

ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Dr. MIGUEL ANGEL GAMBOA Y GAMBOA

DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

CLINICA DE MERIDA, SA DE CV

MERIDA YUCATAN MEXICO





HISTORIA



- 1961 primera descripción Dr. Tomisaku Kawasaki
- 1962 Kawasaki presenta 7 casos “Síndrome febril no-escarlatina con descamación”.
- 1964 Kawasaki y Kosaki presentaron 22 casos de “Síndrome mucocutáneo ocular”.
- 1965 Noburu Tanaka descubre en la autopsia de un niño con el diagnóstico anterior un trombo en una arteria coronaria.
- 1967 Kawasaki, T., publica 50 casos en [Jpn J Allergy 16\(3\): 178-222](#) de un “Síndrome linfonodo mucocutáneo febril agudo pediátrico”



HISTORIA



- 1967 Enfermedad benigna autolimitada.
- 1968 Takajiro Yamamoto publica una serie de 23 casos, de los cuales once (48%) presentaban anomalías electrocardiográficas
- 1970 Se reportan algunos niños japoneses fallecidos con la enfermedad.
- 1974 Las manifestaciones cardíacas fueron aceptadas por primera vez como parte del síndrome gracias a los trabajos de Eunice Larson (1971), Marian Melish (1974) y Raquel Hicks (1974).



Enfermedad de Kawasaki



- Es la segunda causa de enfermedad vasculítica en la niñez.
- Está asociada con el desarrollo de vasculitis sistémica complicada por aneurismas coronarios y de arterias periféricas, e infarto de miocardio en algunos pacientes.

Epidemiología



- Edad: 3 meses – 4 años (80%)
- Sexo: varón/mujer 1.5/1
- Incidencia anual:
 - Japón: 108/100000 niños <5a (5000-6000/año)
 - USA: 10/100000 niños <5a no asiático (3000/año) y 44/100000 niños <5a de origen asiático
 - Canadá: 14.6/100000 niños <5a
 - Australia: 3.7/100000 niños <5a
 - Islas británicas: 3.6/100000 niños <5a
 - Chile: 3/100000 niños <5a (100/año)

Epidemiología



- Mortalidad: variable
 - Japón: 1% (1974), < 0.1% (1995)
 - Inglaterra: 3.7%
 - Es mayor en varones y menores de 1 año de edad
- En los países en desarrollo ha sustituido a la fiebre reumática como la causa más frecuente de cardiopatía adquirida en los niños.
- Patrón de incidencia estacional: finales de invierno y en primavera.
- En EEUU es más frecuente en las clases socioeconómicas medias y altas.

Etiología



- Continúa siendo desconocida
- Enfermedad autolimitada, acompañada de fiebre, exantema, enantema y adenopatía, sugiere una etiología infecciosa.
- Patrón de incidencia estacional.
- Ocurre en hermanos de individuos afectados (54%).
- El desarrollo de la EK en epidemias en diferentes países.
- La baja frecuencia en lactantes pequeños, en niños mayores y adultos.
- Escasa evidencia de contagio persona a persona.
- Posible relación con el Síndrome de shock tóxico.



Criterios diagn3sticos

- Fiebre de por lo menos 5 d3as de duraci3n
- Cuatro de 5 criterios principales:
 - Inyecci3n conjuntival bilateral



Inyección conjuntival bilateral



**"CONJUNTIVITIS"
NO EXUDATIVA
BILATERAL**

"Conjunctivitis" bulbar





Criterios diagn3sticos

- Fiebre de por lo menos 5 d3as de duraci3n
- Cuatro de 5 criterios principales:
 - Inyecci3n conjuntival bilateral
 - Cambios en los labios y cavidad oral

Cambios en los labios



Cambios en la lengua





Criterios diagn3sticos

- Fiebre de por lo menos 5 d3as de duraci3n
- Cuatro de 5 criterios principales:
 - Inyecci3n conjuntival bilateral
 - Cambios en los labios y cavidad oral
 - Cambios en las extremidades



Cambios en las extremidades





Descamación de los dedos





Criterios diagn3sticos

- Fiebre de por lo menos 5 d3as de duraci3n
- Cuatro de 5 criterios principales:
 - Inyecci3n conjuntival bilateral
 - Cambios en los labios y cavidad oral
 - Cambios en las extremidades
 - Exantema polimorfo

