# Vasculitis en niños: La enfermedad de Kawasaki

Se entiende que la enfermedad de Kawasaki es un proceso autoinmune que puede tener variadas manifestaciones clínicas. Su curso suele mostrar tres etapas definidas. Es importante establecer un diagnóstico temprano para iniciar, inclusive ante la sospecha, el tratamiento con inmunoglobulinas, para evitar las frecuentes complicaciones vasculares como aneurismas en las coronarias.



Maricarmen López Peña, MD

Reumatóloga pediátrica

a enfermedad de Kawasaki (KD) es un tipo de vasculitis que afecta vasos sanguíneos de mediano calibre. Es una condición que se presenta de forma aguda, generalmente en niños de temprana edad y mayormente en varones. Fue descrita por primera vez en Japón, por el Dr. Tomikasu Kawasaki, en 1967. En los Estados Unidos se ven aproximadamente de 2000 a 4000 casos anuales.

### Etiología

Se desconoce qué causa esta condición, pero se entiende que hay un proceso autoinmune que produce inflamación en los vasos sanguíneos. Sin embargo, existe la teoría de que KD podría ser un proceso infeccioso mediado por un antígeno común o por un superantígeno. Hasta ahora no se ha podido aislar un agente etiológico en particular, pero sí podemos ver algunos casos que son precipitados por infección.

#### Manifestación clínica

Las manifestaciones clínicas de esta enfermedad son varias y el diagnóstico diferencial incluye desde infecciones por estreptococo o por estafilococo, hasta condiciones inmunes como artritis juvenil sistémica.

Esto hace, en muchas ocasiones, muy compleja la posibilidad de establecer un diagnóstico rápido. Aunque contamos con criterios diagnósticos que nos ayudan a llegar al mismo, en muchas ocasiones encontramos casos donde el paciente no presenta todos los criterios diagnósticos y llamamos a esto una enfermedad de Kawasaki atípica.

Los pacientes con enfermedad de Kawasaki presentan una serie de manifestaciones clínicas, entre las que podemos mencionar:

Fiebre de 40°C o más, que es persistente y con pobre respuesta a antipiréticos;

- Conjuntivitis bilateral no exudativa;
- Mucositis y lengua en fresa;
- · Adenopatía cervical;
- Erupción macular;
- Erupción morbiliforme en extremidades, con edema y enrojecimiento de pies y manos;
- Descamación de la piel (en fases tardías);
- Además en estos pacientes puede haber los siguientes síntomas: irritabilidad, pyuria, trombocitosis, hidrops de la vesícular biliar y dolor o hinchazón en las coyunturas;
- Las complicaciones cardiacas son las que pueden causar mayor morbilidad y mortalidad. Podemos ver aneurismas de las coronarias en el 25% de los pacientes con KD que no han sido tratados. Estos aneurismas son la causa principal de enfermedad

Aneurisma coronario de 6,5 mm en paciente con enfermedad de Kawasaki (Foto: mprice18,5 Dic. 2011 ccommons 3.0).



cardiaca adquirida en niños. No es común desarrollar aneurismas luego de transcurridas dos semanas de la enfermedad aguda.

El curso de la enfermedad de Kawasaki se presenta en tres etapas definidas. Inicialmente, hay una fase aguda febril, que ocurre en los primeros 10 a 14 días. Luego se presenta la fase sub-aguda, durante las semanas 2 a la 4. Es durante esta etapa cuando se normalizan el ESR y las plaquetas. Finalmente, se entra en un periodo de convalecencia que puede durar varios meses, en que los vasos sanguíneos afectados se van sanando y remodelando y se forma tejido de cicatriz.

En general, KD es una condición que se apaga por sí sola (*self limiting*).

La razón más importante para tratar la enfermedad de Kawasaki es evitar las complicaciones cardiacas.

El tratamiento temprano con inmunoglobulina (IVIG) reduce la incidencia de anomalías cardiacas hasta un 95% de los casos.

Como regla general, si se sospecha que el paciente tiene enfermedad de Kawasaki, se debe dar tratamiento con IVIG.

El tratamiento inicial incluye aspirina en altas dosis (80 mg/kg/día) durante la fase aguda, que luego se reduce a dosis bajas (3 a 5 mg/kg/día) luego de que la fiebre se resuelve.

Se descontinúa la aspirina cuando las plaquetas se normalizan, a menos que haya anomalías cardiacas. IVIG se administra en dosis alta (2 g/kg/dose) y se debe dar en la fase aguda.

#### Comentario

Podemos decir que estos pacientes tienen un buen pronóstico con el tratamiento temprano y que es una condición que rara vez recurre. Como médicos, debemos poder reconocer esta condición a tiempo para comenzar un tratamiento especializado lo antes posible.

## Le invitamos a ser parte de la Revista Galenus.

Si usted es médico y no recibe la Revista Galenus o si ha cambiado de dirección, por favor avísenos para enviársela.



QR CODE Escanea el código con tu móvil.

www.galenusrevista.com

Para escribirnos o anunciarse:

(787) 565-8171

info@revistagalenus.com