

Recomendaciones de la Asociación Americana del Corazón (*American Heart Association*) en conjunto con la Academia Americana de Pediatría (*American Academy of Pediatrics*) para el seguimiento de pacientes con enfermedad de Kawasaki

Dr. Luis Carbajal-Rodríguez*

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis aguda, cuya etiología se desconoce; predomina en el sexo masculino, preescolares y escolares, adolescentes y en menos del 1% en mayores de nueve años. Ocurre en forma epidémica en invierno y primavera pero puede ser endémica, con distribución en todas las razas¹.

La fiebre es el dato más representativo; se acompaña de conjuntivitis no purulenta, eritema de labios, mucosa oral, lengua en fresa, linfadenopatía cervical y exantema. La complicación más grave es la afección cardiaca a nivel de las arterias coronarias²⁻⁴ con desarrollo de aneurismas o ectasias entre 15 y 25% de quienes la padecen si no han recibido tratamiento con gammaglobulina²; tienen riesgo de sufrir enfermedad isquémica cardiaca, infarto del miocardio y muerte súbita.

En Japón se elaboró una puntuación para determinar el riesgo de desarrollar aneurismas coronarios y en qué momento se debe utilizar gammaglobulina intravenosa⁵⁻⁷. Este fármaco debe aplicarse a pacientes que reúnan cuatro de los siguientes criterios dentro de los primeros nueve días de la enfermedad:

1. Cuenta de leucocitos mayor de 12,000/mm³
2. Cuenta de plaquetas inferior a 350,000/mm³
3. PCR mayor de 3+
4. Hematócrito menor de 35%
5. Albúmina menor a 3.5 g/dL
6. Edad: en los primeros 12 meses
7. Sexo masculino

En pacientes con menos de cuatro criterios pero con síntomas agudos, el riesgo debe valorarse diariamente.

En EE.UU. también se elaboró una guía semejante a la de Japón para conocer el riesgo de que un paciente desarrolle coronariopatía, a fin de ser tratado con gammaglobulina dentro de los primeros diez días:

1. Valores iniciales de referencia de neutrófilos
2. Cuenta de bandas
3. Concentración de hemoglobina
4. Cuenta de plaquetas
5. Toma de temperatura un día después de la aplicación del medicamento

Ambos grupos de criterios tienen limitaciones y no son absolutamente confiables, por lo cual es preferible que todos los pacientes reciban tratamiento.

Los aneurismas coronarios se clasifican por su tamaño en:

1. Pequeños, con diámetro 1.5 veces mayor del normal de la arteria o menor de 5 mm.
2. Moderados, con diámetro entre 1.5 y 4 veces el diámetro normal de la arteria o entre 5 y 8 mm.

* Subdirector de Medicina.
Instituto Nacional de Pediatría.

Correspondencia: Dr. Luis Carbajal-Rodríguez. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F. Tel. 10 84 09 00.

Recibido: agosto, 2007. Aceptado: octubre, 2007.

3. Gigantes, con diámetro superior a 4 veces el diámetro normal de la arteria o mayor de 8 mm. Se producen en el 4% de los pacientes y de éstos, la mitad sufre infarto del miocardio durante el primer año del padecimiento que puede ocurrir, incluso en reposo.

Un grupo de expertos de la Asociación Americana del Corazón y la Academia Americana de Pediatría en el año 2004 elaboraron una guía para realizar los estudios con nivel de evidencia C.

Para su estudio se han hecho cinco niveles:

Nivel de riesgo I

a) Pacientes sin cambios visibles en las arterias coronarias por estudios ecocardiográficos, en ninguna etapa de la evolución de la enfermedad.

b) No se requiere antiagregante plaquetario después de las primeras seis a ocho semanas de iniciado el padecimiento.

c) Debido a que el grado de riesgo para desarrollar isquemia miocárdica en esta etapa es indeterminado, se debe valorar al paciente cada cinco años.

d) No se recomienda la angiografía coronaria.

Nivel II

Pacientes con ectasia o dilatación transitoria de la o las arterias coronarias, en el curso de las primeras seis a ocho semanas del comienzo de la enfermedad.

a) No se requiere antiagregante plaquetario después de las primeras seis a ocho semanas del principio de la enfermedad.

b) No es necesario restringir la actividad física después de las primeras seis a ocho semanas.

c) Es recomendable valorar al paciente cada tres a cinco años.

d) No se recomienda la angiografía coronaria.

