

# *Protocolo de actuación en ENFERMEDAD DE KAWASAKI*

**Elaborado:** Elena Márquez Isidro. Residente de Pediatría HGUGM  
**Supervisado:** Mar Santos Sebastián. Adjunto Infecciosas Pediátricas.  
Jorge Lorente Romero y Conchita Míguez Navarro. Adjuntos Urgencias  
Pediátricas

Revisión: Enero 2016



## ENFERMEDAD DE KAWASAKI

### 1. INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Kawasaki (EK) es la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida en niños de países desarrollados. Su etiología es aún desconocida, aunque se ha relacionado con la actuación de determinados agentes infecciosos capaces de producir una reacción inmunológica excesiva sobre individuos genéticamente predispuestos. Aunque es un proceso autolimitado y agudo, las complicaciones cardíacas asociadas en ausencia de un diagnóstico precoz y un tratamiento correcto la convierten en una enfermedad potencialmente grave.

### 2. DEFINICIÓN

Es una vasculitis multisistémica, autolimitada y febril, que afecta a vasos de pequeño y mediano calibre con predilección por las arterias coronarias.

### 3. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

#### 1-Criterios diagnósticos mayores de EK

**Presencia de fiebre de  $\geq 5$  días (generalmente  $> 38.5^{\circ}\text{C}$  con escasa respuesta a antipiréticos) y  $\geq 4$  de los 5 siguientes criterios clínicos, tras haberse excluido otros diagnósticos:**

- Inyección conjuntival bilateral, no exudativa.
- Labios y mucosa oral: lengua aframbuesada, hiperemia faríngea, labios fisurados y eritematosos, a veces descamativos.
- Exantema polimorfo en tronco y extremidades: eritematoso maculopapular, escarlatiniforme o eritema multiforme, a veces con marcada descamación y eritema inguinal.
- Adenopatía cervical unilateral  $\geq 1.5$  cm.
- Cambios en manos y pies:
  - Fase aguda (primera semana): eritema palmoplantar, edema de manos y pies.
  - Fase subaguda (segunda semana): descamación de dedos de manos y pies.

#### Otras manifestaciones clínicas:

- Afectación del estado general: irritabilidad muy marcada.
- Cardiovascular:
  - Fase aguda: miocarditis, pericarditis.
  - Fase subaguda (3ª-6ª semana): aneurismas coronarios, infarto de miocardio, muerte súbita.
- Digestivo: vómitos, diarrea, dolor abdominal, ictericia, hepatomegalia, hidrops vesicular.
- SNC: meningitis aséptica, parálisis facial, hipoacusia neurosensorial transitoria.
- Otros:
  - Eritema e induración en la zona de inoculación de la vacuna BCG.
  - Rash en la zona del pañal.
  - Líneas ungueales de Beau (1-2 meses tras inicio de la fiebre).
  - Edema testicular.
  - Nódulos pulmonares, derrame pleural.
  - Síndrome hemofagocítico.

#### 2.Enfermedad de Kawasaki incompleto:

Se trata de pacientes con fiebre  $\geq 5$  días pero no cumplen 4 de los 5 criterios clínicos diagnósticos. La afectación coronaria puede ser tan grave como en los pacientes que cumplen criterios de EK, por lo que debe existir un alto índice de sospecha.

### 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Al tratarse de una enfermedad con síntomas inespecíficos y comunes a otras enfermedades, es importante precisar un buen diagnóstico diferencial:

ENFERMEDADES INFECCIOSAS	REACCIONES DE HIPERSENSIBILIDAD	ENFERMEDADES REUMÁTICAS
Escarlatina Mononucleosis infecciosa Sarampión Rubeola Adenovirus Parvovirus Herpesvirus Leptospirosis Fiebre de las montañas rocosas	Síndrome shock tóxico estafilocócico Síndrome Stevens-Johnson Reacciones secundarias a fármacos	Panarteritisnodosa sistémica Lupus eritematoso sistémico Artritis idiopática juvenil de inicio sistémico Fiebre reumática

