



Artículo original

Enfermedad de Kawasaki en Panamá

Ícaro de Macedo Leandro*, Roberto Blandón Calderón*, Ana Eloísa Leandro Villalaz*

Palabras claves:

Enfermedad de Kawasaki, vasculitis, aneurismas coronarios.

Keywords:

Enfermedad de Kawasaki, vasculitis, aneurismas coronarios.

**Hospital del Niño de Panamá. **Hospital Santo Tomás.*

Correspondencia a:

Dr. Ícaro Leandro

Correo electrónico:

ileandro@cablonda.net

Resumen

La Enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda, febril, sistémica, de etiología desconocida y que se presenta principalmente en niños menores de cinco (5) años de edad. Actualmente es la principal causa de cardiopatía adquirida en la infancia en países desarrollados. Objetivo: Describir las características clínico-epidemiológicas y respuesta al tratamiento de una serie de pacientes admitidos en el Hospital del Niño de Panamá con diagnóstico de EK y llamar la atención sobre la importancia de un diagnóstico precoz de la EK. Material y Métodos: Estudio descriptivo de una serie de casos de cuarenta (40) niños con EK admitidos entre junio 2011 y abril 2014 en el Hospital del Niño de Panamá. Resultados: El 68.2% eran varones con edades entre los 7 meses y 6 años, el 100% presentó la forma clásica de la EK, con 7 casos de miocarditis y 3 casos con alteraciones coronarias. La EK fue diagnosticada con un promedio de 3.8 días del inicio del cuadro febril y el tratamiento resultó eficaz con desaparición de las alteraciones cardíacas en un periodo de 10 a 30 días. Conclusión: La mayor parte de los pacientes fueron varones (68%) con una edad media de 2.39 años. Los síntomas que presentaron fueron los ya conocidos. El tratamiento utilizado fue Inmunoglobulina intravenosa a 2mg/kg y ácido acetilsalicílico (AAS) en dosis de 80 a 100 mg/kg/día. Se destaca la importancia del diagnóstico temprano de la enfermedad.

Abstract

Kawasaki Disease (KD) is an acute, febrile, systemic vasculitis of unknown etiology that occurs mainly in children under five (5) years of age. It is currently the leading cause of acquired heart disease in children in developed countries. Objective: To describe the clinical and epidemiological characteristics and response to treatment of a number of patients admitted to the Children's Hospital of Panama diagnosed with KD and draw attention to the importance of early diagnosis of the KD. Material and Methods: A descriptive study of a case series of forty (40) children with KD admitted between June 2011 and April 2014 in the Children's Hospital of Panama. Results: 68.2% were males between the ages of 7 months and 6 years, 100% presented the classic form of KD, with 7 cases of myocarditis and 3 patients with coronary abnormalities. KD was diagnosed with an average of 3.8 days of onset of fever and treatment was effective with disappearance of cardiac disorders in a period of 10-30 days. Conclusion: Most of the patients were male (68%) with a mean age of 2.39 years. They presented symptoms that were already known. Treatment Intravenous immunoglobulin was used to 2mg / kg and acetylsalicylic acid (ASA) in doses of 80 to 100 mg / kg / day. The importance of early diagnosis of the disease is emphasized.

INTRODUCCIÓN

La EK fue descrita por primera vez en Japón por el Dr. Tomisaku Kawasaki en 1967 [1], afecta a arterias de pequeño y mediano calibre en diferentes órganos y tejidos, pero principalmente las arterias coronarias.

En un 20 al 25% de los pacientes no tratados oportunamente, o los que presentan resistencia al tratamiento se evidencian dilataciones y aneurismas de las arterias coronarias, lo que puede ocasionar: trombosis o estenosis coronaria, infarto del miocardio, ruptura del aneurisma y muerte súbita [2].

En países desarrollados la EK ha sustituido a la Fiebre Reumática como la primera causa de cardiopatía adquirida en la infancia [3]. La mayoría de los casos de EK ocurren en niños pequeños, un 50% en los primeros dos años de vida y un 80% en pacientes menores de 5 años. Es rara antes de los tres meses y después de los ocho años de edad [4], y existe una mayor incidencia en los niños en relación a las niñas 1.5 a 1.

La incidencia anual de la EK varía según diferentes países pero es mucho mayor en Japón y países asiáticos. En Japón la incidencia es de 100 a 120 casos por 100,000 niños menores de 5 años. En los Estados Unidos la incidencia es de 17 por 100,000 niños, siendo mayor en los niños de origen asiático y en Inglaterra la incidencia es de 8.9 por 100,000 niños. La mayor incidencia de la EK entre asiáticos, sus descendientes y entre familiares favorece la idea de una predisposición genética.

