

Enfermedad de Kawasaki

Alfonso Delgado Rubio

Concepto

Enfermedad multisistémica, con vasculitis de pequeños y medianos vasos propia de lactantes y niños pequeños (80% de casos en menores de 5 años). Muy frecuente en Japón y Corea del Sur.

Etiología

Desconocida. Existen datos a favor de una etiología infecciosa, presumiblemente por *c. pneumoniae*, aunque por ahora no se ha aislado el agente causal, aunque muchos han sido incriminados.

Patogenia

Desconocida. Se cree que un agente no precisado, por ahora, origina una disfunción inmunológica en sujetos genéticamente predispuestos. Se considera que la enfermedad de Kawasaki (EK) está mediada por superantígenos y que el agente causal produce la activación del sistema inmune y el aumento de citoquinas circulantes.

Clínica

La EK se caracteriza por:

- fiebre de más de 5 días de evolución, junto a:
- inyección conjuntival bilateral, no exudativa,

- lesiones orofaríngeas con eritema oral y/o fisuras de labios y/o lengua "aframbuesada",
- edema o eritema de manos y pies,
- exantema polimorfo,
- adenopatía cervical de 1,5 cm de diámetro, a menudo unilateral.

Existen también formas "incompletas" o "atípicas" de EK en la que no están presentes todas las manifestaciones, pero que deben ser reconocidas y tratadas.

En la EK se pueden observar otras manifestaciones tales como: irritabilidad (muy característica y frecuente), cambios de humor, artralgias, artritis, meningitis aséptica, neumonitis, uveítis, disuria, piuria estéril, otitis, hepatitis, aumento de las transaminasas, hídrops de la vesícula biliar, hidrocele, miositis, exantema petequiral, afectación cardíaca y del SNC.

Examen clínico

- Fiebre elevada, que no cede, con una duración de 1-2 semanas.
- Exantema polimorfo, morbiliforme, confluyente, no vesiculoso, en prácticamente todos los casos.
- Inyección conjuntival bilateral, no exudativa (96% de casos).
- Lesiones orales con eritema, fisura y formación de costras en labios. Eritema difuso orofaríngeo o lengua "aframbuesada", o combinación de estas lesiones mucosas.

- Eritema con induración en palmas y plantas. La induración de la planta de los pies produce "malestar" a la bipedestación. Descamación periungueal y a otros niveles sobre todo perineal en grandes y pequeñas láminas. Surcos transversos a lo largo de las uñas de los dedos (líneas de Beau) que aparecen a los 2-3 meses de inicio del cuadro.
- Adenopatía cervical, unilateral, no supurativa (75-80% casos).
- Meningitis aséptica con moderada pleocitosis.
- Pancarditis durante la fase aguda con ritmo de galope, taquicardia, soplos por insuficiencia mitral o aórtica.
- Manifestaciones digestivas con diarrea, dolor abdominal, hepatomegalia, hídrops vesícula biliar, esplenomegalia, ictericia.
- Disuria por uretritis con piuria estéril.
- Artralgias/artritis (30% de casos) de pequeñas y grandes articulaciones, de 2-3 semanas de duración y posteriormente se resuelven sin dejar secuela.
- La irritabilidad es un signo muy frecuente (100% de casos). Su ausencia después de la 1ª semana de enfermedad nos debe hacer dudar del diagnóstico de EK.

Exámenes complementarios

- No hay un dato biológico patognomónico de EK.
 - Durante la fase aguda se encuentra leucocitosis >20.000 en el 50% de los casos y >30.000 en el 15% de los casos. VSG acelerada, frecuentemente >100 mm (1ª hora). Plaquetas normales inicialmente y después de la 2ª semana de enfermedad suben a 1-2 millones/mm³. Proteína C reactiva positiva. Hipoalbuminemia con aumento de alfa-2-globulina. Aumento de SGOT, SGPT, fosfatasa alcalina y bilirrubina. Piuria estéril con ligera proteinuria y microhematuria. Pleocitosis moderada en LCR. Cultivos negativos. Posibles signos de anemia hemolítica. En caso de signos de insuficiencia renal (aumento de urea o creatinina) debemos pensar más en un *síndrome de shock tóxico* que en una EK.
- El ecocardiograma en la fase aguda puede mostrar alteraciones (disminución de la fracción de eyección y aneurismas a partir de la 1ª semana y sobre todo a las 3-4 semanas).

Diagnóstico

Se basa en criterios clínicos. Se requiere el síndrome febril y 4 de los 5 criterios referidos en la clínica, o 4 criterios con aneurisma coronario por ecocardiografía bidimensional. (tabla I).

Diagnóstico diferencial

Se puede plantear con:

- Sarampión: valorar vacunación previa, manchas de Köplick, etc.
- Escarlatina: se debe a infección por estreptococo grupo B productor de toxina eritrógena, y cursa con aumento del título de ASLO.
- S. de Stevens-Johnson. y S. de Lyell: predomina el cuadro cutáneo y mucoso.
- S. del shock tóxico: suele asociarse con tampones menstruales, heridas, etc., en pacientes mayores. Cursa con manifestaciones neurológicas, hipotensión y fallo multiorgánico.