### 2. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma.
- Bioquímica: perfil hepático y renal, iones, **albúmina**, PCR y **VSG**.
- Serologías: CMV, VEB, toxoplasma, mycoplasma, rickettsia, leptospira, sarampión, rubeola, parvovirus, herpesvirus.
- Test rápido SGA.
- Sedimento de orina y urocultivo
- Hemocultivo
- Exudado nasal para virus: en < 2 años recoger muestra mediante lavado nasofaríngeo. En > 2 años con torunda.
- Radiografía de tórax: si cuadro catarral acompañante, dolor torácico, dificultad respiratoria, auscultación patológica, tonos cardiacos apagados o alteraciones en ECG.
- ECG al diagnóstico: pueden existir, en ausencia de otras anomalías de base, taquicardia sinusal, arritmias, prolongación de PR y QT, disminución voltaje QRS, ondas Q anormales, segmento ST anormal.

### 3. INTERCONSULTA CARDIOLOGIA URGENTE

- Alteraciones electrocardiográficas: arritmias, prolongación de PR y QT, disminución voltaje QRS, ondas Q anormales, segmento ST anormal.
- Hallazgos en la radiografía de cardiomegalia ó derrame pericárdico.
- Sintomatología de insuficiencia cardiaca y/o shock cardiogénico.



**2. EVALUACIÓN PRIMARIA: ABCDE**

**A:** Valorar permeabilidad de la vía aérea. Administrar O<sub>2</sub> si precisa

**B:** Valorar signos de dificultad respiratoria y frecuencia respiratoria. Auscultación pulmonar, pulsioximetría.

**C:** Valorar pulsos periféricos y centrales, relleno capilar, gradiente térmico y color de la piel. AC: tonos cardiacos, soplos, roce pericárdico, TA y FC.

**D:** Valorar nivel de conciencia y pupilas

**E:** Tomar temperatura, examinar lesiones cutáneas y mucosas

**3. EVALUACIÓN SECUNDARIA: SAMPLE:**

**S:** Síntomas clásicos: fiebre y duración, hiperemia conjuntival, lesiones cutáneo-mucosas, eritema, edema o descamación de manos y pies.

**A:** Alergias conocidas

**M:** Tratamiento administrado

**P:** Patologías previas: procesos febriles, enfermedad de base.

**L:** última comida.

**E:** Eventos que llevaron a la enfermedad (contactos infecciosos, vacunación reciente, país de origen)

**EXPLORACIÓN FÍSICA DETALLADA:** T<sub>3</sub>, TA y FC, SatO<sub>2</sub>, FR.

Exploración cardiovascular: pulsos periféricos y centrales. AC: ritmo, soplos. Inspección de piel y mucosas: tipo de exantema y lesiones mucosa oral. Exploración de palmas y plantas

Exploración ocular. Adenopatías.

#### 4. EVALUACIÓN TERCIARIA

Pruebas complementarias

**INGRESO** a cargo de Enf. Infecciosas

OTRAS CAUSAS  
DISTINTAS DE EK

Tratamiento  
específico

ENF. KAWASAKI  
(Fiebre de  $\geq 5$  días +  $\geq 4$   
de 5 criterios clínicos)

Tratamiento

ENF. KAWASAKI  
INCOMPLETO (Fiebre  $\geq 5$  días + 2  
ó 3 criterios clínicos. Niños < 6 meses o  
fiebre de 7 días sin diagnóstico, aun en  
ausencia de otros criterios de EK)

PCR  $\geq 3$  mg/dL y/o VSG  $\geq 40$  mm/h  
+  $\geq 3$  criterios analíticos:

- Leucocitos > 15.000
- Anemia (-2DS)
- Plaquetas  $\geq 450.000$  tras 7º día
- $\uparrow$ ALT
- Albúmina  $\leq 3$  g/dL
- Orina: >10 leucocitos/campo

