

AFECTACIÓN CARDIACA EN LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

**AUTOR: BELÉN GARCÍA RUIZ DE CENZANO. R3
PEDIATRÍA**

TUTORES: DR. ISMAEL MARTÍN, DRA. ANA FERNÁNDEZ

ÍNDICE

- Introducción
 - Enfermedad de Kawasaki
- Afectación cardiaca
 - Anomalías coronarias
- Revisión de casos
- Conclusiones
- Bibliografía

INTRODUCCIÓN: ENFERMEDAD DE KAWASAKI

DEFINICIÓN

- Vasculitis sistémica, aguda y autolimitada
- Afecta a vasos de pequeño y mediano calibre

EPIDEMIOLOGÍA

- 85% de los casos en < 5 años (**18-24 meses**)
- Más frecuente en **raza asiática** y en **varones** (1,5:1)
- Incidencia estimada: 330/100.000 en Japón y 5,4-15/100.000 en Europa

INTRODUCCIÓN: ENFERMEDAD DE KAWASAKI

ETIOPATOGENIA

- Desconocida: origen o desencadenante infeccioso en pacientes con predisposición genética

DIAGNÓSTICO

- Fiebre ≥ 5 días con 4 criterios clínicos
- Fiebre prolongada inexplicada con < 4 criterios clínicos si:
 - Afectación cardiaca compatible
 - Elevación RFA y 3 o más hallazgos de laboratorio

INTRODUCCIÓN: ENFERMEDAD DE KAWASAKI

CRITERIOS CLÍNICOS

- Inyección conjuntival bilateral no supurativa
- Alteraciones de labios y/o mucosa oral
- Exantema maculopapular polimorfo
- Cambios periféricos de las extremidades
- Linfadenopatía cervical > 1,5 cm de diámetro

CRITERIOS ANALÍTICOS

- Elevación PCR ≥ 4 mg/dl o VSG ≥ 40 mm/h
- Anemia
- Trombocitosis ≥ 450.000 (> 7 días fiebre)
- Hipoalbuminemia (≤ 3 g/dl)
- Elevación ALT
- Leucocitos $\geq 15.000/mm^3$
- Orina ≥ 10 leucocitos/campo

INTRODUCCIÓN: ENFERMEDAD DE KAWASAKI

TRATAMIENTO

- **Inmunoglobulina i.v.: 2 gr/kg en dosis única**
 - En los primeros 10 días o más tarde si persistencia de fiebre, actividad inflamatoria o aneurismas
 - Hasta 20% de resistencia a la primera dosis
- **Corticoides:**
 - De rescate en pacientes sin respuesta a IGIV o adyuvante en pacientes de alto riesgo
- **AAS:**
 - Dosis antiinflamatoria (30-50 mg/kg/día) hasta 48-72 horas afebril
 - Dosis antiagregante (3-5 mg/kg/día) hasta 6-8 semanas

AFECTACIÓN CARDIACA

Causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida en países desarrollados

Principal causa de morbimortalidad de la enfermedad a corto y largo plazo

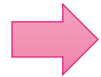
Niños < 6 meses o > 5 años tienen mayor riesgo de aneurismas coronarios

Hasta 25 % de los pacientes no tratados presenta afectación coronaria

El riesgo de anomalías coronarias se reduce a < 5% con el tratamiento

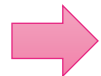
AFECTACIÓN CARDIACA

MIOCARDITIS



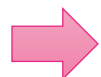
- 50-70% de los casos
- Previo a la afectación coronaria
- Rápida respuesta al tratamiento

SHOCK CARDIOGÉNICO



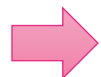
- Forma de presentación en 5% de los casos

