cada 100 nenos que reciben tratamento. Algúns nenos (especialmente os menores de 1 ano) adoitan mostrar formas incompletas da enfermidade, o que significa que non presentan todas as manifestacións clínicas características, o que fai que o diagnóstico sexa máis difícil. Algúns destes nenos pequenos poden desenvolver aneurismas. Diagnostícanse como enfermidade de Kawasaki atípica.

1.7 A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan

os adultos?
Trátase dunha enfermidade da infancia, aínda que existen informes raros de enfermidade de Kawasaki na idade adulta.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como se diagnostica?

A enfermidade de Kawasaki soamente pode diagnosticarse de forma clínica ou no ingreso. Isto significa que o diagnóstico soamente se basea na avaliación clínica dun médico. Pode realizarse un diagnóstico definitivo se a febre de orixe descoñecida dura 5 días ou máis xunto con 4 das características seguintes: conxuntivite bilateral (é dicir, inflamación da membrana que recobre o globo ocular), aumento do tamaño dos ganglios linfáticos, erupción cutánea, afectación da lingua e a boca e cambios nas extremidades. O médico debe verificar que non existen mostras de ningunha outra enfermidade que puidese explicar os mesmos síntomas. Algúns nenos mostran formas incompletas da enfermidade, o que significa que presentan menos criterios clínicos, o que dificulta o diagnóstico. Estes casos denomínanse enfermidade de Kawasaki incompleta.

2.2 Durante canto tempo durará a enfermidade?

A enfermidade de Kawasaki é unha enfermidade con tres fases: aguda, que inclúe as 2 primeiras semanas cando aparece a febre e os demais síntomas; subaguda, desde a segunda ata a cuarta semana, un período no que os recontos de plaquetas empezan a aumentar e poden producirse aneurismas; e a fase de recuperación, desde o primeiro ata o terceiro mes, cando todas as análises volven á normalidade e algunhas das anomalías dos vasos sanguíneos (como os aneurismas das arterias coronarias) resólvense ou diminúen en tamaño.
Se non se trata, a enfermidade pode entrar nunha evolución autolimitante dunhas 2 semanas, deixando as arterias coronarias danadas.

2.3 Cal é a importancia das análises?

Na actualidade, non existen análises de laboratorio que poidan axudar a

diagnosticar a enfermidade de forma concluínte. Á hora de realizar o diagnóstico, pode axudar un conxunto de análises como aumento da VSG (velocidade de sedimentación globular), concentracións elevadas de PCR, leucocitose (aumento do número de glóbulos brancos), anemia (reconto baixo de glóbulos vermellos), concentración baixa de albumina en soro e aumento das enzimas hepáticas. Normalmente, o número de plaquetas (as células implicadas na coagulación do sangue) é normal na primeira semana da enfermidade, pero empeza a aumentar na segunda semana, chegando a números moi altos.
Os nenos deben someterse a exploracións periódicas e á avaliación das análises de sangue ata que os recontos de plaquetas e a VSG volvan á normalidade.
Debe realizarse un electrocardiograma (ECG) inicial e unha ecocardiografía. A ecocardiografía pode detectar a dilatación (ensanche) ou os aneurismas mediante a avaliación da forma e o tamaño das arterias coronarias. En caso dun neno con anomalías coronarias, é necesario realizar ecocardiografías de seguimento e estudos e avaliacións adicionais.

2.4 Pode tratarse ou curarse?

A maioría dos nenos con enfermidade de Kawasaki poden curarse, con todo, algúns pacientes desenvolven complicacións cardíacas a pesar do uso do tratamento adecuado. A enfermidade non pode evitarse, pero o mellor modo de reducir as complicacións coronarias é realizar un diagnóstico temperán e iniciar o tratamento canto antes.

2.5 Cales son os tratamentos?

Un neno con sospeita de enfermidade de Kawasaki, ou diagnóstico definitivo, debe ingresar no hospital para a súa observación e supervisión e debe avaliarse a posible afectación cardíaca.
Para reducir a frecuencia das complicacións cardíacas, o tratamento debe iniciarse nada máis realizarse o diagnóstico.
O tratamento consiste nunha soa dose de inmunoglobulina intravenosa (Ig iv) e aspirina. Este tratamento reducirá a inflamación, aliviando os síntomas agudos de forma considerable. A Ig iv a altas doses é a parte esencial do tratamento, posto que é capaz de reducir a aparición de anomalías coronarias nunha elevada proporción de pacientes. Aínda

que é caro, por agora é a forma máis efectiva de tratamento. En pacientes con factores de risco especiais, poden administrarse corticoesteroides de forma simultánea. Os pacientes que non responden a unha ou a dúas doses de Ig iv teñen outras alternativas terapéuticas, incluídas altas doses de corticoesteroides por vía intravenosa e tratamento con fármacos biolóxicos.

2.6 Todos os nenos responden á inmunoglobulina intravenosa?

Por sorte, a maioría dos nenos soamente necesitarán unha soa dose. Os que non responden poden necesitar unha segunda dose ou dose de corticoesteroides. En casos raros, poden administrarse moléculas novas, chamadas fármacos biolóxicos.

2.7 Cales son os efectos secundarios do tratamento farmacolóxico?

Normalmente, o tratamento con Ig iv é seguro e tolérase ben. De forma moi pouco frecuente, pode producirse inflamación das meninxes (meninxite aséptica).