Sí

Tratamiento

No

Observación y  
completar estudio

#### CRITERIOS DE ALTO RIESGO

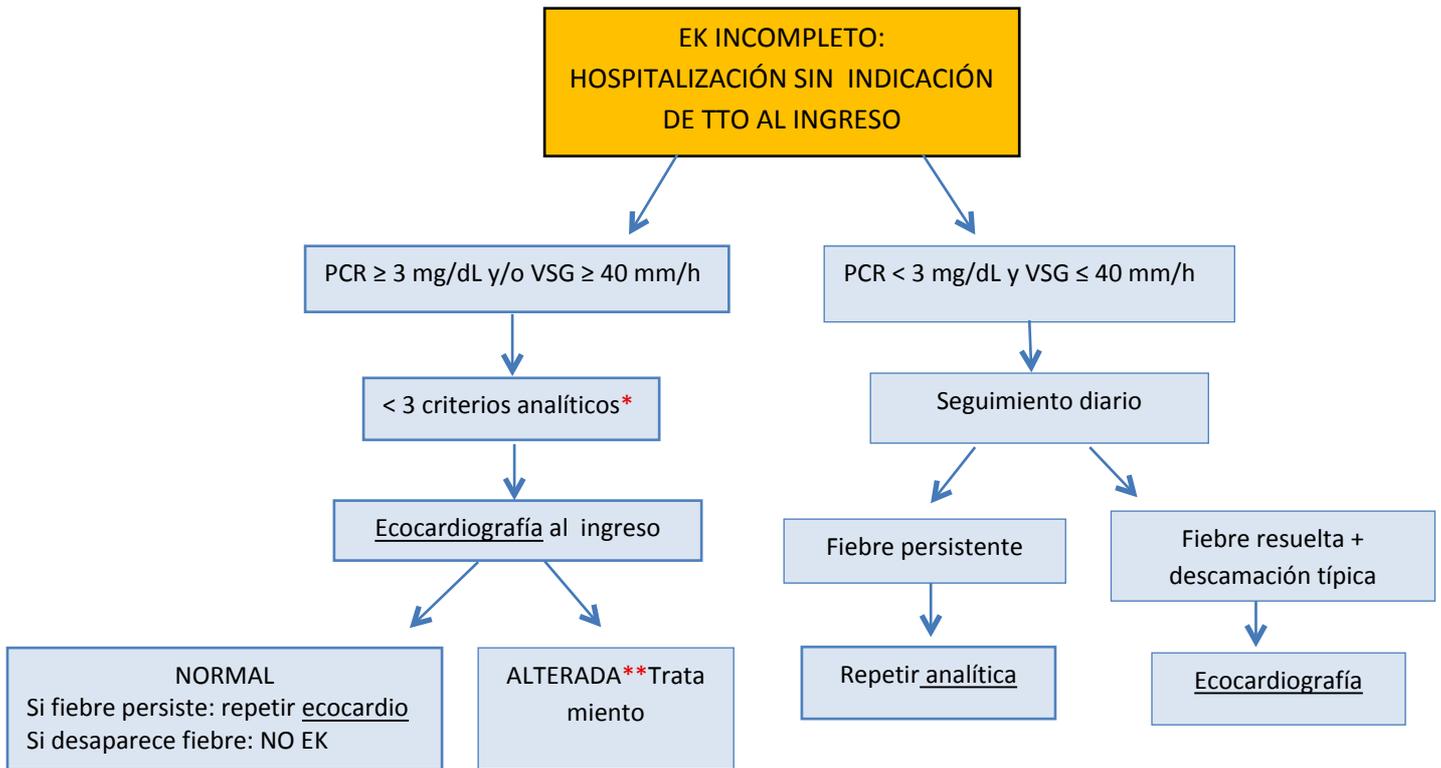
1. Fallo previo de IGIV
2. Enfermedad grave: < 12 meses, marcadores de inflamación elevados (PCR alta a pesar de IVIG, disfunción hepática, hipoalbuminemia, anemia (-2DS)).
3. Shock o síndrome hemofagocítico.
4. Aneurismas coronarios y/o periféricos con signos de inflamación activa.

NO

-IGIV 2g/kg perfusión continua en 12h.  
-AAS 30-50 mg/kg/día cada 6h.

SÍ

-IGIV 2g/kg perfusión continua en 12h.  
-AAS 30-50 mg/kg/día cada 6h.  
-CORTICOTERAPIA: Metilprednisolona IV 1 mg/kg/dosis  
c/12h durante 5-7 días o hasta PCR negativa.  
Posteriormente prednisolona 2mg/kg/día oral 2-3  
semanas.



