

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

Síndrome de Kawasaki

Autor

Alexis Bryan Delgado Mero

Curso & Paralelo

4to Semestre "A"

Asignatura

Fisiopatología

Fecha

21 11 2018

Manta- Manabí - Ecuador



ES2 alexis delgado mero 21 11 2018

Alexis Bryan Delgado Mero

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki no tiene una causa específica para producirse, sin embargo se enlista como la afección que tiene como carácter presente en niños menores de 5 años, la causa más probable es la infección viral por Epstein Barr este agente patógeno es el que produce la mononucleosis infecciosa, mediante sus procesos de reproducción, donde invade zonas del organismo para proliferar, donde desencadena la respuesta inmune mediante macrófagos y monocitos, con la presencia de leucocitosis y trombocitosis, además de esto la enfermedad implica en procesos avanzados afectación de los vasos sanguíneos, que producen inflamación en las arterias coronarias conocida mejor como valculitis, una de las manifestaciones clínicas más evidentes presentes en esta afección es una fiebre elevada, eritema en extremidades superiores, tronco y abdomen, la enfermedad puede llevar a un aneurisma de estos vasos produciendo daños en el corazón, una de las complicaciones más frecuente es la insuficiencia cardíaca o incluso la muerte súbita.

Palabras Claves: mononucleosis, valculitis, leucocitosis, trombocitosis, linfadenopatía

INTRODUCTION

Kawasaki disease does not have a specific cause to occur, however listed as the condition that has as character present in children under 5 years, the most likely cause is viral infection by Epstein Barr this pathogen is the one that produces the infectious mononucleosis, through its reproduction processes, where it invades areas of the organism to proliferate, where it triggers the immune response by means of macrophages and monocytes, with the presence of leukocytosis and thrombocytosis, in addition to this the disease involves in advanced processes involvement of blood vessels, that produce inflammation in the coronary arteries better known as valculitis, one of the most evident clinical manifestations present in this condition is a high fever, erythema in the upper

extremities, trunk and abdomen, the disease can lead to an aneurysm of these vessels causing damage in the heart, one of the most frequent complications is heart failure or even sudden death.

Key words: mononucleosis, valculitis, leukocytosis, thrombocytosis, lymphadenopathy.

DESARROLLO

CORAZÓN

El corazón es un órgano muscular conformado de músculo estriado, el cual necesita de nutrientes para realizar su función en este caso es de oxígeno, glucosa y proteínas. El corazón como sabemos es una bomba llena de sangre la cual consta de procesos en los cuales la sangre será repartida al organismo para llevar a cabo las funciones necesarias, en cada latido el corazón expulsa una cantidad de sangre determinada hacia la arteria de mayor calibre del cuerpo “la aorta” y cada una de sus ramificaciones, cuando la sangre ha cedido el oxígeno y nutrientes a las células del organismo, se vuelve a recoger en las venas que la devuelven nuevamente al corazón. El corazón tiene cuatro cámaras; dos aurículas y dos ventrículos, donde la sangre que llega de las venas cavas ingresa por la aurícula derecha, y a través de los atrios se transporta hacia el ventrículo derecho por medio de la válvula tricúspide, luego de esto la sangre se transporta hacia las arterias pulmonares que llegan a los pulmones que incorpora el oxígeno que obtenemos mediante la respiración, aquí la sangre oxigena vuelve al corazón a través de las venas pulmonares que la depositan a la aurícula izquierda y llega al ventrículo izquierdo con la ayuda de la válvula mitral, donde será expulsada a través de la aorta.

VASCULITIS

La vasculitis es la inflamación de los vasos sanguíneos, por lo que modifica la morfología de los vasos sanguíneos en este caso altera aumentando grosor de las paredes de los vasos, el debilitamiento, aumenta el estrechamiento, y forma cicatrices, debido a estos cambios se limita el flujo sanguíneo normal, pueden ocasionarse daños en órganos y tejidos (Clinic, 2018).

MIOCARDITIS

Es la inflamación de musculo cardiaco (miocardio) el cual se encarga de dirigir las contracciones del corazón en bombear la sangre hacia el organismo, y el mismo se llena de sangre para continuar el proceso, puesto a la inflamación del miocardio no se podrá bombear la sangre fuera del corazón de manera normal, y habrá una hinchazón o edema, las células cardiacas se afectarán, debido al daño producido en el corazón el sistema inmunitario afecta este órgano por querer detener la inflamación, llegando así a una insuficiencia cardiaca o muerte súbita .

