



Enfermedad de Kawasaki: papel del pediatra después del diagnóstico

Fabiola López-Madrigal^{1,*}

¹ Ex Residente de Cardiología Pediátrica, UMAE Hospital de Pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México.

La enfermedad de Kawasaki (EK) se ha estudiado ampliamente, se caracteriza por ser aguda, autolimitada y de causa desconocida. Afecta con mayor frecuencia a menores de cinco años de edad, se trata de una inflamación sistémica que involucra arterias de mediano calibre.¹

Actualmente es la causa más frecuente de cardiopatía adquirida en la infancia. La incidencia más alta se da en Japón con 264.8 casos por cada 100,000 niños menores de cinco años. Se sabe que existe predisposición genética que interactúa con la exposición a agentes patogénicos en el ambiente, debido a que se manifiesta más comúnmente durante el invierno y primavera en el género masculino (relación 1.5:1, con respecto al femenino).^{1,2} En México el primer caso se describió en 1977, un estudio realizado por Del Ángel en 2009 en un centro de especialidades médicas de los servicios de salud de Veracruz del Instituto Mexicano del Seguro Social reportó una prevalencia de 0.42%, es decir se identificaron 15 casos de EK entre 3,561 egresos hospitalarios del Departamento de Pediatría en un periodo de cinco años.³

El diagnóstico de la EK es clínico y se establece de acuerdo con los criterios de: fiebre prolongada, conjuntivitis, inflamación difusa de mucosas, dermatosis polimorfa y edema indurado de pies y manos con descamación de las puntas de los dedos, así como presencia delinfadenopatía no supurativa.¹⁻⁴

Si el paciente no completa los criterios clásicos, debe considerarse el diagnóstico ante un niño con fiebre ≥ 5 días y con 2-3 criterios clínicos o al lactante con fiebre inexplicable ≥ 7 días y si presenta proteína C reactiva ≥ 3 mg/dL y/o velocidad de sedimentación globular ≥ 40 mm/h, además de uno de los incisivos enumerados a continuación:¹

- Al menos tres de las siguientes alteraciones bioquímicas: anemia para la edad; plaquetas $\geq 450,000$ después del séptimo día de fiebre; albúmina ≤ 3 g/dL; alaninotransaminasa elevada; leucocitos $\geq 15,000/\text{mm}^3$ y ≥ 10 leucocitos por campo en la orina.
- Ecocardiograma positivo definido como arteria coronaria descendente anterior ≥ 2.5 índice Z; presencia de aneurisma de arteria coronaria o ≥ 3 de los siguientes factores: función ventricular izquierda disminuida, insuficiencia mitral, derrame pericárdico o índice Z de las arterias coronarias descendente anterior o derecha de 2 a 2.5.

Histológicamente la EK se caracteriza por una vasculitis necrotizante aguda en las primeras dos semanas de la enfermedad. Hay predominio de neutrófilos que dañan el endotelio de las arterias coronarias, la capa adventicia resulta más afectada con desarrollo de aneurismas. Subsecuentemente aparece una vasculitis subaguda/crónica con sustitución del infiltrado por linfocitos, eosinófilos, células plasmáticas, linfocitos T y macrófago, además de nuevos capilares y miofibroblastos, convirtiéndose en un proceso más proliferativo que cicatricial que ocasiona estenosis arterial progresiva a lo largo de los años.^{2,4}

La prevalencia de aneurismas de arterias coronarias es de 25% y representa 5% de los síndromes corona-

* Correspondencia: FLM, fabiolalopezmadrigal@hotmail.com

Conflicto de intereses: La autora declara que no tiene.

Citar como: López-Madrigal F. Enfermedad de Kawasaki: papel del pediatra después del diagnóstico. Rev Mex Pediatr 2017; 84(3):83-87.

[Kawasaki disease: pediatrician role after diagnosis]