Tras o tratamento con Ig iv deben pospoñerse as vacinas con virus vivos atenuados e consultar cada vacina co seu pediatra. A aspirina a altas doses pode producir náuseas ou molestias estomacais.

2.8 Que tratamento se recomenda tras a inmunoglobulina e a aspirina a altas doses? Canto tempo debería durar o tratamento?

Tras acougar a febre (normalmente en 24 ou 48 horas), a dose de aspirina reducirase de forma progresiva. A dose baixa de aspirina mantense debido ao seu efecto sobre as plaquetas. Isto significa que as plaquetas non se agregarán. Este tratamento é útil para evitar a formación de trombos (coágulos de sangue) dentro dos aneurismas ou nos revestimentos internos dos vasos sanguíneos inflamados, posto que a formación de trombos no interior dun aneurisma ou dun vaso sanguíneo pode cortar a subministración de sangue das zonas ás que abastecen os vasos sanguíneos (o infarto cardíaco é a complicación máis perigosa da enfermidade de Kawasaki). Séguese administrando aspirina a baixas doses ata a normalización dos marcadores

inflamatorios e unha ecocardiografía de seguimento con resultado normal. Os nenos con aneurismas persistentes deben recibir aspirina ou outros anticoagulantes durante períodos prolongados baixo supervisión dun médico.

2.9 A miña relixión non permite que use sangue ou hemoderivados. Existe algún tratamento non convencional ou complementario?

Non existen tratamentos non convencionais para esta enfermidade. A Ig iv é o tratamento de elección que demostrou a súa eficacia. Os corticoesteroides poden ser efectivos no caso de que non se use Ig iv.

2.10 Quen participa na atención médica do neno?

O pediatra, o cardiólogo pediátrico e o reumatólogo pediátrico poden encargarse da atención na etapa aguda e do seguimento do neno con enfermidade de Kawasaki. Nos lugares onde non se dispoña dun reumatólogo pediátrico, o pediatra xunto co cardiólogo encargaranse de supervisar os pacientes, especialmente aqueles que presenten afectación cardíaca.

2.11 Cal é a evolución a longo prazo (o prognóstico) da enfermidade?

Para a maioría dos pacientes, o prognóstico é excelente, xa que desenvolverán unha vida normal, cun crecemento e desenvolvemento normais.

O prognóstico dos pacientes con anomalías persistentes nas arterias coronarias depende principalmente do desenvolvemento da redución da luz vascular (estenose) e de obstrucións (oclusións). Estes pacientes serán propensos a síntomas cardíacos nas primeira etapas da súa vida e poden necesitar permanecer baixo a atención dun cardiólogo con experiencia no tratamento prolongado de nenos con enfermidade de Kawasaki.

3. VIDA COTIÁ

3.1 Como pode afectar a enfermidade á vida cotiá do neno e da súa familia?

Se a enfermidade non afecta o corazón, o neno e a familia adoitan levar unha vida normal. Aínda que a maioría dos nenos con enfermidade de Kawasaki recupéranse completamente, pode pasar un tempo antes de que o seu fillo deixe de sentirse canso e irritable.

3.2 Que ocorre coa escola?

Unha vez a enfermidade está ben controlada, o cal adoita suceder cando se utilizan os medicamentos dispoñibles na actualidade, e a fase aguda finalizou, o neno non debe ter ningún problema á hora de participar nas mesmas actividades que os seus compañeiros sans. A escola para os nenos é o que para os adultos o traballo: un lugar onde poden aprender a ser persoas independentes e produtivas. Os proxenitores e os mestres deben facer todo o posible para permitir que o neno participe nas actividades escolares dun modo normal, para que o neno teña éxito académico e para que os adultos e compañeiros o aprecien e acepten.

3.3 Que ocorre cos deportes?

Practicar deportes é un aspecto esencial da vida cotiá dun neno san. Un dos obxectivos do tratamento é permitir que os nenos leven unha vida normal na medida do posible e non se consideren diferentes aos seus compañeiros. Por tanto, os nenos que non desenvolveron afectación cardíaca non terán ningunha restrición á hora de practicar deportes ou calquera outra actividade cotiá. Con todo, os nenos con aneurismas coronarios deben consultar a un cardiólogo pediátrico en referencia á súa participación en actividades de competición, especialmente durante a adolescencia.

3.4 Que ocorre coa dieta?

Non existen probas de que a dieta poida influír na enfermidade. En xeral, o neno debe seguir unha dieta equilibrada e normal para a súa idade. Para o neno en crecemento, recoméndase unha dieta saudable e equilibrada con suficientes proteínas, calcio e vitaminas. Debe evitarse comer en exceso nos pacientes que toman corticoesteroides porque estes fármacos poden aumentar o apetito.

3.5 Pode vacinarse o neno?

Tras o tratamento con Ig iv, deben pospoñerse as vacinas con virus vivos atenuados.

O médico decidirá que vacinas pode recibir o neno, considerando cada caso de forma individual. En xeral, as vacinas non parecen aumentar a actividade da enfermidade e non provocan acontecementos adversos graves nos pacientes con enfermidade de Kawasaki. As vacinas que non están formadas por organismos atenuados parecen ser seguras nos pacientes con enfermidade de Kawasaki, mesmo naqueles que reciben fármacos inmunodepresores, aínda que a maioría dos estudos son incapaces de avaliar completamente o dano pouco frecuente inducido polas vacinas.

O médico debe aconsellar os pacientes que reciben altas doses de inmunodepresores que, tras a vacinación, se midans as concentracións dos anticorpos específicos para os patóxenos.