TABLA I. Criterios diagnósticos

1. FIEBRE (100%)	Duración 5 días
2. INYECCIÓN CONJUNTIVAL (85%)	Bilateral, no supurativa
3. ADENOPATÍA (70%)	Cervical, aguda no purulenta > 1,5 cm
4. EXANTEMA (80%)	Poliformo, no vesiculocostroso
5. ALT. LABIOS – MUCOSA ORAL (90%)	Labios secos, enrojecidos, fisurados Eritema difuso orofaríngeo Lengua aframbuesada
6. ALT. EXTREMIDADES (70%)	Estadio inicial: eritema palmoplantar Edema indurado de manos y pies Estadio de convalecencia: descamación de los pulpejos de los dedos
Diagnóstico: Se requiere el síndrome febril y 4 de los 5 criterios referidos en la clínica o 4 criterios con aneurisma coronario por ecocardiografía bidimensional. En las alteraciones (5) y (6), uno cualquiera de los tres hallazgos es suficiente para establecer el criterio. Según CDC. USA. MMWR (1985).	

- Colagenosis: artritis crónica juvenil, lupus eritematoso diseminado, fiebre reumática.
 - Mononucleosis infecciosa y síndromes mononucleósicos.
 - Reacciones medicamentosas. Enfermedad del suero.
 - Otras infecciones: rickettsiosis, leptospirosis.
- b) *Fase subaguda.* En ésta cede la fiebre, el exantema y la adenopatía, aunque persista la inyección conjuntival y la irritabilidad. Se inicia la descamación furfurácea perineal y en dedos en láminas, junto con artritis/artralgias. En esta fase pueden observarse infartos de miocardio o iniciarse las lesiones de aneurismas coronarios. En esta fase también se evidencia trombocitosis.

Evolución

En la EK se pueden establecer 3 fases o estadios:

- a) *Fase aguda febril* (1-2 semanas). Se caracteriza por fiebre, inyección conjuntival, lesiones orofaríngeas, eritema indurado de manos y pies, exantema, adenopatía cervical, irritabilidad, anorexia, meningitis aséptica, diarrea, hepatitis.

- c) *Fase de convalecencia.* Las manifestaciones clínicas desaparecen y los reactantes de fase aguda y el resto de las alteraciones de laboratorio se normalizan. Los aneurismas pueden resolverse o persistir y dejar una disfunción cardíaca o presentar infartos de miocardio.

El sexo varón, la edad inferior a 1 año, un síndrome febril de más de 16 días de duración o que recurre después de 2 días sin fiebre,

anemia, hipoalbuminemia, leucocitosis $>30.000/\text{mm}^3$, trombocitosis elevada, VSG $>100\text{ mm}/1^{\text{a}}\text{ hora}$ o de >30 días de duración, cardiomegalia, arritmias y aneurismas a otros niveles (axilas, poplíteos, etc.) son factores de riesgo coronario en la EK.

Tratamiento (ver figura 1)

- Aspirina. Dosis inicial 80-100 mg/kg/día en 3-4 dosis, durante 2 semanas o hasta 48 horas después de que el paciente quede afebril. Seguidamente se pasa a 5 mg/kg/día durante 6-8 semanas más o hasta que la cifra de plaquetas se normalice. Si hay anomalías de las arterias coronaria, a la Aspirina se añadirá dipiridamol a 3-5 mg/kg/día por su efecto vasodilatador. Aspirina y dipiridamol se administrarán durante 1 año o hasta la resolución del aneurisma coronario.
- IGIV. Se administrará gammaglobulina intravenosa (IGIV) a razón de 2 g/kg, en dosis única, lentamente (duración de la infusión: 10 horas). La IGIV es eficaz en los 10 primeros días de la enfermedad. Los pacientes que no mejoran o que tengan una recaída recibirán otra dosis de IGIV. Como efectos secundarios, la IGIV puede provocar insuficiencia cardíaca por aumento de volemia y meningitis aséptica. *Los corticoides están contraindicados en el tratamiento de la EK.* Sin embargo en pacientes que no responden bien a la IGIV se ha propuesto la administración de bolus de metilprednisolona a altas dosis 30 mg/kg por vía i.v., durante 2-3 horas asociados a ciclosporina A. No obstante esta alternativa no debe considerarse definitiva y serán necesarios ulteriores estudios para confirmar la indicación de los este-

roides en los casos de EK resistentes a la IGIV.

El paciente debe guardar reposo en cama durante las 2-3 primeras semanas de enfermedad ó 72 horas después de ceder la fiebre por el riesgo de infarto de miocardio en la fase aguda.

El diagnóstico precoz y el tratamiento urgente y correcto impiden las lesiones cardíacas de la EK, la cual constituye en los países desarrollados la principal causa de cardiopatía adquirida una vez superada la fiebre reumática.