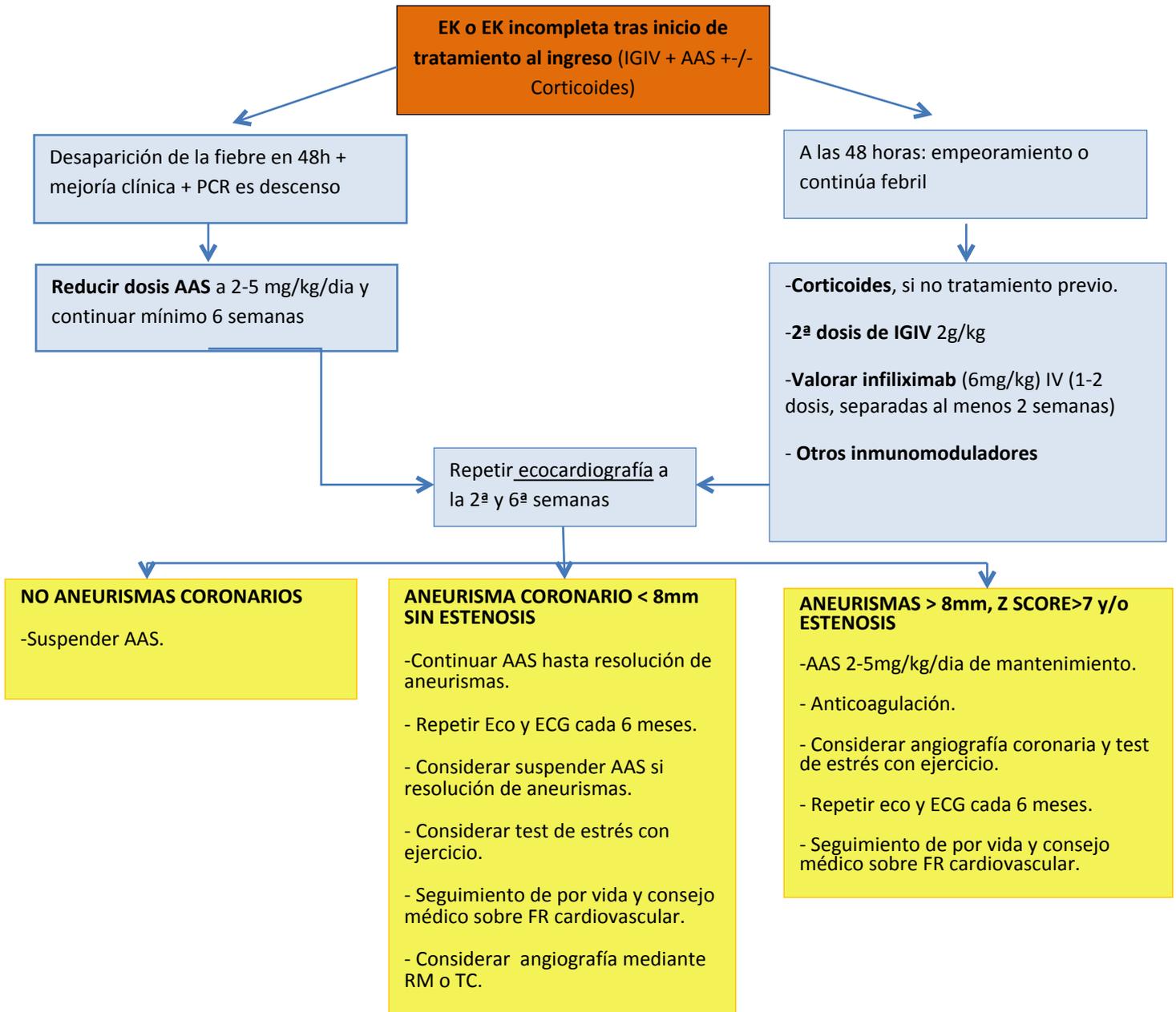
**\*≥3 criterios analíticos:**

- Leucocitos > 15.000
- Anemia (según edad)
- Plaquetas ≥450.000 tras 7º día
- ↑ALT
- Albúmina ≤ 3 g/dL
- Orina: >10 leucocitos/campo

**\*\*Ecocardiografía alterada:**

- A. coronarias (A. descendente anterior o A. coronaria derecha): Z score ≥ 2.5
- Al menos 3 de los siguientes: función VI deprimida, IM, derrame pericárdico, ausencia de estrechamiento coronario, Z score 2-2.5

## 1. INGRESO EN PLANTA (TRATAMIENTO EN PLANTA)



### 3. EVALUACIÓN TERCIARIA:

#### 1. TRATAMIENTO:

**Gammaglobulina:** el único tratamiento con eficacia demostrada en la reducción de síntomas clínicos y la prevención del desarrollo de aneurismas coronarios en la fase aguda.