Se desconoce la incidencia de EK en América Latina. La mortalidad es menor del 1% cuando el tratamiento se realiza precozmente y la recidiva es menor del 3% [5]. La etiología es desconocida aunque datos clínicos y epidemiológicos sugieren etiología infecciosa, ya que se observa un predominio de casos en el invierno y primavera, hay brotes epidémicos y la naturaleza aguda del cuadro clínico.

El diagnóstico es clínico y los criterios propuestos por la American Heart Association [AHA] son la base para el diagnóstico. Los criterios son: fiebre de más de 5 días sin causa aparente y por lo menos 4 de los 5 criterios: exantema polimorfo, adenopatías cervicales, conjuntivitis bilateral no exudativa, extremidades con eritema y/o edema en la fase aguda, con descamación periungueal o perineal en la convalecencia y alteraciones orofaríngeas (labios congestivos y fisurados, hiperemia faríngea, lengua aframbuesada [6-7]. Se considera la EK atípica o incompleta cuando el paciente con fiebre prolongada, no cumple con por lo menos cuatro de los criterios de diagnóstico.

Las pruebas de laboratorio en la EK no son ni específicas ni diagnósticas. En la fase aguda se pueden observar: leucocitosis, anemia, aumento de la velocidad de eritrosedimentación (VES) y de la proteína C reactiva (PCR). Existe un aumento del número de plaquetas a partir de la segunda semana con pico alrededor de los 21 días. Puede haber hipoalbuminemia, alteración de los lípidos, elevación de la bilirrubina, transaminasas y de la deshidrogenasa láctica.

Las alteraciones cardíacas aunque no son criterios diagnósticos son la principal causa de morbilidad y mortalidad de la EK. Durante la fase aguda un 50% de los pacientes presenta miocarditis leve que se manifiesta por taquicardia, alteraciones del EKG y ritmo de galope. Es rara la insuficiencia cardíaca o arritmias y se puede observar pericarditis y valvulitis principalmente mitral. La complicación más grave de la EK es la dilatación o aneurisma de las arterias coronarias que se presenta entre la segunda y cuarta semana de la EK hasta en un 25% de los niños no tratados [6].

Por ser una enfermedad de incidencia desconocida en Panamá, el objetivo de este trabajo es: describir las características clínico-epidemiológicas y respuesta al tratamiento de una serie de pacientes admitidos en el Hospital del Niño de Panamá con diagnóstico de EK y llamar la atención sobre la importancia de un diagnóstico precoz de la EK.

MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo. Seguimiento de un grupo de 40 pacientes admitidos en el Hospital del Niño de Panamá entre junio del 2011 y abril del 2014 con diagnóstico de EK según los criterios de la American Heart Association [8].

La información se recolectó por examen físico de los pacientes e interrogatorio a sus padres. Los pacientes fueron evaluados diariamente durante su hospitalización y posteriormente en la consulta externa del Hospital del Niño. A todos los pacientes se les realizó ecocardiograma bidimensional con doppler a color a su admisión en sala, que se repitió cada 7 días hasta el egreso y posteriormente en forma ambulatoria de acuerdo con protocolos de seguimiento ya establecidos [9]. Fueron revisados datos bio-demográficos y las siguientes características clínicas:

- Días de evolución de la enfermedad antes del diagnóstico.
- Días de duración de la fiebre.
- Días de hospitalización.
- Resultados de laboratorio y gabinete.
- Tratamiento.

Tabla 1. Manifestaciones clínicas

Síntomas	n° de casos	frecuencia %
Fiebre >5 días	40	100%
Exantema	38	95%
Compromiso de la mucosa oral	40	100%
Inyección conjuntival	40	100%
Compromiso de extremidades	37	92.5%
Adenopatía cervical	40	100%

Tabla 2. Manifestaciones asociadas

Síntomas	n° de casos	frecuencia %
Miocarditis	7	17.5%
Aneurisma coronario	3	7.5%
Gastrointestinales	22	55%
Irritabilidad	18	45%
Artralgias	12	30%

Tabla 3. Laboratorio

Datos de Laboratorio	media	rango
Leucocitos	13500	3200-24700
Plaquetas	428300	205000-736000
VES	44.8 mm/h	20 a 62 mm/h
PCR	7.12 mg/dl	1.9 a 38 mg/dl
Leucocituria	23.5 p.c.	11 a 53 p.c.
Hemoglobina	11.2 g/dl	9 a 13.3 g/dl

Laboratorio

Los resultados de laboratorio de los pacientes se muestran en la Tabla 3.