INSUFICIENCIAS VALVULARES



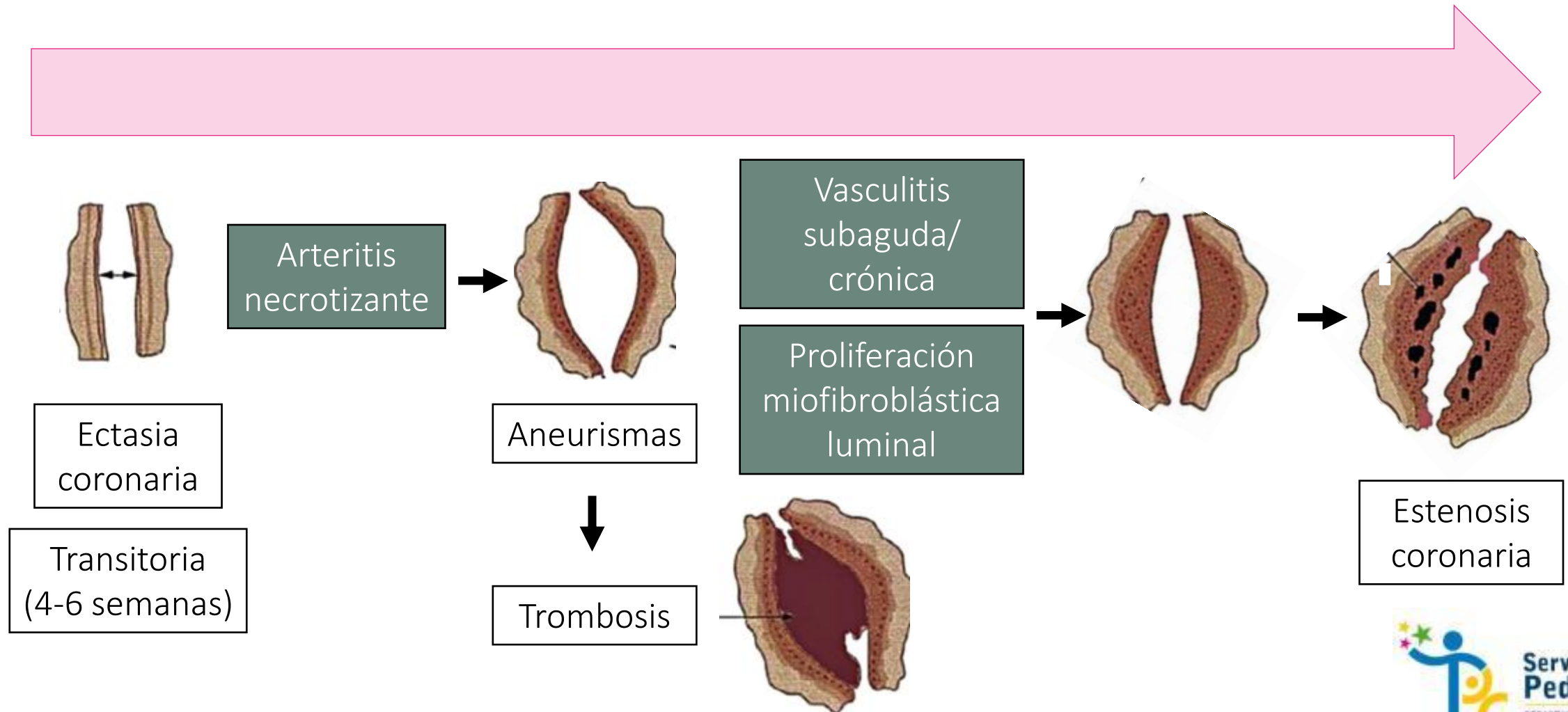
- Secundarias a inflamación en fase aguda
- Insuficiencia mitral más frecuente (25%)
- Transitorias en la mayoría de los casos

PERICARDITIS



- 6-24% de los casos
- Leve y transitoria

AFECTACIÓN CARDIACA: ANOMALÍAS CORONARIAS



AFECTACIÓN CARDIACA: ANOMALÍAS CORONARIAS

- Aparecen en la fase **aguda** de la enfermedad y marcan el **pronóstico**
- No producen síntomas, salvo que aparezca isquemia o rotura de aneurismas
- Suelen aparecer en regiones **proximales**, con extensión distal
- Según el tamaño:
 - Ectasia coronaria: **z score ≥ 2 y $< 2,5$**
 - Aneurismas pequeños: **z score $\geq 2,5$ a < 5**
 - Aneurismas medianos: **z score ≥ 5 a < 10 y/o diámetro < 8 mm**
 - Aneurismas gigantes: **z score ≥ 10 y/o diámetro ≥ 8 mm**
- Según la morfología: saculares o fusiformes
- Diagnóstico: ecocardiograma +/- angio TC coronario, cardio RM, coronariografía

AFECTACIÓN CARDIACA: ANOMALÍAS CORONARIAS

TRATAMIENTO

- Importante tratamiento **precoz** con **inmunoglobulinas**
- Asociar **corticoides** si:
 - Alto riesgo
 - Enfermedad grave
 - Persistencia o reaparición de la fiebre
- **Infliximab**: disminuye el proceso inflamatorio pero no las secuelas cardiacas
- **Anakinra** (anti IL-1): mejoría de las secuelas cardiacas a corto plazo

Alto riesgo de aneurismas:

- Edad < 6 meses
- Sexo masculino
- Kawasaki incompleto
- Elevación marcada de RFA
- Retraso en el tratamiento
- Resistencia a IGIV

AFECTACIÓN CARDIACA: ANOMALÍAS CORONARIAS

■ Prevención de trombosis:

- Aneurismas **pequeños**: **AAS** 3-5 mg/kg/día hasta desaparición
- Aneurismas **medianos**: **AAS + clopidogrel** hasta disminución de tamaño
- Aneurismas **grandes**: **AAS + clopidogrel +/- HBPM** hasta disminución de tamaño

■ Tratamiento trombosis:

- **AAS + alteplasa + heparina i.v. +/- abciximab**
- **Cateterismo para restaurar el flujo**

AFECTACIÓN CARDIACA: ANOMALÍAS CORONARIAS

SEGUIMIENTO

El 15% de aneurismas desaparece en los 3 primeros meses y la mayoría en 2 años

- Valoración cardiológica al **diagnóstico**, a la **2ª/3ª** y a la **6ª semana**
- En función de la afectación cardiaca:
 - Ectasia: alta a los 12 meses, revisión cada 2-5 años si persiste ectasia
 - Aneurismas pequeños/medianos: cada 6-12 meses hasta regresión o disminución
 - Aneurismas gigantes: semanal 6 semanas, posteriormente cada 1-2 meses el primer año
- **Prevención de riesgo cardiovascular**
- Valorar pruebas de estrés miocárdico o angiografía coronaria







Treatment and Coronary Artery Aneurysm Formation in Kawasaki Disease: A Per-Day Risk Analysis