- Indicaciones:
  - Administrar antes del día 10º de fiebre (si es posible, antes del 7º).
  - Tras el 10º día: si persiste la fiebre, aneurismas coronarios o aumento de RFA.
  - Antes del 5º día parece no reducir el riesgo de desarrollo de aneurismas y podrían requerir nuevo tratamiento con GG.
  - Si persiste la fiebre a las 36-48h puede repetirse una segunda dosis, aunque es más probable el fracaso terapéutico.
- Dosis:
  - 2 mg/kg/día en infusión única de 8-12 horas junto con AAS. Iniciar a un ritmo de 0,5- 1 cc/h y si buena tolerancia aumentar cada 30 minutos hasta 4 cc/h máximo.
  - Si inestabilidad hemodinámica fraccionar dosis: 400 mg/día durante 4 días.
- Precauciones:
  - En pacientes con antecedente de reacciones adversas previas o como tratamiento sintomático de las mismas (fiebre, escalofríos, náuseas, vómitos y raramente shock) se realizará premedicación (dexclorfeniramina, paracetamol o antiinflamatorios). Si severidad de los síntomas reducir velocidad de infusión o suspender.
  - No administrar vacuna de virus vivos atenuados en los siguientes 3-6 meses.

#### AAS:

- Indicaciones:
  - Inicio: junto con IGIV, hasta las primeras 48-72 horas después de la desaparición de fiebre (dosis antiinflamatoria): 30-50 mg/kg/día, fraccionada en 4 tomas al día.
  - Tras 48-72h horas sin fiebre (dosis antiagregante): 2-5 mg/kg/día en dosis única diaria.
  - Suspender AAS: tras normalización de recuento plaquetario y control ecocardiográfico (6º-8º semanas) normal.
  - Continuar tratamiento con AAS: en pacientes con trombocitosis o aneurismas en el control ecocardiográfico, hasta la desaparición de los mismos.
- Precauciones:
  - Sus efectos tóxicos pueden ser mayores en estos pacientes, sobre todo si existe hipoalbuminemia (hepatitis química, hipertransaminasemia, sordera transitoria, anemia hemolítica, síndrome Reye si infección interrecurrente por VVZ o Influenza virus).
  - No administrar Ibuprofeno con AAS a dosis antiagregante, ya que antagoniza la inhibición plaquetaria.

#### Corticoides

- Indicaciones:
  - Refractariedad al tratamiento con IGIV (persistencia de fiebre o empeoramiento clínico tras 48h del tratamiento).
  - Criterios de enfermedad grave: < 12 meses, PCR elevada a pesar de IGIV, disfunción hepática, hipoalbuminemia, anemia. Shock, síndrome hemofagocítico
  - Aneurismas coronarios y/o periféricos con signos de inflamación activa
- Dosis:
  - MetilprednisolonaIV 1 mg/kg/dosis C/12H durante 5-7 días o hasta PCR negativa. Posteriormente prednisolona 2mg/kg/día oral 2-3 semanas.

## **BIBLIOGRAFIA**

-Eleftheriou D, Levin M, Shingadia D, Tulloh R, Klein N, Brogan P. Management of Kawasaki disease. Archives of Disease in Childhood. 2014;99(1):74-83. doi:10.1136/archdischild-2012-302841.

-Anne H. Rowley. The Complexities of the Diagnosis and Management of Kawasaki Disease  
Infectious Disease Clinics of North America, Volume 29, Issue 3, Pages 525-537

-Rowley AH, Shulman ST. Pathogenesis and management of Kawasaki disease. Expert review of anti-infective therapy. 2010;8(2):197-203.

-Rowley AH, Shulman ST. Kawasaki Syndrome. Clinical Microbiology Reviews. 1998;11(3):405-414.

-Rowley AH. Kawasaki Disease: Novel Insights into Etiology and Genetic Susceptibility. Annual review of medicine. 2011;62:69-77. doi:10.1146/annurev-med-042409-151944.