Rash eritematoso en tronco



Exantema polimorfo



Rash perineal y perianal





Criterios diagn3sticos

- Fiebre de por lo menos 5 d3as de duraci3n
- Cuatro de 5 criterios principales:
 - Inyecci3n conjuntival bilateral
 - Cambios en los labios y cavidad oral
 - Cambios en las extremidades
 - Exantema polimorfo
 - **Linfadenopat3a cervical**

Linfadenopatia cervical (≥ 1.5 cms)



Linfadenopatia cervical





Criterios diagn3sticos

- Fiebre de por lo menos 5 d3as de duraci3n
- Cuatro de 5 criterios principales:
 - Inyecci3n conjuntival bilateral
 - Cambios en los labios y cavidad oral
 - Cambios en las extremidades
 - Exantema polimorfo
 - Linfadenopat3a cervical
- Sin otra causa que explique la enfermedad.



Otras Manifestaciones Clínicas

- Irritabilidad extrema
- Meningitis aséptica
- Encefalopatía, coma
- Ataxia
- Parálisis de Bell
- Sordera
- Convulsiones febriles
- Artralgias, artritis
- Compromiso cardiaco
- **Induración de cicatriz de BCG**
- Fotofobia, uveítis
- Hepatitis
- Hidrops vesicular
- Diarrea, vómitos
- Pancreatitis
- Uretritis
- Orquitis
- Neumonitis leve
- Otitis Media Aguda
- Rash petequial
- Isquemia periférica severa

Eritema e induración en el sitio de aplicación de la BCG





Manifestaciones Cardiovasculares

- Un 15 a 30% de niños desarrollan anomalías coronarias.
- A largo plazo:
 - Desaparición de las anomalías coronarias (50%),
 - Disminución del tamaño de aneurismas con o sin estenosis coronaria (25%),
 - Desaparición de aneurismas pero con estenosis coronaria (15%),
 - Finas irregularidades de los vasos coronarios pero sin estenosis (10%).



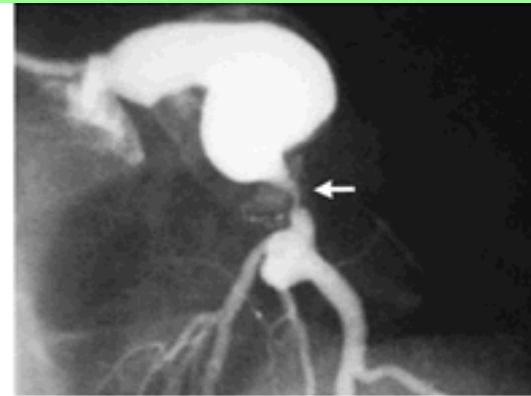
Manifestaciones Cardiovasculares

- 40% de los pacientes con aneurismas coronarios persistentes y estenosis coronaria desarrollan infarto de miocardio.
- La incidencia de aneurismas es de 15% y de aneurismas gigantes de 3-4% (riesgo de trombosis, ruptura, estenosis, 67% IMA).
- Miocarditis: es la manifestación cardíaca mas frecuente en la fase aguda (50%), leve.
- Pericarditis: en el 30% de niños en fase aguda.
- Valvulitis (insuficiencia mitral)

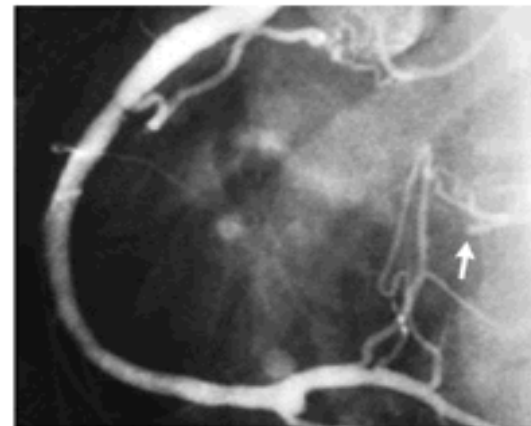
Aneurisma de la arteria coronaria izquierda



A



B





Fases clínicas

FASE	CARACTERÍSTICAS	DURACIÓN
Febril aguda	Fiebre, manifestaciones mucocutáneas y adenitis. Otras manifestaciones asociadas.	1 a 2 semanas
Subaguda	Afebril, inyección conjuntival, irritabilidad, descamación trombocitosis, arteritis coronaria, muerte súbita	Entre los 14 y 30 días de la enfermedad
Convalecencia	Normalización de todos los signos clínicos y de la VSG	6ta a 8va semanas