Información a los padres

La EK es una enfermedad cuya causa se desconoce por el momento, aunque hay datos que sugieren que se trata de una enfermedad infecciosa, sin embargo no es contagiosa ya que no se transmite de persona a persona.

Se afectan los vasos sanguíneos de pequeño y medio calibre probablemente por una reacción del sistema inmunitario.

No hay ninguna prueba de laboratorio que sea específica de la EK, por lo que el diagnóstico se basa en la clínica. El tratamiento consiste básicamente en la administración de Aspirina y gammaglobulina intravenosa (IGIV). A veces la IGIV puede dar problemas de cefalea, meningitis aséptica, etc.

El mayor riesgo de la EK es que puede producir complicaciones cardiovasculares graves, por lo que el pediatra decidirá cuanto debe durar el tratamiento con Aspirina y qué controles ecocardiográficos se deben practicar después del diagnóstico.

Es necesario un diagnóstico precoz y un tratamiento correcto de la EK a fin de evitar secuelas cardíacas.

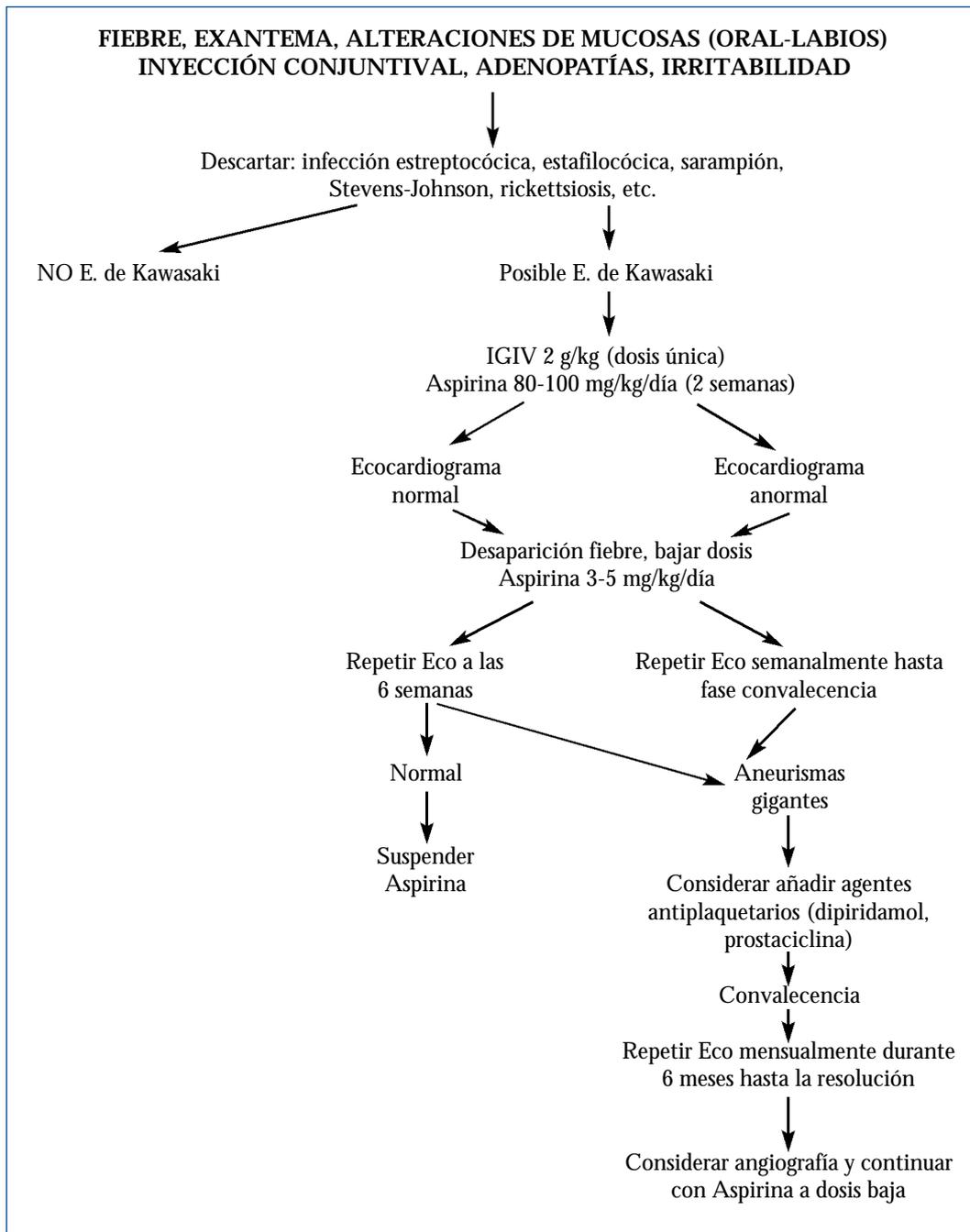


Figura 1. Algoritmo para el seguimiento de la enfermedad de Kawasaki, según Nadel S. y cols (1993).