Diana van Stijn, MD¹, Justin M. Korbee, MD¹, Stejara A. Netea, MD¹, Vera C. de Winter, MSc¹, Koos A. H. Zwinderman, MD, PhD², Irene M. Kuipers, MD, PhD^{3,*}, and Taco W. Kuijpers, MD, PhD^{1,*}

Journal of the American Heart Association

ORIGINAL RESEARCH

Kawasaki Disease With Coronary Artery Lesions Detected at Initial Echocardiography

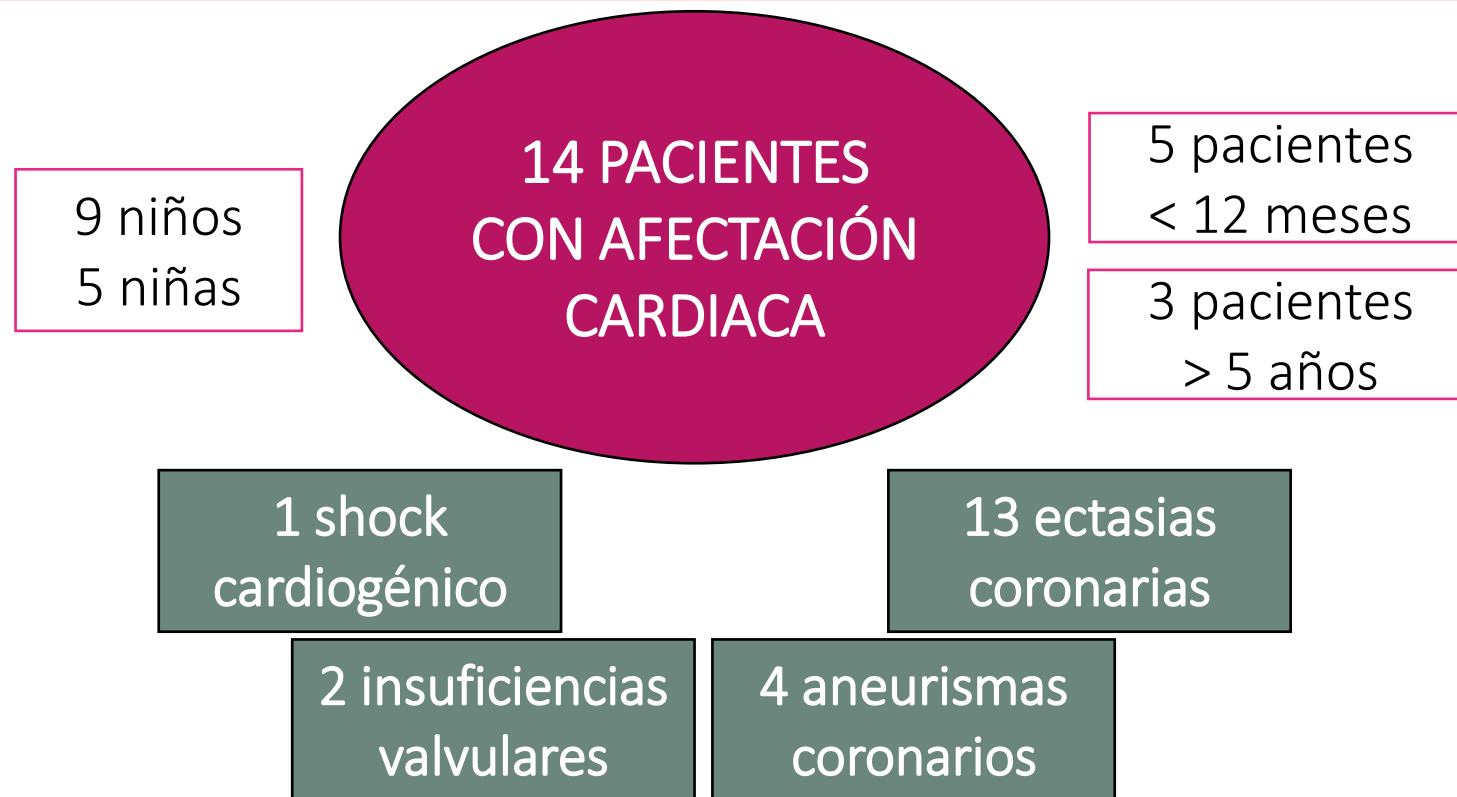
Ryusuke Ae , MD, PhD; Ryan A. Maddox, PhD; Joseph Y. Abrams, PhD; Lawrence B. Schonberger, MD; Yosikazu Nakamura, MD, MPH; Masanari Kuwabara , MD, PhD; Nobuko Makino, MD, PhD; Koki Kosami , MD; Yuri Matsubara, MD; Daisuke Matsubara, MD, PhD; Teppei Sasahara, MD, PhD; Ermias D. Belay , MD

La administración de IGIV > 10 días de fiebre se relaciona con dos veces más riesgo de aparición de aneurismas que su administración < 10 días

Pacientes con retraso diagnóstico o presencia de aneurismas en el ecocardiograma inicial tienen mayor riesgo de resistencia al tratamiento con IGIV

REVISIÓN DE CASOS

37 pacientes pediátricos con diagnóstico de enfermedad de Kawasaki entre 2016 y 2023 en el Hospital General Universitario de Alicante



