

ENFERMEDAD DE KAWASAKI: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, RESPUESTA AL TRATAMIENTO, COMPLICACIONES CORONARIAS Y EVOLUCIÓN EN UNA SERIE DE 26 CASOS

**Redondo Romero C, Sifuentes Giraldo WA,
Botello Corzo DA, Borja Serrati JF, Gámir Gámir ML
Unidad de Reumatología Pediátrica
Servicio de Reumatología**



¡¡Causa más común de cardiopatía adquirida en niños!!
Segunda vasculitis más frecuente en niños.

85% < 5 años

Pico entre 18-24
meses.

Varones.

Incidencia:

Japón 138 vs UK
8'1/100.000.

Estacional,
autolimitada.

Asociación
familiar: Gemelos
riesgo x10, hijos
x2.

15-25%
desarrollan
aneurismas
coronarios.
2-3% fallecen.



Criterios diagnósticos para la enfermedad de Kawasaki

FIEBRE durante al menos 5 días + 4 de los siguientes, no explicados por otros procesos:

- 1. Inyección conjuntival** bilateral (80%–90%)
- 2. Cambios en la mucosa orofaríngea** incluyendo 1 de los siguientes: labios eritematosos y fisurados, lengua aframbuesada, eritema faríngeo (80%–90%)
- 3. Cambios en extremidades**, incluyendo eritema o edema de manos y pies (fase aguda) descamación periungueal (fase de convalecencia) (80%)
- 4. Rash polimorfo**, fundamentalmente en tronco; no vesicular (>90%)
- 5. Linfadenopatía cervical**: ganglio linfático cervical anterior cervical de al menos 1.5 cm de diámetro (50%)

Modificado de Centers for Disease Control. Revised diagnostic criteria for Kawasaki disease. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 1990;39(No. 44-13):27–8.



- **Describir el espectro de manifestaciones clínicas y analíticas, respuesta al tratamiento, complicaciones coronarias y evolución en pacientes con enfermedad de Kawasaki (EK).**
- **Ámbito: Pacientes pediátricos atendidos en un hospital español de tercer nivel.**

