

[Enfermedad de Kawasaki]



[Módulo Hospitalización Pediatría]

Autores:

**Andrea Bailén Vergara, Macarena Reolid Pérez,
Marta Márquez de Prado y Pedro J Alcalá Minagorre**

Fecha de elaboración: Enero 2015.

Fecha de consenso e implementación: Abril 2015 .

Fecha de última actualización: Febrero 2017

Nivel de aplicación: R2



1. Introducción.

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de tamaño pequeño y mediano. Es un proceso inflamatorio agudo, autolimitado, pero potencialmente grave por las complicaciones cardiacas que se pueden producir. Actualmente tiene una distribución universal y está presente en todas las razas y etnias. La EK es una enfermedad pediátrica: en la mayoría de las series el 85% de los pacientes es menor de cinco años. Afecta predominantemente a niños. La etiología de la EK aún es desconocida, pero la mayoría de datos epidemiológicos y clínicos sugieren un origen infeccioso.

2. Curso clínico.

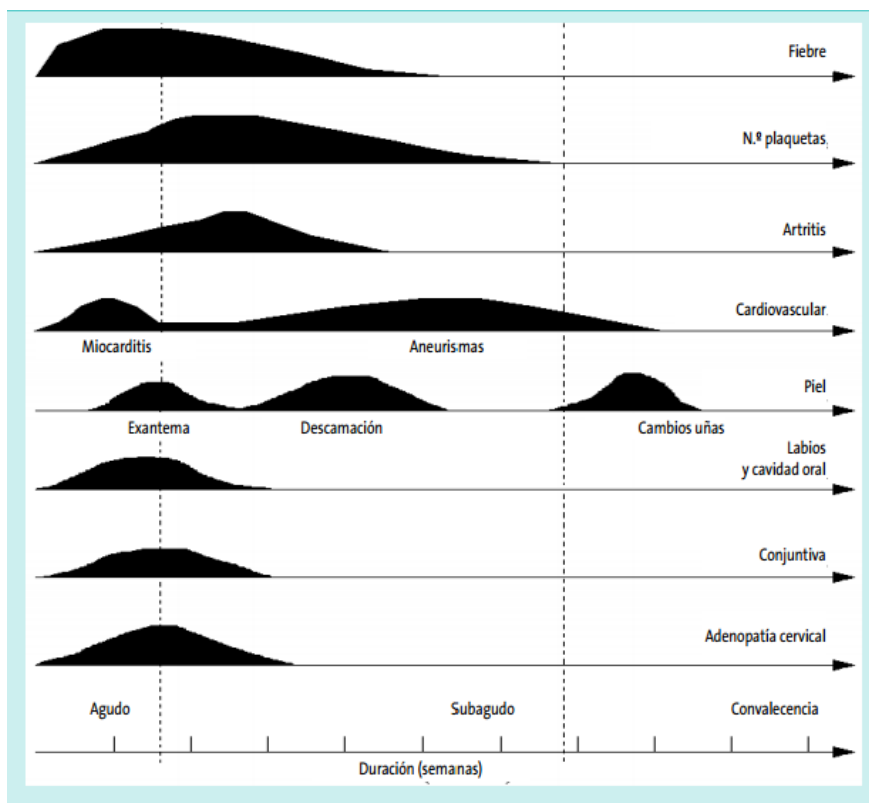


Figura extraída de la Asociación Española de Pediatría: Bou R. Enfermedad de Kawasaki. *Protoc diagnóstico terapéutico pediatr.* 2014;1:117-29

Niño con fiebre > 5 días

Diagnóstico diferencial³
-Infeccioso: vírico/bacteriano
- Autoinmune
- Medicamentoso
- Enfermedad de kawasaki

Pruebas complementarias⁴

- Análisis sanguíneo: hemograma **y bioquímica** (perfil hospitalario, perfil hepático, reactantes fase aguda, ASLO).
- Análisis de orina: **sedimento y cultivo**.
- **Serología**: síndrome mononucleósido, VIH, VHB, VHC.
- Estudio **cardiológico**.
- Frotis faríngeo o test rápido de estreptococo.
- PCR gripe.

¿Criterios enfermedad Kawasaki?