REVISIÓN DE CASOS

HALLAZGOS ECOCARDIOGRÁFICOS

- En 5 de los 14 pacientes el ecocardiograma inicial decide el tratamiento con IGIV
- Todos los pacientes con ectasia coronaria, insuficiencia valvular o disfunción ventricular presentan normalización ecocardiográfica en la **6ª semana** (mayoría en la 2ª)
- Aneurismas:
 - 4 pacientes (3 aneurismas medianos y 1 gigantes)
 - 3 estabilización del tamaño y 1 regresión
 - No trombosis ni otras complicaciones

REVISIÓN DE CASOS

TRATAMIENTO

IGIV

- 10/14 pacientes reciben el tratamiento con **> 7 días** de fiebre
- 4/14 pacientes reciben el tratamiento con **> 10 días** de fiebre
- 20/23 pacientes **sin afectación cardiaca** reciben el tratamiento con **< 10 días** de fiebre
- 7 pacientes precisan 2 dosis de IGIV

REVISIÓN DE CASOS

TRATAMIENTO

Corticoides

9 pacientes, 7 de ellos resistentes a la 1ª dosis de IGIV

AAS

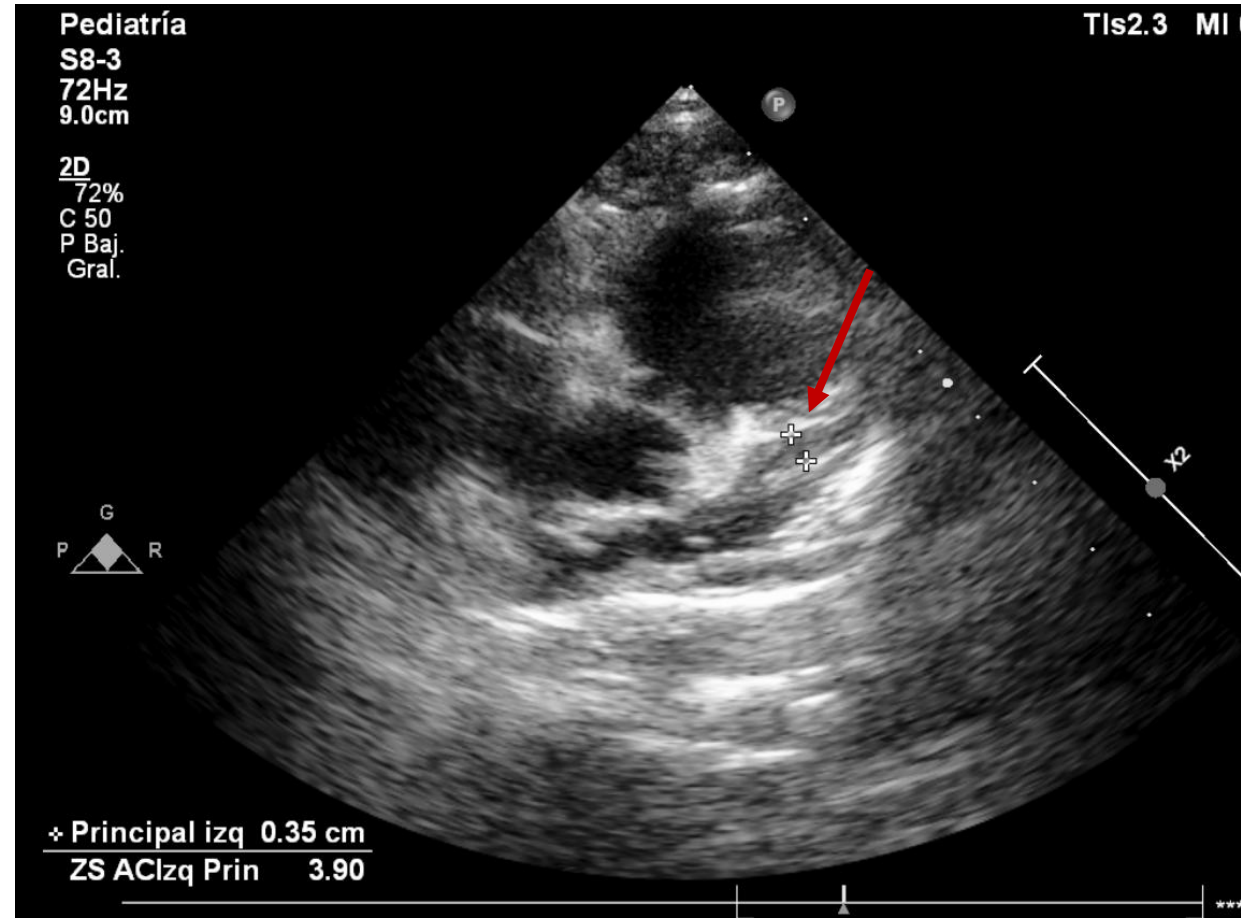
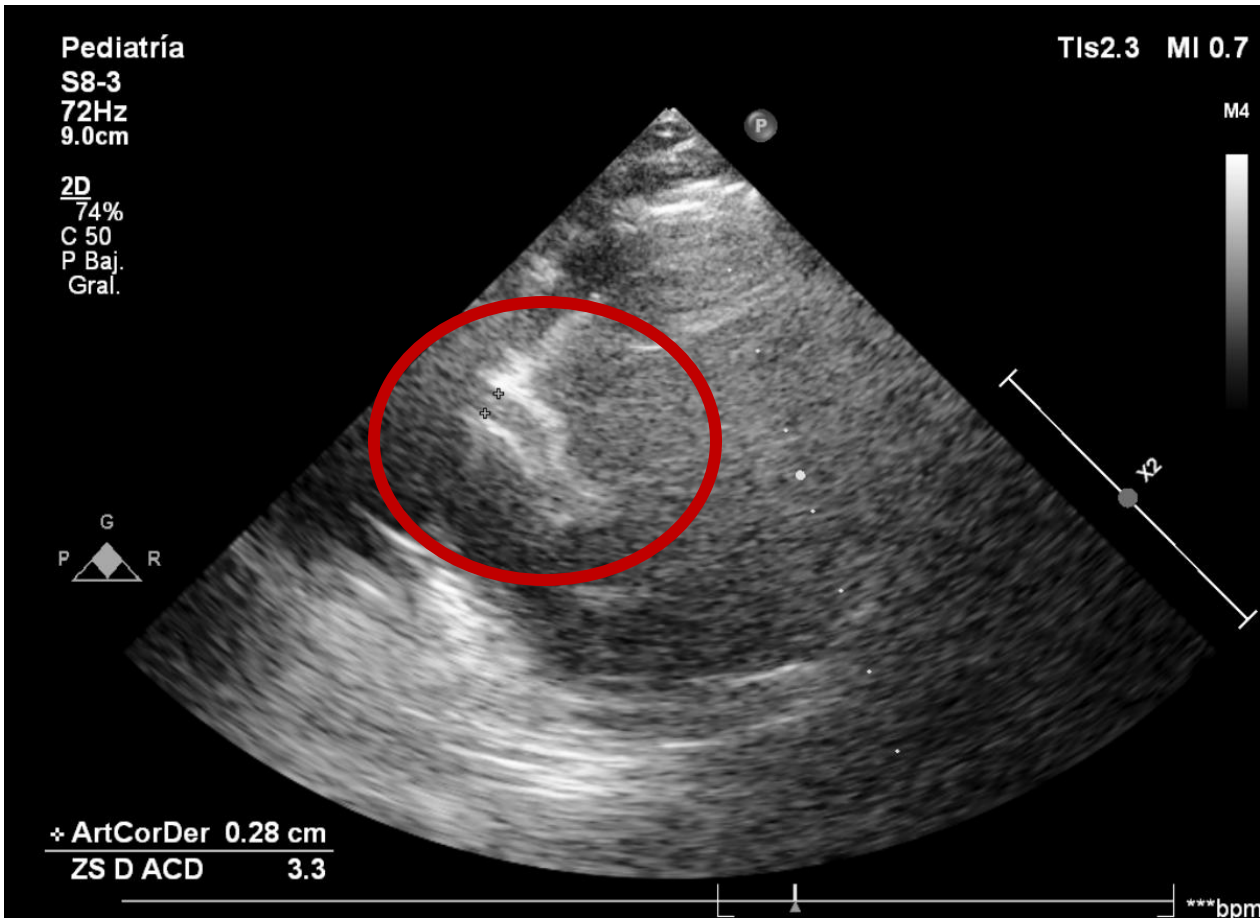
Todos los pacientes, 2 de ellos de forma indefinida por aneurismas