Hospitalización y Tratamiento

El 100% de los niños recibió tratamiento con Inmunoglobulina intravenosa a 2mg/kg y ácido acetilsalicílico (AAS) en dosis de 80 a 100 mg/kg/día [8]. Solamente un (1) paciente persistió febril por más de 24 horas después de la Inmunoglobulina y se le administró una segunda dosis de inmunoglobulina IV con desaparición del cuadro febril en menos de 12 horas. EL AAS a dosis antiinflamatorias se administró hasta 48 horas después de la desaparición de la fiebre, y se utilizó en dosis antiagregante por un promedio de 7 semanas hasta la normalización de la VES y de las plaquetas. Siete niños (17.5%) presentaron cuadro de miocarditis (Tabla 4). A tres niños con miocarditis (7.5%) se les detectó dilataciones en la arteria coronaria (Tabla 5).

Los pacientes con miocarditis presentaron normalización en un promedio de 8.8 días, con rango de 7 a 10 días y las dilataciones coronarias desaparecieron entre los 10 y 30 días.

El promedio de días de hospitalización fue de 8.5 días, con rango de 5 a 23 días, y a su salida todos los pacientes fueron referidos a la consulta de Cardiología del Hospital del Niño.

RESULTADOS

La prevalencia de la Enfermedad de Kawasaki fue de 0.20% (40 casos) de un total de 19,451 pacientes egresados de las salas de hospitalización en el periodo del estudio.

Características bio-demográficas.

El 68.2% de los pacientes fueron varones y el 31.8% niñas, con una relación de 1,5:1. La edad varió entre los 7 meses y los 6 años con una media de 2.39 años. El 40.9% de los pacientes tenían 2 o menos años de edad y el 90.9% era menor de 5 años.

Del total de 40 pacientes, el 52.5% (21) residían en el distrito de Panamá, 37.5% (15) distribuidos en los distritos de Arraiján (5), San Miguelito (5) y Colón (5) y un 10% (4) distribuidos en los distritos de La Chorrera (2) y Santiago de Veraguas (2).

Días de evolución de la enfermedad antes del diagnóstico.

El promedio de días desde el inicio del cuadro febril hasta el diagnóstico de EK fue de 3.8 días con un rango de 2 a 6 días. Al momento de admisión en el Hospital del Niño, el 100% de los pacientes tenía el diagnóstico de EK, y su tratamiento se inició en el mismo día del ingreso a sala.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas diagnósticas de la EK, que presentaron los niños se muestran en la Tabla 1. Además de los síntomas clásicos de la EK, muchos de los pacientes presentaron síntomas asociados, descritos en la Tabla 2.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica de etiología desconocida. Es una enfermedad pediátrica y se observa principalmente en niños menores de 5 años, como pudimos observar en el 90% de los pacientes de nuestra serie.

El sexo masculino presentó una mayor frecuencia, siendo la relación 1.5:1 similar a lo descrito en otros estudios. El promedio de días desde el inicio del cuadro febril hasta el diagnóstico fue de 3.8 días y el 100% de los niños de nuestra serie fueron admitidos con el diagnóstico de EK y el tratamiento se inició en el mismo día de su admisión.

Tabla 4. Casos de miocarditis

Edad del paciente	Clínica	Evolución
4 años	Taquicardia y galope	Normal en 7 días.
6 años	BAV 1° grado y taquicardia	Normal en 8 días.
3 años	Bajo voltaje, taquicardia y galope	Normal en 10 días
9 meses	Alteración de repolarización, taquicardia y galope	Normal en 10 días
1 año	Bajo voltaje, taquicardia y galope	Normal en 2 días
7 meses	Alteración de repolarización, taquicardia y galope	Normal en 8 días
1 año	BAV 1° grado y alteración de repolarización	Normal en 7 días

Tabla 5. Casos con dilatación coronaria

Edad-sexo	Dilatación coronaria	Evolución
9 meses-masculino	Arteria Coronaria Derecha 4mm	Normal en 10 días.
1 años-masculino	Arteria Coronaria Izquierda 3mm	Normal en 30 días
3 años-femenino	Arteria Coronaria Derecha 4 mm	Normal en 30 días

El 100% de los pacientes recibió tratamiento con inmunoglobulina intravenosa a 2mg/kg en infusión de 12 horas y AAS a dosis de 80-100 mg/kg/día dividida cada 6 horas.