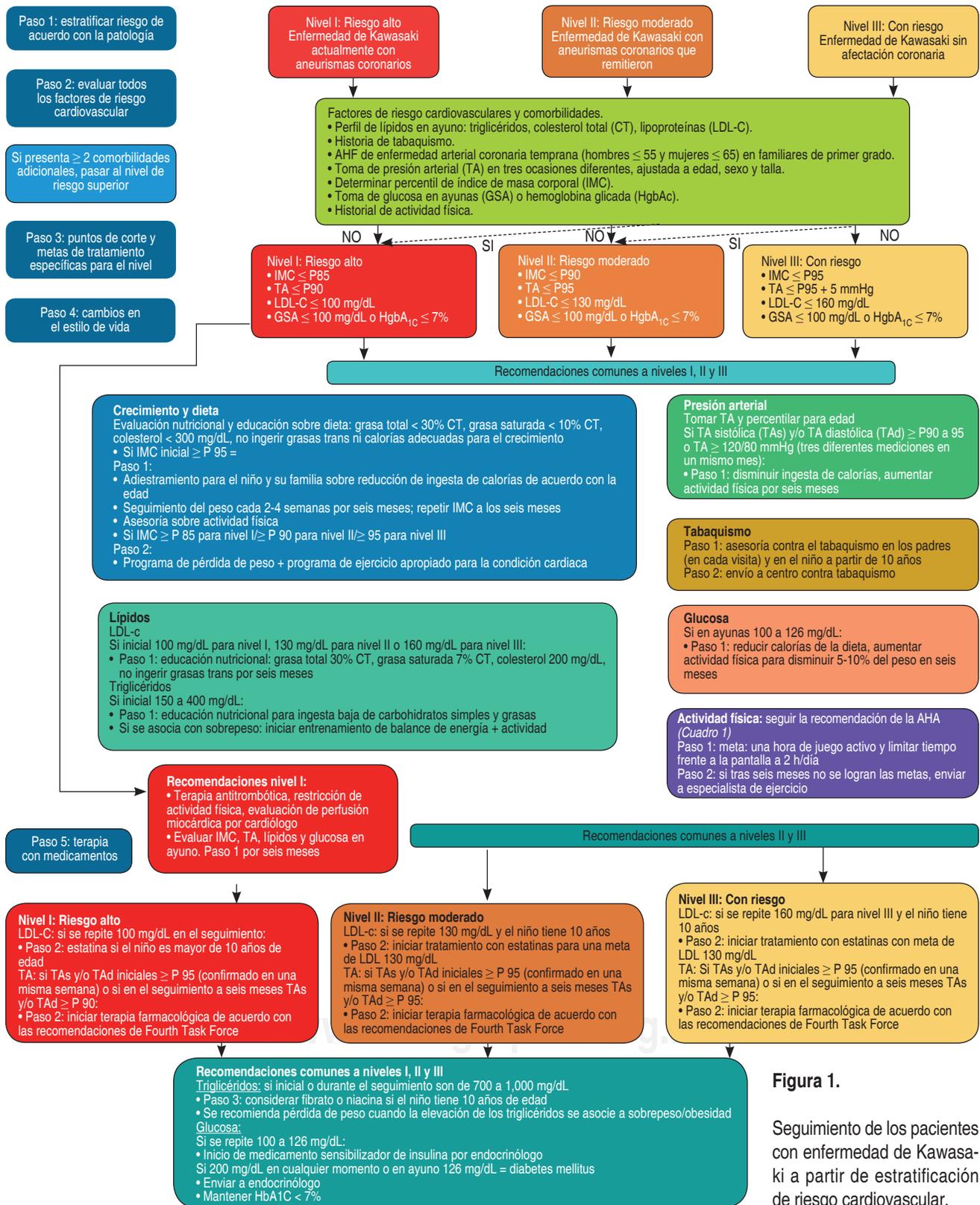


Figura 1.

Seguimiento de los pacientes con enfermedad de Kawasaki a partir de estratificación de riesgo cardiovascular.

Cuadro 1. Asesoría y evaluación a largo plazo de pacientes con enfermedad de Kawasaki, de acuerdo a las recomendaciones de la AHA: 2004 y 2017.