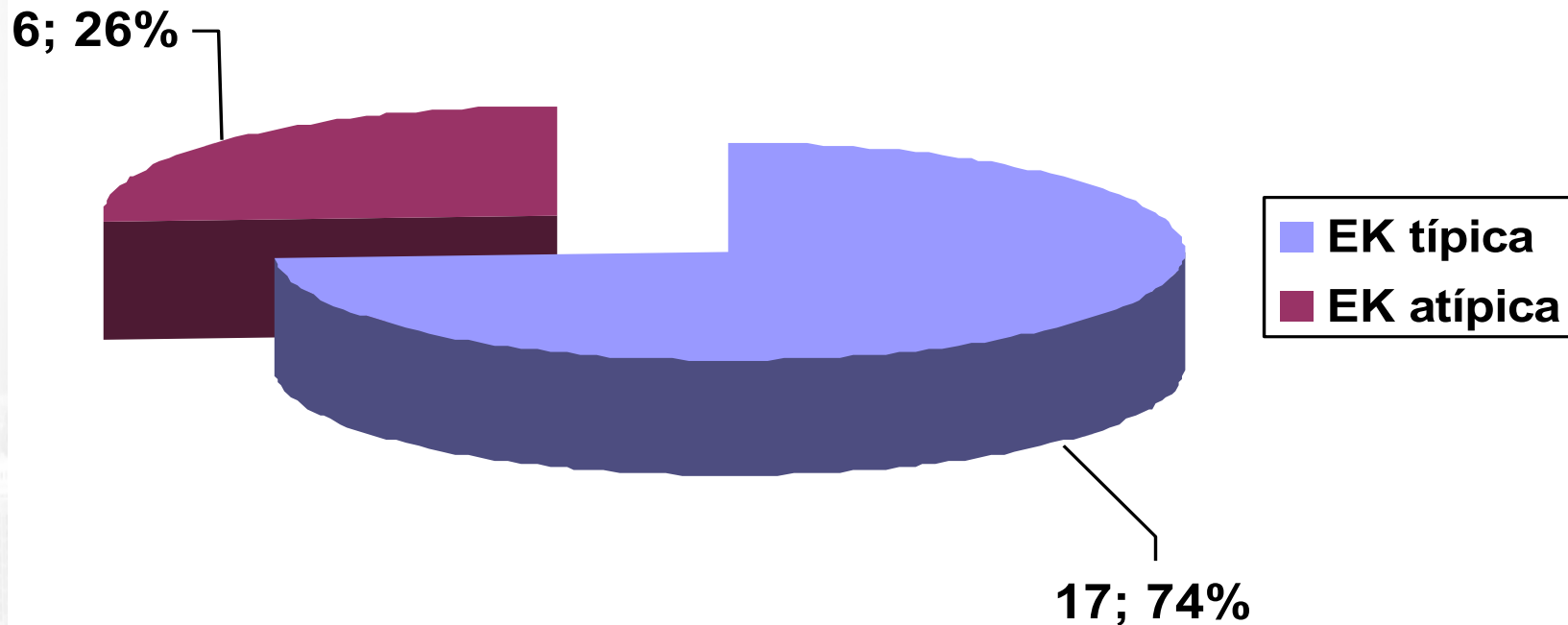


- **Diseño: Descriptivo, observacional, retrospectivo.**
- **Período de estudio: Enero 2000 - octubre 2014.**
- **Fuente: Revisión de historias clínicas.**
- **Variables analizadas:**
 - **Demográficas**
 - **Manifestaciones clínicas**
 - **Pruebas de laboratorio**
 - **Tratamientos**
 - **Alteraciones coronarias**
 - **Evolución**



- **Total de pacientes: 26 casos.**
- **Raza: caucásica 100%.**
- **Media de edad al Dx: 4 años (rango: 0,5-11,9).**
- **Relación niño/niña: de 1,4/1.**
- **Estacionalidad: Invierno y primavera (70%).**
- **IVRA previa: 58%.**
- **Media de días de fiebre antes del Dx: 6,1 días (rango: 1-10).**





Media edad: 1,6 vs. 5,3 años, $p \leq 0,05$



Criterio	Formas típicas (n = 17)	Formas atípicas (n = 9)	Total (n = 26)
Fiebre (días promedio)	6,1	6	6,1
Inyección conjuntival	100%	56%	81%
Alteraciones mucosas	100%	89%	96%
Cambios en extremidades	94%	33%	73%
Rash polimorfo	94%	56%	77%
Linfadenopatía cervical	65%	17%	50%