Kawasaki incompleto o atípico

Características	N°(%) de pac. con Kaw. atípico	% de pac. con Kaw. típico
Fiebre >5 días	22/25 (88)	(>95)
Conjuntivitis	11/25 (44)	(88 - 90)
Cambios en mucosas	13/25 (52)	(>95)
Exantema	13/25 (52)	(>95)
Cambios en extremidades	14/25 (56)	(>95)
Adenopatía	9/25 (36)	(50 - 80)
Comp. de art. coronarias	21/22 (95.5)	(15 - 25)
Fallecidos	8/25 (32)	(2 - 3)
Edad promedio (meses)	29.6	37.2

Mason,W. y Takahashi,M. Clin Infect Dis 1999;28:169-87



Hallazgos de laboratorio

- Orina:

- Piuria estéril
- Proteinuria

- Hematológico:

- Leucocitosis y/o neutrofilia
- VSG o PCR elevada
- Anemia normocítica
- Trombocitosis
- Transaminasas elevadas

- LCR:

- Linfocitos 15-100/mm³
- Glucosa normal
- Proteínas elevadas

- Líquido articular:

- 100000-300000/mm³
 - Predominio PMN
- 50000/mm³ (tardía)
 - 50% PMN

- Inmunológicas



Criterios de Rowley

- Fiebre en picos, por mas de 5 días con o sin:
 - Uno o mas de los otros criterios diagnósticos de EK
 - Uveítis anterior al examen con lámpara de hendidura
- Marcada elevación de VSG y/o Proteína C-reactiva
- Recuento de leucocitos elevado o recuento normal con predominio de neutrófilos y formas inmaduras en el diferencial.
- Trombocitosis después del 7° día de fiebre, con o sin:
 - Piuria estéril
 - Transaminasas elevadas
 - Meningitis aséptica
 - Anemia
 - Hipoalbuminemia
 - Ecocardiograma mostrando efusión pericárdica.

Rowley,A.H. 2002. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 21: 563-66



Diagnóstico diferencial

- Enfermedades infecciosas

- Sarampión
- Fiebre Escarlatina
- Virus Epstein-Barr
- Adenovirus
- Enterovirus
- Parvovirus B19
- Enf. mediadas por toxina estafilocócica
- Leptospirosis
- Rickettsias

- Micoplasma
- S. de shock tóxico

- Enf. alérgicas/reumatol.

- Reacciones por drogas
- S. Stevens-Johnson
- A.R.J.
- Poliarteritis nodosa
- Síndrome de Reiter

- Tóxicos

- Mercurio (Acrodinia)



Score de Harada

- Leucocitos menores de 12000/ μ l
- Plaquetas menores de 350000/ μ l
- Proteína C-reactiva mayor de 3+
- Hematocrito menor de 35%
- Albúmina menor de 3.5gr/dl
- Edad menor de 12 meses
- Sexo masculino

Harada,K. 1991. Acta Paeditr. Jpn. 33(6):805-10



Tratamiento

■ Aspirina

- 30-100 mg/kg/d en 4 dosis hasta caída de fiebre
- 2-5 mg/kg (una vez al día) por 6-8 sem.
- 100 mg/kg/d vs 3-8 mg/kg/d
- **M** 30-50 mg/kg/d + GGIV vs. 80-120 mg/kg/d + GGIV
- **20-40% desarrollan anomalías coronarias**