Nivel de riesgo	2017: Evaluación y tratamiento del riesgo cardiovascular ^a	2004: Seguimiento ^a	2017: Asesoría sobre actividad física ^b	2004: Actividad física ^b	2017: Asesoría reproductiva	2004: Asesoría reproductiva
1: sin afectación coronaria	Al año del diagnóstico	Evaluar riesgo cardiovascular en intervalos de 5 años	Promover en cada visita	Sin restricción tras las primeras 6-8 semanas	De acuerdo con la edad, sin medicación	No contemplado
2: sólo dilatación	Al año del diagnóstico	Evaluar riesgo cardiovascular en intervalos de 3-5 años	Promover en cada visita	Sin restricción tras las primeras 6-8 semanas	De acuerdo con la edad, sin medicación	No contemplado
3.1: aneurismas pequeños, actuales o persistentes	Al año del diagnóstico	Anual	Promover en cada visita; restringir deportes de contacto	< 11 años sin restricción tras las primeras 6-8 semanas; 11-20 años registrar con prueba de estrés, perfusión miocárdica; evitar deportes de contacto en quienes reciben agentes antiplaquetarios	Precauciones para anticoncepción y embarazo	No contemplado
3.2: aneurismas pequeños que regresaron a la normalidad o a sólo dilatación	Al año del diagnóstico y después, cada 2 años	No contemplado	Promover en cada visita	No contemplado	De acuerdo con la edad, sin medicación	No contemplado
4.1: aneurismas medianos, actuales o persistentes	Al año del diagnóstico	Anual	Promover en cada visita; restringir deportes de contacto; autolimitación	< 11 años sin restricción tras las primeras 6-8 semanas; 11-20 años registrar con prueba de estrés, perfusión miocárdica; evitar deportes de contacto en quienes reciben agentes antiplaquetarios	Precauciones para anticoncepción y embarazo	No contemplado
4.2: aneurismas medianos que regresaron a aneurismas pequeños	Cada año	No contemplado	Promover en cada visita; restringir deportes de contacto; autolimitación	No contemplado	Precauciones para anticoncepción y embarazo	No contemplado

Continúa cuadro 1. Asesoría y evaluación a largo plazo de pacientes con enfermedad de Kawasaki, de acuerdo a las recomendaciones de la AHA: 2004 y 2017.

Nivel de riesgo	2017: Evaluación y tratamiento del riesgo cardiovascular ^a	2004: Seguimiento ^a	2017: Asesoría sobre actividad física ^b	2004: Actividad física ^b	2017: Asesoría reproductiva	2004: Asesoría reproductiva
4.3: aneurismas medianos que regresaron a la normalidad o a sólo dilatación	Cada 2 años	No contemplado	Promover en cada visita: restringir deportes de contacto; autolimitación	No contemplado	Precauciones para anticoncepción y embarazo	No contemplado
5.1: aneurismas grandes o gigantes, actuales o persistentes	Cada 6-12 meses	Cada 6-12 meses	Promover en cada visita: restringir deportes de contacto; autolimitación	Deben evitarse deportes de contacto o alto impacto por riesgo de sangrado; la recomendación sobre otras actividades físicas deben guiarse por prueba de estrés o perfusión miocárdica	Precauciones para anticoncepción y embarazo	Altamente recomendado
5.2: aneurismas grandes o gigantes, que regresaron a aneurismas medianos	Cada año	No contemplado	Promover en cada visita: restringir deportes de contacto; autolimitación		Precauciones para anticoncepción y embarazo	No contemplado
5.3: aneurismas grandes o gigantes, que regresaron a aneurismas pequeños	Cada año	No contemplado			Precauciones para anticoncepción y embarazo	No contemplado
5.4: aneurismas grandes o gigantes que regresaron a la normalidad o a sólo dilatación	Cada 2 años	No contemplado			Precauciones para anticoncepción y embarazo	No contemplado

Modificado de: *Circulation*. 2017; 135: e01-e73 y *Circulation*. 2006; 114: 2710-2738. AHA: American Heart Association.

^a Debe proveerse asesoría general sobre un estilo de vida saludable en cada visita (puede brindarlo el médico de primer contacto).

^b Las restricciones para deportes de contacto aplican a pacientes que reciben anticoagulación o terapia antiplaquetaria doble; autolimitación se refiere a permitir a los pacientes participar de acuerdo con sus habilidades razonables, sin coerción ni presión para desempeñarse o hacer un esfuerzo excesivo (por el paciente, padres, entrenadores).

rios agudos en menores de 40 años. Dicha prevalencia se reduce a 4% si los pacientes reciben tratamiento con inmunoglobulina a 2g/kg dentro de los primeros 10 días del diagnóstico.^{1,5}

La severidad de las lesiones coronarias determina las complicaciones cardiovasculares y secuelas a largo plazo. De esta forma, el pronóstico para los pacientes con aneurismas gigantes (≥ 8 mm o valor $z \geq 10$ del diámetro luminal para la superficie corporal) es en extremo preocupante, ya que éstos tienen una supervivencia a 30 años de 88%, 16% presentarán infarto al miocardio y 59% requerirán revascularización dentro de los siguientes 25 años a partir del diagnóstico.^{1,4,6}

Pese a que existe regresión angiográfica de los aneurismas en 50% de los pacientes tras dos años del inicio de la enfermedad, los vasos persisten histopatológicamente alterados con engrosamiento asimétrico y rigidez incrementada. Estas anormalidades son independientes de otros factores que propician aterosclerosis, disfunción endotelial y disminución del calibre de la luz arterial.^{1,4-9}