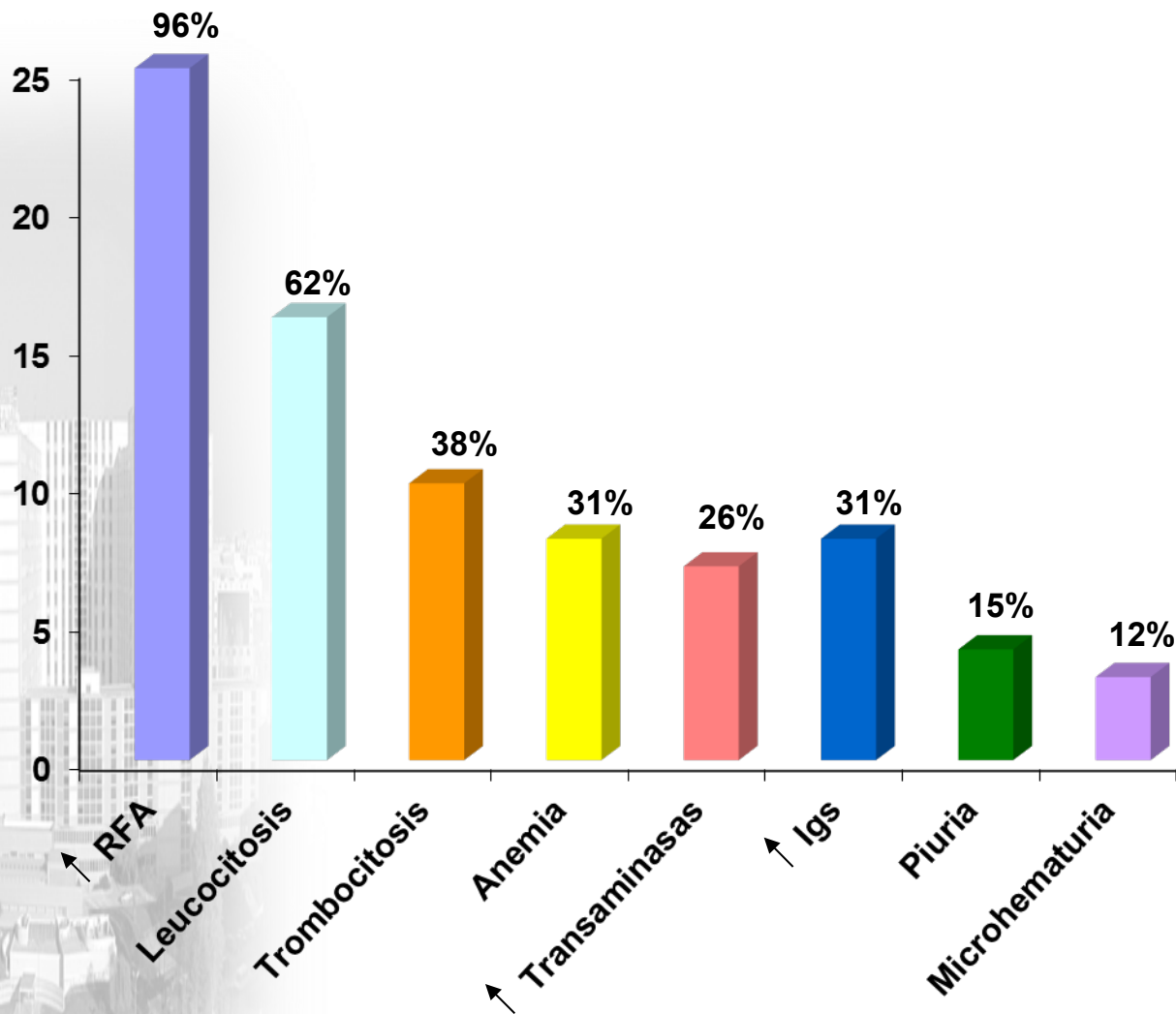


RESULTADOS – OTRAS MANIFESTACIONES

Manifestaciones	Formas típicas (n = 17)	Formas atípicas (n = 9)	Total (n = 26)
Artralgias	29%	0%	19%
Taquicardia	18%	33%	23%
Pericarditis	24%	11%	19%
Irritabilidad	24%	22%	23%
Diarrea	22%	18%	19%
Hepatomegalia	12%	0%	8%



RESULTADOS – PRUEBAS DE LABORATORIO



Parámetro	Formas típicas (n = 17)	Formas atípicas (n = 9)	p
VSG (media, mm/1 ^a h)	80,8	94,5	NS
PCR (mg/l)	97,3	70.6	NS
Hemoglobina	12,4	10,9	p≤0,05
Leucocitos	12724	12646	NS
Plaquetas	396294	402333	NS



- **AAS \geq 80 mg/kg/día v.o.: 100%.**
- **IGIV 2 g/kg:**
 - 1 dosis: 100%.
 - 2 dosis: 19% (5/26).
- **Pulsos de MPD 30 mg/kg/día iv: 4% (1/26).**
- **IFX 5 mg/kg/día iv: 4% (1/26).**



Edad/Sexo	Forma	Tratamiento	Lesiones	Evolución
4 años/M	EK típica	AAS 80 mg/kg/d IGIV 2 dosis	CI ectásica	Favorable
9 años/H	EK típica	AAS 100 mg/kg/d IGIV 1 dosis	CI dilatada y arrosariada	Favorable
6 años/M	EK típica	AAS 150 mg/kg/d IGIV 2 dosis MPD 30 mg/kg/d x 6 IFX 5 mg/kg 1 dosis	Dilataciones en CI 4.1 mm y CD 3.2 mm	Favorable



- Los pacientes de nuestra serie presentaron con mayor frecuencia EK típica.
- Se observó una tendencia a la aparición de formas atípicas en menores de 5 años, similar a la encontrada en otros estudios.
- El diagnóstico y el inicio de tratamiento se realizaron tempranamente en la mayoría de casos, por lo que las complicaciones fueron leves e infrecuentes.
- IFX puede ser una alternativa terapéutica eficaz en pacientes refractarios a AAS + IGIV.