Tratamiento

■ Inmunoglobulinas

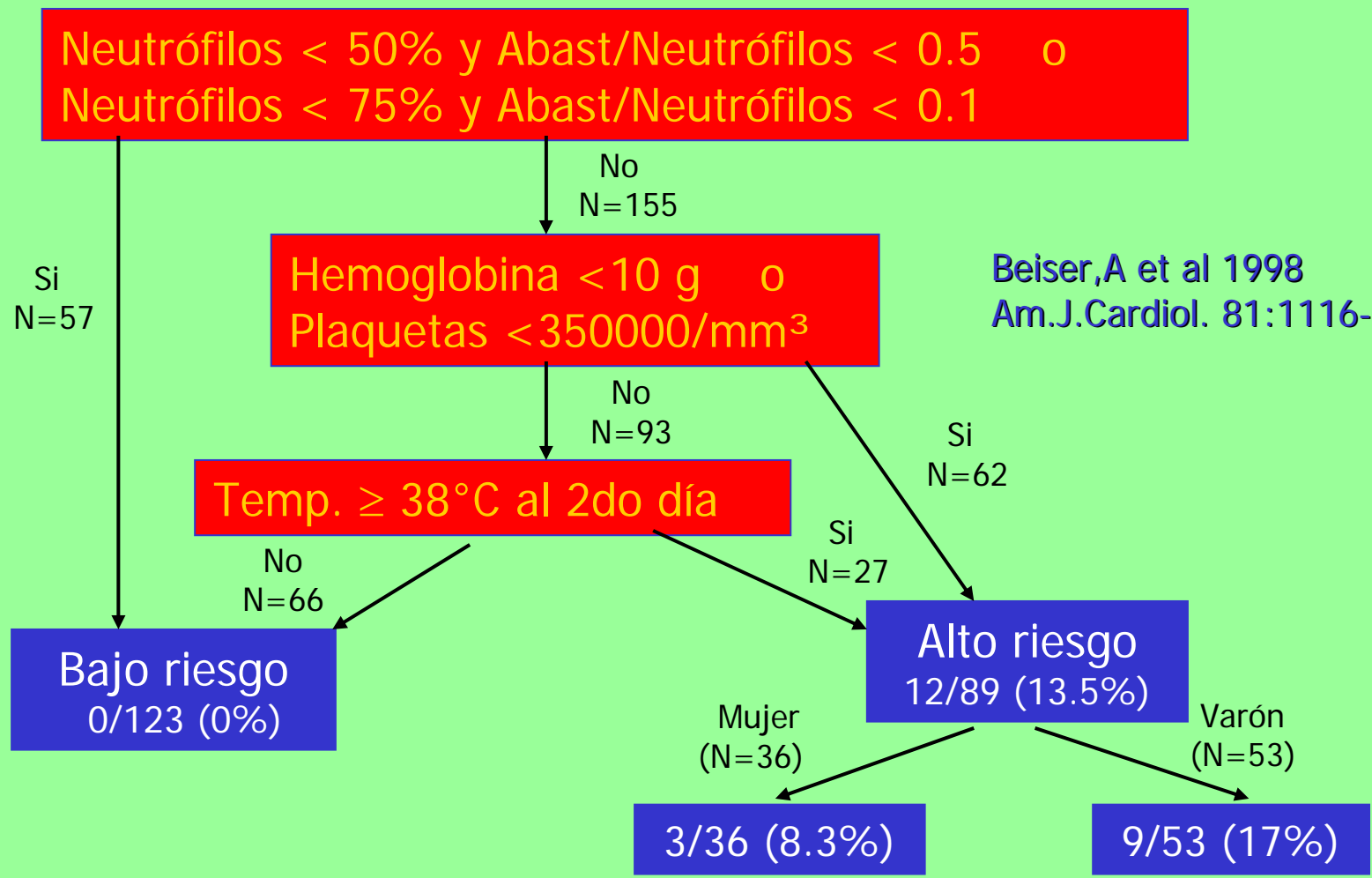
- M Aspirina + 2g/kg GGIV reduce las **anomalías coronarias a un 9% (30 d), 4% (60 d)**
- M 400 mg/kg/d x 4d vs 2g/kg (10-12 hs)
- El tratamiento con GGIV debe de administrarse de preferencia dentro de los primeros 10 días de la enfermedad.
- No todos los pacientes responden a una dosis.



Tratamiento

- Corticoides
 - Controversial
 - Metilprednisolona 30mg/kg/dosis x 3d si no hay respuesta a 2 dosis de GGIV.
- Dipyridamol
- Anticoagulantes
- Cirugia

Predicción de aneurismas de las arterias coronarias postratamiento



Beiser, A et al 1998
Am.J.Cardiol. 81:1116-20



Seguimiento

- Ecocardiograma, hemograma y VSG a la 2da, 3ra, 6ta y 8va semanas.
- Descontinuar aspirina si VSG y ecocardiograma son normales.
- Las vacunas a organismos vivos deben ser diferidas por lo menos 6 -11 meses después de la aplicación de GGIV.
- Vacuna antigripal para pacientes que reciben tratamiento crónico con AAS.



Pronóstico

- Factores de riesgo:
 - Fiebre más de 10-16 días
 - Recurrencia < 48 horas
 - Varón < 1 año
 - Arritmias
 - Cardiomegalia
 - Plaquetopenia
 - Anemia
 - Leucocitos < 12000
 - Hipoalbuminemia



Gracias...!!!