Incluso en ausencia de enfermedad coronaria, los pacientes con EK también muestran bajos niveles de HDL-c, elevación de LDL-c y colesterol total;^{10,11} mientras que los adultos jóvenes que padecieron la enfermedad, presentan frecuencias mayores de hipertensión arterial, hiperlipidemia, diabetes y obesidad.^{12,13}

Si un paciente no muestra lesión coronaria, la *American Heart Association* (AHA) sugiere el alta por parte del cardiólogo pediatra entre 1 y 12 meses después del diagnóstico. Sin embargo, y por lo ya mencionado, ese niño ya cuenta con riesgo cardiovascular elevado y debe tener seguimiento de forma integral por el pediatra, siguiendo la estratificación de riesgo (*Figura 1*) de acuerdo con las recomendaciones para la vigilancia de los niños con EK dictadas por la AHA.⁴

En 2017 se publicó la actualización de las recomendaciones para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de niños con EK. La AHA nuevamente sugiere que el médico primario brinde asesoría general en relación con el estilo de vida, plan de alimentación y promoción de actividad física en cada visita. Por otra parte, debe evaluarse la presión arterial, perfil de lípidos, índice de masa corporal y circunferencia de cintura por lo menos una vez al año a partir del diagnóstico de EK (clase IIa, nivel de evidencia C), así como evitar el tabaquismo.¹ En el *cuadro 1* se resumen dichas recomendaciones, además de comparar las actuales con las anteriores emitidas en 2004.¹⁴

REFERENCIAS

1. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation*. 2017; 135(17): e927-e999.
2. Wang CL, Wu YT, Liu CA, Kuo HC, Yang KD. Kawasaki disease: infection, immunity and genetics. *Pediatr Infect Dis J*. 2005; 24(11): 998-1004.
3. Diagnóstico y tratamiento del síndrome mucocutáneo linfonodular (síndrome de Kawasaki). Guía de Práctica Clínica CENETEC. 2010. Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/395_IMSS_10_Kawasaki/EyR_IMSS_395_10.pdf
4. Kavey RE, Allada V, Daniels SR, Hayman LL, McCrindle BW, Newburger JW et al. Cardiovascular risk reduction in high-risk pediatric patients: a scientific statement from the American Heart Association Expert Panel on Population and Prevention Science; the Councils on Cardiovascular Disease in the Young, Epidemiology and Prevention, Nutrition, Physical Activity and Metabolism, High Blood Pressure Research, Cardiovascular Nursing, and the Kidney in Heart Disease; and the Interdisciplinary Working Group on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2006; 114(24): 2710-2738.
5. Fukazawa R. Long-term prognosis of Kawasaki disease: increased cardiovascular risk? *Curr Opin Pediatr*. 2010; 22(5): 587-592.
6. Benseler SM, McCrindle BW, Silverman ED, Tyrrell PN, Wong J, Yeung RS. Infections and Kawasaki disease: implications for coronary artery outcome. *Pediatrics*. 2005; 116(6): e760-e766.
7. Burns JC, Glodé MP. Kawasaki syndrome. *Lancet*. 2004; 364(9433): 533-544.
8. Senzaki H. Long-term outcome of Kawasaki disease. *Circulation*. 2008; 118(25): 2763-2772.
9. Kuo HC, Yang KD, Chang WC, Ger LP, Hsieh KS. Kawasaki disease: an update on diagnosis and treatment. *Pediatr Neonatol*. 2012; 53(1): 4-11.
10. Cho HJ, Yang SI, Kim KH, Kim JN, Kil HR. Cardiovascular risk factors of early atherosclerosis in school-aged children after Kawasaki disease. *Korean J Pediatr*. 2014; 57(5): 217-221.
11. Chen X, Zhao ZW, Li L, Chen XJ, Xu H, Lou JT et al. Hypercoagulation and elevation of blood triglycerides are characteristics of Kawasaki disease. *Lipids Health Dis*. 2015; 14: 166.
12. Silva AA, Maeno Y, Hashmi A, Smallhorn JF, Silverman ED, McCrindle BW. Cardiovascular risk factors after Kawasaki disease: a case-control study. *J Pediatr*. 2001; 138(3): 400-405.
13. Garg J, Krishnamoorthy P, Palaniswamy C, Paudel R, Chatterjee S, Ahmad H et al. Prevalence and predictors of coronary artery disease in adults with Kawasaki disease. *Cardiol Young*. 2015; 25(6): 1124-1129.
14. 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(6): 1708-1733.