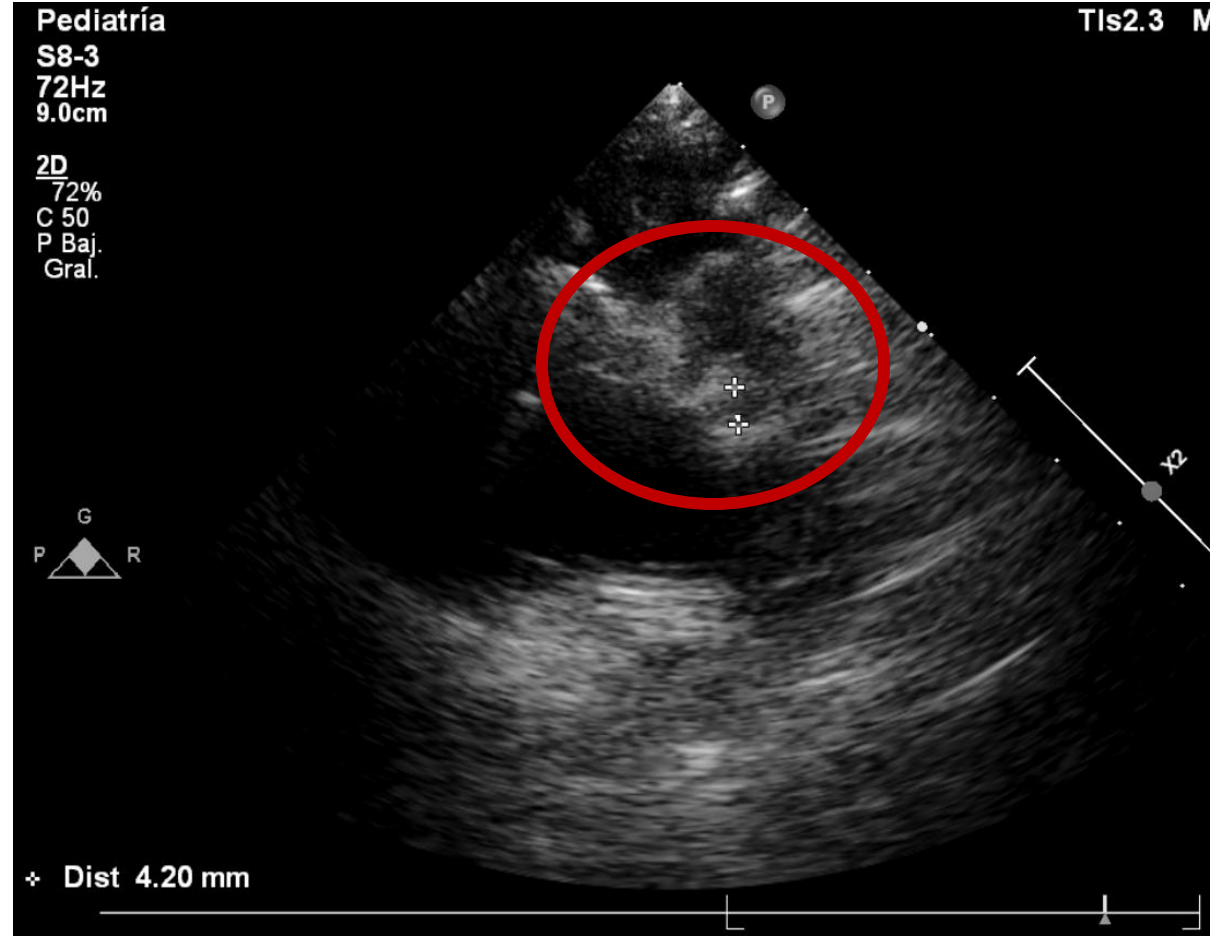
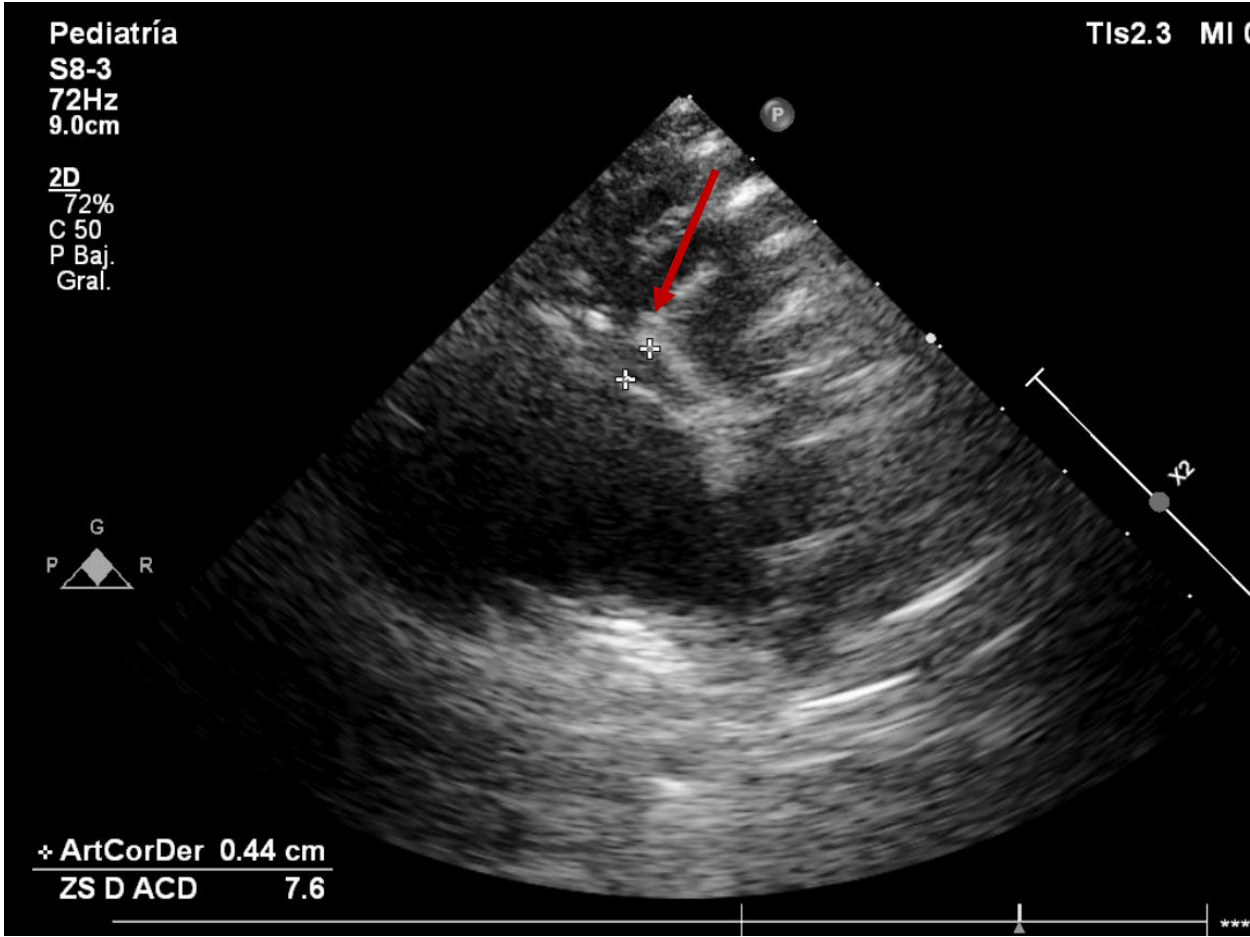
Doble antiagregación (clopidogrel)