Fiebre > 5 días (+ 4 de 5 de los siguientes)⁵

Sí

No

INICIAR TRATAMIENTO
INMUNOGLOBULINAS⁶ + ACIDO ACETIL SALICILICO

Fiebre + < 3 criterios
VER PROTOCOLO **KAWASAKI INCOMPLETO⁸**

Persiste fiebre tras 36 horas
Ver protocolo **'NO RESPUESTA⁷'**

- ✓ Consideraciones tratamiento: administrar antes del día 10 de inicio de fiebre (si es posible antes del día 7)
 - Inmunoglobulinas iv: 2g/kg infusión única a pasar en 10-12 horas.
 - AAS:
 - 80mg/kg/día (4 dosis, cada 6 horas) hasta 3 días tras desaparición de fiebre, vía oral
 - Posteriormente 3-5 mg/kg/día 6-8 semanas más o hasta normalización de plaquetas
 - Si lesión aneurismática continuar hasta desaparición de las mismas

3. Diagnóstico diferencial.

Como la EK tiene síntomas inespecíficos y comunes a otras enfermedades, se debe perseguir hacer un diagnóstico diferencial preciso.

INFECCIONES	Adenovirus Sarampión Parvovirus Herpesvirus Escarlatina Mononucleosis infecciosa
REACCIONES INMUNITARIAS	Síndrome de Steven-Johnson Síndrome del shock tóxico
ENFERMEDADES REUMÁTICAS	Artritis idiopática juvenil de inicio sistémico Poliarteritis nudosa Lupus eritematoso sistémico Fiebre reumática

4. Exámenes complementarios.

No existe ninguna prueba de laboratorio específica para el diagnóstico de la EK.

- Análisis de sangre: encontraremos signos de inflamación con leucocitosis, elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular [frecuentemente >100 mm la primera hora]), anemia normocítica y normocroma. En fases más avanzadas (a partir de la segunda semana de enfermedad), la trombocitosis es un hallazgo muy frecuente y puede llegar a valores >1 millón/mm³. Otras alteraciones posibles son elevación de las enzimas hepáticas, alteración del perfil lipídico (con disminución del colesterol y el HDL, y aumento de los triglicéridos), hipoalbuminemia, hiponatremia y, más raramente, hiperbilirrubinemia.
- Análisis de orina: puede encontrarse una piuria estéril.
- Ecocardiograma: debe hacerse en el momento de sospecha de EK, y se puede encontrar desde una disminución de la fracción de eyección, derrame pericárdico, insuficiencia mitral y arterias coronarias con paredes brillantes, hasta la evidencia de aneurismas coronarios (generalmente en fases más avanzadas de la enfermedad).

5. Criterios diagnósticos complementarios.

- a. Cambios en extremidades: eritema palmoplantar +/- edema de dorso de pies y manos. Descamación palmoplantar (2^o-3^o semanas)
- b. Exantema polimorfo
- c. Hiperemia conjuntival bilateral no exudativa
- d. Labios y mucosas: labios fisurados y eritematosos, lengua aframbuesada, hiperemia faríngea.
- e. Adenopatía cervical > 1,5 cm, más frecuente unilateral

6. Tratamiento.

- ✓ **Inmunoglobulinas IV** (VER PROTOCOLO INMUNOGLOBULINAS:

http://www.serviciopediatria.com/wp-content/uploads/2015/02/Sesión-R1_Ana-Leiva_TRATAMIENTO-CON-INMUGLOBULINA-INESPECÍFICA.pdf)

Presentaciones: 0,5 2,5 5 y 10 g (en 10, 50, 100 y 200 ml).

Instrucciones para la correcta administración del preparado: durante los primeros 30 minutos debe administrarse a una velocidad de infusión de 0,01-0,02 ml/kg/min (0,6-1,2 ml/kg/h). Si el paciente no experimenta ningún malestar, puede aumentarse la velocidad de infusión a 0,04 ml/kg/min (2,4 ml/kg/h), y si el paciente la tolera bien, se le podrán realizar posteriormente infusiones a dicha velocidad. En caso de que aparezcan efectos adversos deberá reducirse la velocidad de infusión o interrumpirse hasta que disminuyan los síntomas. La velocidad puede reanudarse a la velocidad tolerada por el paciente.