Nivel III

a) Pacientes con aneurisma pequeño o mediano de más de 3 mm pero menor de 6.

b) Terapia antiplaquetaria con aspirina, por lo menos hasta que haya regresión de los aneurismas.

c) La actividad física no se debe restringir en niños en la primera década de la vida; sí debe restringirse en las primeras seis a ocho semanas a partir de la identificación de la enfermedad. La prueba de esfuerzo para evaluar la perfusión miocárdica se debe

realizar en pacientes en la segunda década de la vida cuando su actividad física puede ser causa de colisión o cuando practican deportes de alto impacto. No se recomienda en niños que estén recibiendo terapia antiplaquetaria.

d) Revisiones anuales por un cardiólogo pediatra con electrocardiograma (ECG) y ecocardiograma (ECO). Las pruebas de esfuerzo con perfusión miocárdica se recomiendan cada dos años en pacientes mayores de diez años.

Nivel IV

a) Pacientes con aneurismas coronarios de más de 6 mm incluyendo aneurismas gigantes o cuyas arterias coronarias tienen múltiples aneurismas pero sin obstrucción.

b) Terapia con antiagregante plaquetario por tiempo prolongado. Emplear warfarina y mantener un INR de 2.0 a 2.5 en pacientes con aneurismas gigantes; inyecciones subcutáneas de heparina de bajo peso molecular como terapia alterna en niños pequeños en quienes es difícil realizar INR por la frecuencia con que se deben tomar las muestras sanguíneas. La heparina también puede reemplazarse como la warfarina o después de interrumpirla por haber una cirugía programada. Los niveles terapéuticos se evalúan midiendo los niveles del antifactor X. Algunos autores recomiendan combinar aspirina con clopidogrel en pacientes con múltiples aneurismas.

c) La actividad física se permite después de una valoración anual con pruebas de esfuerzo y perfusión miocárdica. Los deportes de colisión o de alto impacto no deben realizarse por el riesgo de sangrado. Los deportes recreativos se permiten si no hay evidencia de que el esfuerzo físico pueda inducir isquemia miocárdica.

d) Las evaluaciones cardiológicas se harán cada seis meses. Las pruebas de esfuerzo, cada año. Estos pacientes deben ser vigilados por el riesgo de que desarrollen aterosclerosis.

e) El cateterismo cardíaco con angiografía selectiva debe hacerse seis a doce meses después de la fase aguda de la enfermedad. El seguimiento con angiografía está indicado si hay datos de isquemia miocárdica. El cateterismo electivo, en ausencia de evidencia de isquemia miocárdica por métodos no invasivos, puede

ser útil para descartar obstrucciones coronarias subclínicas cuando hay dolor precordial atípico; cuando la prueba de esfuerzo es una limitante por la edad; cuando se ha recomendado restringir las actividades físicas; cuando el tamaño y la anatomía del aneurisma no se pueden definir claramente por ecocardiografía con el fin de instaurar medicación anticoagulante.

Nivel V

a) Terapia antiplaquetaria con o sin anticoagulante (warfarina) durante tiempo prolongado.

b) Bloqueadores beta adrenérgicos para reducir el consumo miocárdico de oxígeno.

c) La autorización de actividad física se basa en la prueba de esfuerzo. No se permiten los deportes de colisión o alto impacto. Los pacientes deben llevar una vida sedentaria.

d) Las evaluaciones cardiológicas con ECG y ECO se deben hacer cada seis meses. Las pruebas de estrés con perfusión miocárdica, anualmente. Estos pacientes deben vigilarse para detectar factores de riesgo como aterosclerosis.

e) Es necesario realizar un cateterismo con angiografía selectiva si hay que efectuar intervenciones quirúrgicas como "by-pass" o para identificar las zonas de perfusión colateral. El estudio se puede repetir si se encuentran zonas de isquemia. Si los pacientes son sometidos a revascularización o angioplastia con

catéter, el cateterismo permite evaluar la eficacia del procedimiento. En mujeres en edad reproductiva, se recomienda la misma indicación que en el nivel IV.

REFERENCIAS

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children [in Japanese]. *Arerugi* 1967;16:178.
2. McCringle BW, Li JS, Minich LL, Colan SD, Atz AM, Takahashi M, Vetter VL, Gershon WM, Mitchell PD, Newburger JW. Coronary artery involvement in children with Kawasaki disease. Risk factors from analysis of serial normalized measurements. *Circulation* 2007;116:174-9.
3. Taubert KA, Rowley AH, Shulman St. Nationwide survey of Kawasaki disease and acute rheumatic fever. *J Pediatr* 1991;119:279-82.
4. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, Shulman ST, 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. *Circulation* 2004;110:2747-71.
5. Harada K, Yamaguchi H, Kato H, et al. Indication for intravenous gammaglobulin treatment for Kawasaki disease. In: Takahashi M, Taubert K (eds) Proceedings of the Fourth International Symposium on Kawasaki Disease, Dallas, Ts. Am Heart As 1993;459-62.
6. Harada K. Intravenous gamma-globulin treatment in Kawasaki disease. *Acta Paediatr Jpn* 1991;33:805-10.
7. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, Shulman ST, 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 Young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004;114:1708-33.