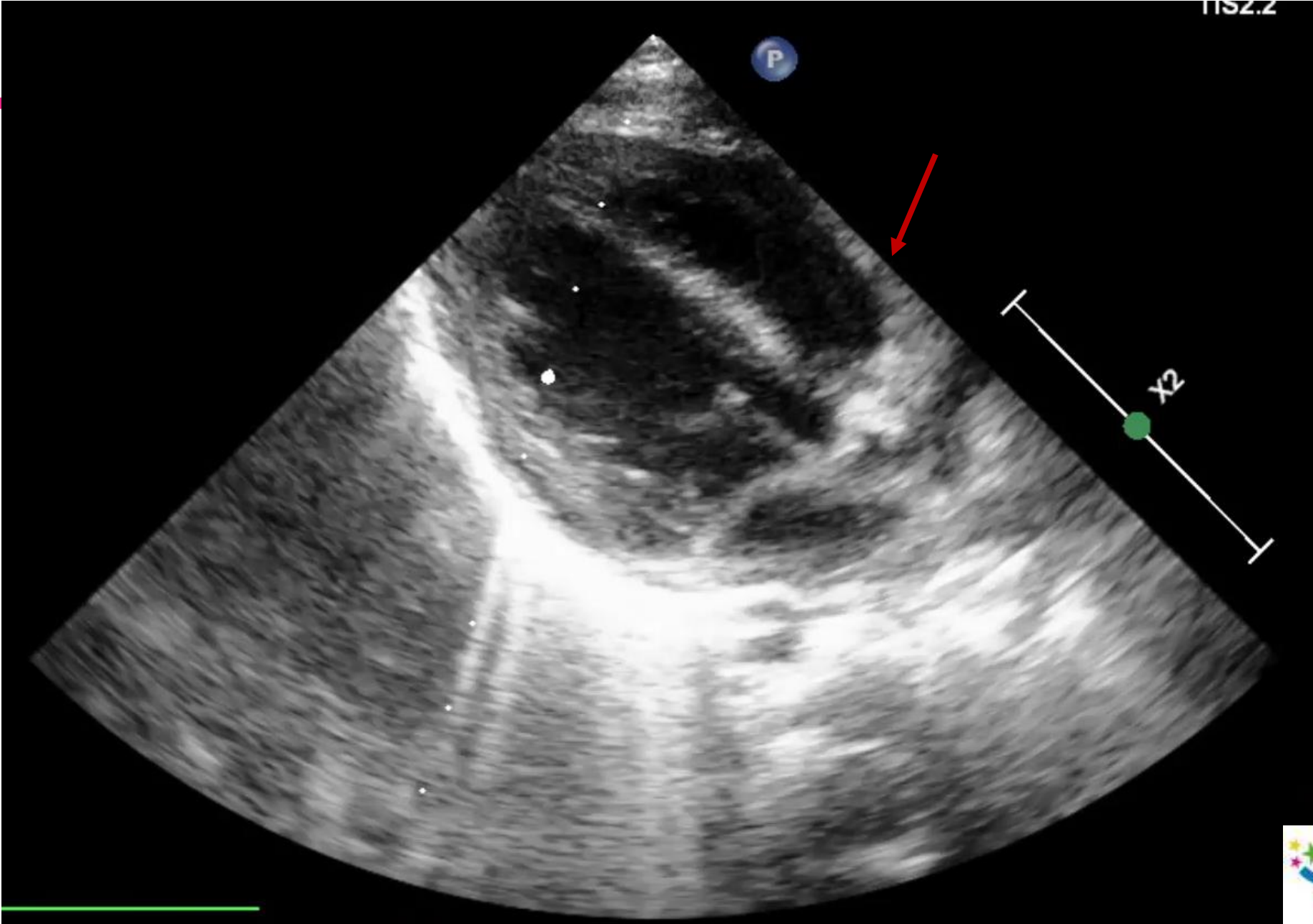
3 de los 4 pacientes con **aneurismas**
Se mantiene durante **1-2 años**