Inmunoglobulina iv 5% Dosis: 2 g/kg iv, en 10 horas (40ml/kg)	Inmunoglobulina iv 10% Dosis: 2g/kg iv, en 10 horas (40ml/kg)
30 minutos a 0,5 ml/kg/h	30 minutos a 0,25 ml/kg/h
30 minutos a 1 ml/kg/h	30 minutos a 0,5 ml/kg/h
1 hora a 2 ml/kg/h	1 hora a 1 ml/kg/h
10 horas a 4 ml/kg/h	10 horas a 2 ml/kg/h

En caso de sobrepeso/obesidad, ajustar con peso corporal

ideal: http://www.serviciopediatria.com/wp-content/uploads/2015/02/Sesión-R1_Ana-Leiva_TRATAMIENTO-CON-INMUGLOBULINA-INESPECÍFICA.pdf

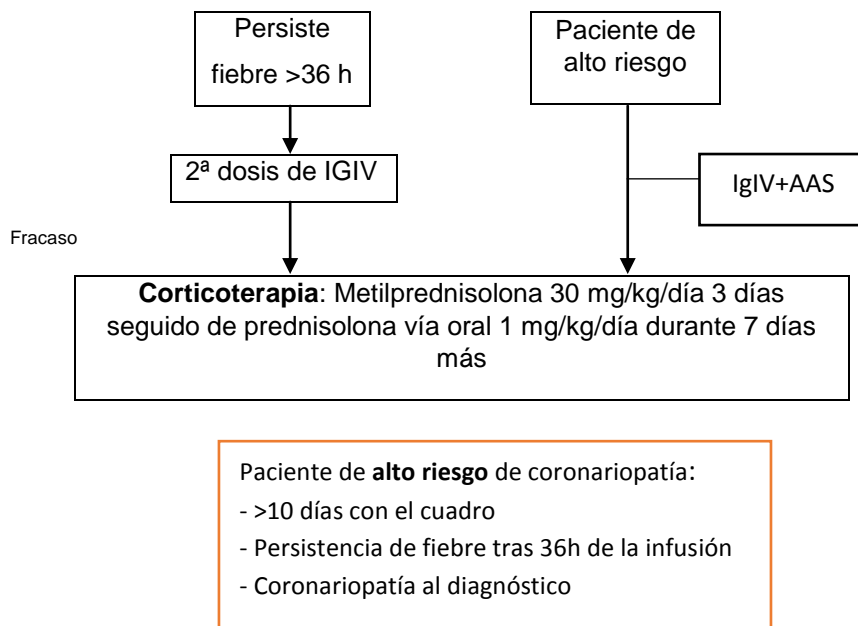
Las inmunoglobulinas, aunque de forma muy inusual pueden producir reacciones más graves, como la reacción anafiláctica. Hay que apuntar su administración en la cartilla de salud y advertir para las vacunas atenuadas.

7. Persistencia de fiebre

Aunque las inmunoglobulinas son el tratamiento de primera línea establecida para EK, aproximadamente el 15-20% de todos los pacientes con EK persiste o reaparece la fiebre después de esta dosis de inmunoglobulinas.

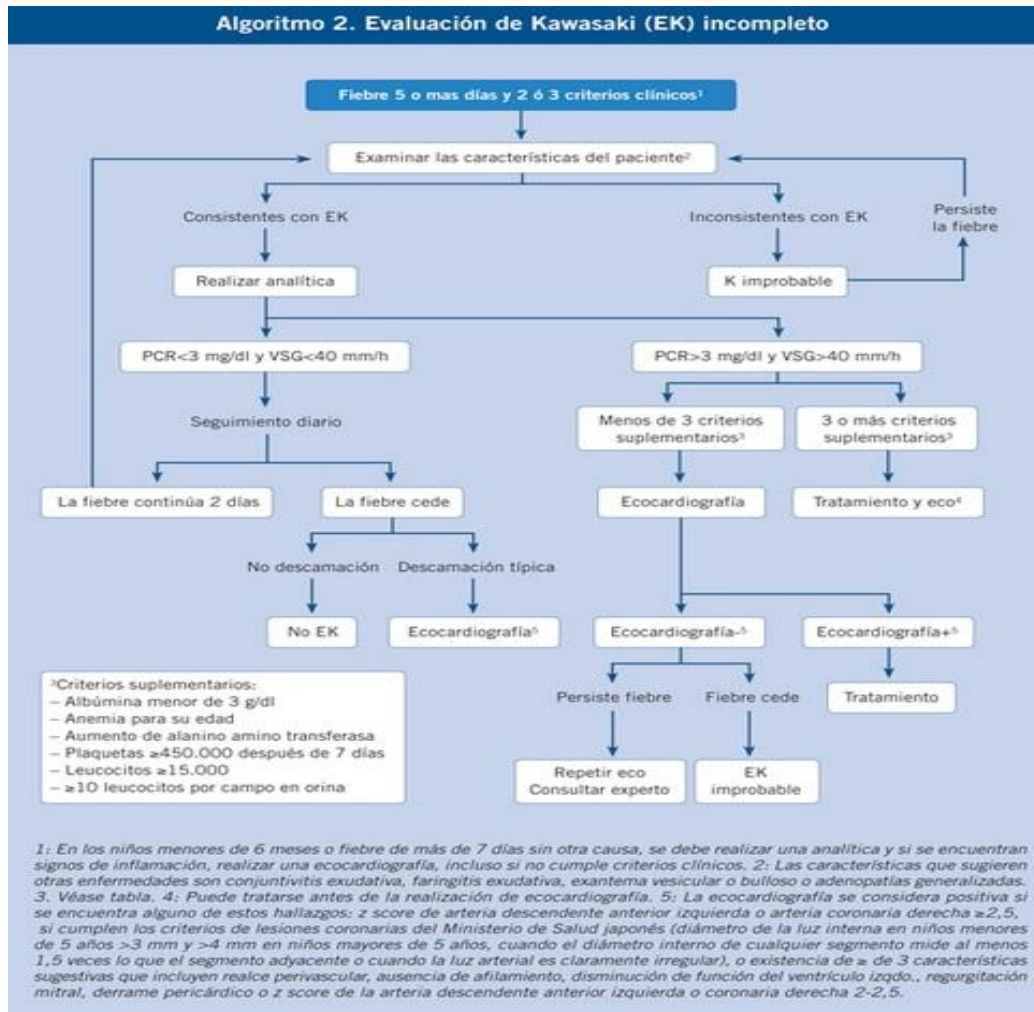
Si después de 36 horas tras la administración de gammaglobulinas persiste la fiebre, una vez excluidas otras posibles causas de la misma, se puede repetir una segunda dosis de inmunoglobulinas, aunque se sabe que aumentan progresivamente las posibilidades de no respuesta (del 23% en la primera dosis, del 33% en la segunda y del 75% en la tercera), con un riesgo nueve veces mayor de desarrollar coronariopatía.