Solamente un niño presentó fiebre 24 horas después de recibir la inmunoglobulina y se le administró una segunda dosis con desaparición de la fiebre en menos de 12 horas. Llama la atención que el 100% de los casos fueron de EK típica, no se encontró ningún caso de Kawasaki incompleto.

En los resultados de laboratorio, el 90% de los pacientes presentó aumento de PCR, VES, plaquetas y leucocitos en orina. Solo un 15% presentó anemia y aumento de bilirrubinas y transaminasas, y en 4 niños (10%) se detectó hipoalbuminemia. Siete niños (17.5%) presentaron cuadro de miocarditis y en tres de ellos (7.5%) se encontraron dilataciones de las arterias coronarias.

Los pacientes con miocarditis se recuperaron en un promedio de 8.8 días y las dilataciones coronarias desaparecieron entre los 10 y 30 días.

La baja incidencia de lesiones cardíacas y su rápida normalización probablemente se debe a que el 100% de los pacientes fueron diagnosticados de forma rápida y recibieron tratamiento adecuado en menos de 4 días del inicio del cuadro febril.

En cuanto a los pacientes que presentaron alteraciones de las coronarias con regresión, existe evidencia de que persisten alteraciones morfológicas y funcionales en el local del antiguo aneurisma, con debilidad de la íntima y pobre respuesta al dinitrato de isosorbide [10].

Estudios recientes reportan disfunción endotelial y perfil lipídico anormal incluso en niños que no presentaron alteraciones coronarias en la fase aguda [11]. Por lo tanto es necesario una mayor vigilancia y seguimiento a largo plazo de los niños que presenten la enfermedad de Kawasaki para un mayor conocimiento de la evolución de la enfermedad en el adolescente y adulto.

CONCLUSIÓN

La mayor parte de los pacientes fueron varones (68%) con una edad media de 2.39 años. Los síntomas que presentaron fueron los ya conocidos. El tratamiento utilizado fue Inmunoglobulina intravenosa a 2mg/kg y ácido acetilsalicílico (AAS) en dosis de 80 a 100 mg/kg/día. Se destaca la importancia del diagnóstico temprano de la enfermedad.

Nuestra recomendación final es que todo niño que presente EK, tenga o no alteraciones coronarias en la fase aguda, debe ser incluido en un protocolo de seguimiento para la detección precoz de una patología coronaria o metabólica en el futuro.

REFERENCIAS

- [1] Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, Shigematsu I, Yanagawa H. A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome prevailing in Japan. *Pediatrics* 1974; 54: 271-276.
- [2] Word LE, Tulloh RM. Kawasaki disease in children. *Heart*.2009; 95: 787-92.
- [3] Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Enfermedad de Kawasaki. En: *Tratado de Pediatría de Nelson*. Ed Elsevier, España 2004: 823-826.
- [4] Rodríguez-Herrera R, Carbajal-Rodríguez L, Reyénés Mansur J, Barrios fuentes R, Zarco Román J. Abordaje diagnóstico y terapéutico de la enfermedad de Kawasaki. *Acta Pediatr Mex* 2006; 27(1): 36-42.
- [5] Royle J, Burgner D, Curtis N. The diagnosis and management of Kawasaki disease. *J Pediatr Child Health* 2005; 41:87-93.
- [6] Newburger J, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MA. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki Disease: a Statement for Health Professionals from the Committee on Rheumatic Fever Endocarditic and Kawasaki Disease. Council on Cardiovascular Disease in the Young. *American Heart Association. Pediatrics* 2004; 114(6): 1708-1733

- [7] Delgado-Rubio A. Enfermedad de Kawasaki en niños. En: Protocolos de Reumatología de la Sociedad Española de Pediatría. Madrid 2002: p 21-26.
- [8] Royle J, Burgner D, Curtis N. The Diagnosis and Management of Kawasaki disease. *J.Pediatr Child Health* 2005; 41: 87-93.
- [9] Obando Santaella I, Camacho Lovillo M, León Leal JA. Vasculitis Crónicas. Enfermedad de Kawasaki. *Pediatr Integral* 2004; VIII (9): 749-760.
- [10] Iemura M, Ishi M, Sugemura T, Akagi T, Kato H. Long term consequence of regressed coronary aneurisms after Kawasaki disease: vascular wall morphology and function. *Heart* 2000; 83: 307-311.
- [11] McCrendle BW. Cardiovascular complication – coronary artery structure and function. *Progress Pediatr Cardiol* 2004; 19: 147-52.