Biológicos

1 paciente recibe **Infliximab** y otro paciente **Anakinra**







**Servicio de
Pediatria**

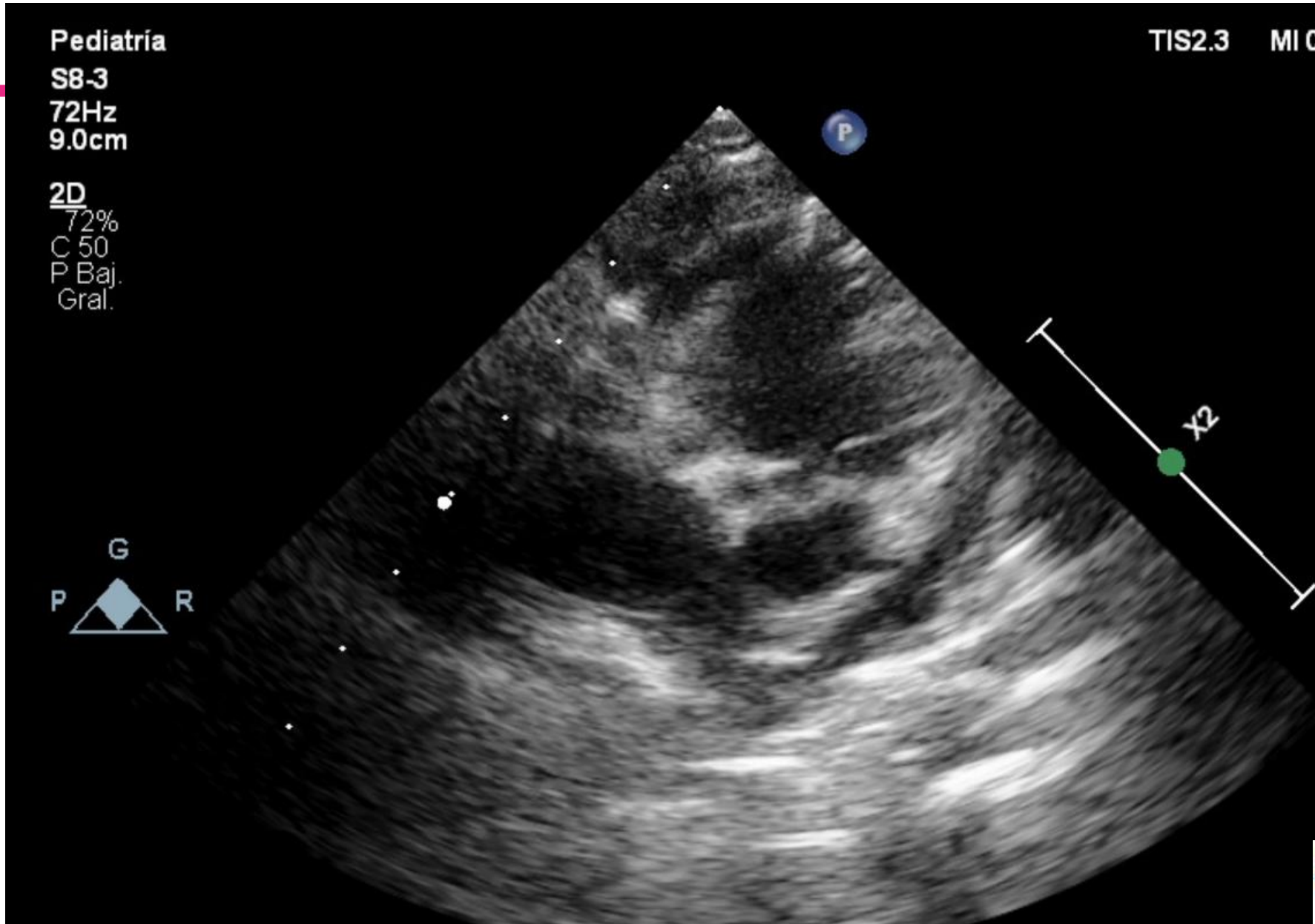
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

Pediatría

TIS2.3 MI 0

S8-3
72Hz
9.0cm

2D
72%
C 50
P Baj.
Gral.



Servicio de
Pediatría
DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

CONCLUSIONES

- La enfermedad de Kawasaki es la primera causa de enfermedad cardíaca adquirida en países desarrollados
- El ecocardiograma es la prueba fundamental para el estudio de la afectación coronaria
- La administración precoz de inmunoglobulinas ha demostrado disminuir el riesgo de afectación coronaria
- Se debe realizar un seguimiento cardiológico a largo plazo y adecuar el tratamiento al riesgo cardiovascular

BIBLIOGRAFÍA

- Barrios Tascón A, Centeno Malfaz F, Rojo Sombrero H, Fernández Cooke E, Sánchez Manubens J, Pérez-Lescure Picarzo J, Grupo de Cardiología Clínica SECPC. Consenso nacional sobre diagnóstico, tratamiento y seguimiento cardiológico de la enfermedad de Kawasaki. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2018; 89:188.e1-e22.
- McCrindle BW, Harris KC. Coronary Artery Aneurysms After Kawasaki Disease: Understanding the Pathology. *Can J Cardiol*. 2018; 34:1094-1097.
- Ae R, Maddox RA, Abrams JY, Schonberger LB, Nakamura Y, Kuwabara M, et al. Kawasaki Disease With Coronary Artery Lesions Detected at Initial Echocardiography. *J Am Heart Assoc*. 2021; 10:e019853.
- van Stijn D, Korbee JM, Netea SA, de Winter VC, Zwinderman KAH, Kuipers IM, et al. Treatment and Coronary Artery Aneurysm Formation in Kawasaki Disease: A Per-Day Risk Analysis. *J Pediatr*. 2022; 243:167-172.
- Dionne A, Ibrahim R, Gebhard C, Bakloul M, Selly JB, Leye M, et al. Coronary Wall Structural Changes in Patients With Kawasaki Disease: New Insights From Optical Coherence Tomography (OCT). *J Am Heart Assoc*. 2015; 19:e001939.

AFECTACIÓN CARDIACA EN LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

**AUTOR: BELÉN GARCÍA RUIZ DE CENZANO. R3
PEDIATRÍA**

CORREO-E: GARCIA_BELENRUI@GVA.ES