Con el estado actual de conocimientos, se recomienda el tratamiento combinado de corticoides (metilprednisona iv a 30 mg/kg) una vez al día durante 3 días e inmunoglobulina iv en aquellos pacientes con persistencia de fiebre. Este tratamiento podría considerarse como primera opción en aquellos pacientes de alto riesgo de coronariopatía.



- Inmunoglobulinas. Más información en: http://www.upiip.com/files/20110202141130_8572_5e7cdf61-7a2b-4276-9fc6-2000d6bda087.pdf
- Ácido salicílico. Más información en: <http://pediamecum.es/acido-acetil-salicilico-aas/>
- Metilprednisolona. Más información en: <http://pediamecum.es/metilprednisolona/>

8. Kawasaki incompleto.



Algoritmo extraído de SEPEAP Pediatría Integral: "Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis" M.S. Camacho Lovillo, M.J. Lirola Cruz* Hospital Virgen del Rocío de Sevilla.

9. Seguimiento por parte de cardiología infantil y otorrinolaringología.

- Cardiología infantil: Se realizará estudio cardiológico en todos los casos al diagnóstico, en el día 21 y a las 6-8 semanas. Posteriormente seguimiento en función del riesgo.
- ORL: al alta se citará al paciente en consulta de otorrinolaringología para evaluación y revisión ya que se ha visto asociada a esta enfermedad un incremento de riesgo de hipoacusia neurosensorial.

1. 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.

<http://www.salupedia.org/salud/enlaces/269/la-enfermedad-de-kawasaki>

2. BIBLIOGRAFÍA.

- Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004;114:1708-33.
- Delgado A, Aristegui J, Garate J. Exantemas víricos en la infancia. Madrid, Ed. Fundación Wellcome, 1995.
- Bou R. Enfermedad de Kawasaki. Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. Protocolo diagnóstico terapéutico pediatría 2014;1:117-29.
- Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Committee for Development of Guidelines for Medical Treatment of Acute Kawasaki Disease. Guidelines for medical treatment of acute Kawasaki disease: Report of the Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery (2012 revised version).
- Phillips B. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2013. Review corticosteroids with intravenous immunoglobulin reduce the incidence of coronary artery aneurysm formation in patients with Kawasaki Disease
- M.S. Camacho Lovillo, M.J. Lirola Cruz "Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis" * Hospital Virgen del Rocío de Sevilla . *Pediatría Integral*.
- Shaojie Chen, MD, MM, PhD, Ying Dong. *JAMA Pediatrics*. Coronary Artery Complication in Kawasaki Disease and the Importance of Early Intervention A Systematic Review and Meta-analysis