VIRUS DE EPSTEIN BARR

El agente causal del síndrome de Kawasaki es el Epstein Barr que produce la mononucleosis infecciosa¹, descubierto en el año 1967 por Epstein, Achong y Barr se lo relaciona con desarrollos neoplásicos, sobresaliente en pacientes inmunodeprimidos, esta infección se caracteriza con faringitis, fiebre, linfadenopatía, normalmente se encuentran elevados los heterofilos, y una presencia de leucocitos mononucleares con monocitos atípicos, los pacientes pueden presentar complicaciones como anemia hemolítica autoinmune, ruptura esplénica, trombocitopenia, en casos poco comunes síndrome hematófagocítico (Izaguirre & Tapia).

Se han descrito dos formas en la que se presenta la enfermedad, el primero es la “**fiebre glandular**” en esta se describe como un episodio corto de fiebre con adenopatía cervical, el segundo es “**drusenfiebre**” con una fiebre más prologada de la enfermedad alrededor de 8-10 días, además de linfadenopatía, organomegalia, y faringitis.

El virus de Epstein Barr en primer lugar debe infectar, luego se replica en las células epiteliales de la orofaringe, después infecta a las células B y estas pueden diseminar el virus por el sistema linfático, las células B infectadas mutan a células plasmáticas, por consiguiente secretan una serie de inmunoglobulinas, incluyendo anticuerpos heterófilos, anticuerpos específicos de los antígenos de VEB y varios anticuerpos

¹ La mononucleosis infecciosa es una infección causada, por lo general, por el virus de Epstein-Barr. El virus se disemina a través de la saliva y es por ello que a veces se la llama "enfermedad del beso."

La activación policlonal dirigida por el virus de Epstein Barr de las células B también conduce a un incremento en la concentraciones séricas de inmunoglobulinas G-A-M, estas células B que se encuentran infectadas impulsan a la proliferación de los linfocitos T, de las cuales se producirán células específicas como las células T citotóxicas o supresoras, se evidenciarán por los linfocitos atípicos periféricos, la proliferación de las células T reactivadas y las células B infectadas conducen a linfadenopatía y hepatoesplenomegalia, en pacientes inmunocompetentes con infección primaria por el virus de Epstein Barr solamente una parte de los linfocitos que infiltra el sistema reticuloendotelial son infectados activamente, donde la mayoría de las células son linfocitos T reactivos (Lizardi-Cervera & Méndez-Sánchez).

MANIFESTACIONES CLÍNICA DE MONONUCLEOSIS INFECCIOSA

Se presentan generalmente por 3 síndromes característicos denominados como

- ✚ **Anginosa:** elevación de la temperatura, faringoamigdalitis² exudativa con marcado edema faríngeo y linfadenopatía³
- ✚ **Tifoidea:** fiebre alta y persistente , faringitis leve y la linfadenopatía tardía
- ✚ **Glandular:** la mononucleosis glandular se diferencia por faringitis moderada fiebre en menor magnitud, linfadenopatía desproporcionada al grado de faringitis

SÍNTOMAS

- ✚ Faringitis
- ✚ Fiebre
- ✚ Linfadenopatía
- ✚ Escalofríos
- ✚ Diaforesis
- ✚ Anorexia
- ✚ Malestar

² La faringoamigdalitis es una infección de la garganta o de las amígdalas

³ La linfadenopatía es inflamación de los ganglios linfáticos

La fiebre es una de las características que presenta la MI cuyos valores pueden marcar de 38-39°C, en algunos casos pueden ser de 40°C, y estos suelen ceder y desaparecer de 10 a 14 días generalmente, en las extremidades superiores y tronco podremos ver la presencia del rash que es macular, eritomatoso, petequial, escarlatiforme, urticarial, hepertiforme, con aspecto al eritema multiforme.

También puede existir úlceras genitales, de color café en los labios menores y estas generalmente desarrollan úlceras relacionadas a la MI.

COMPLICACIONES

CARDIACA

Se han registrado muy pocos casos de enfermedades cardíacas clínicamente, relacionadas a esta infección, sin embargo pueden presentar anomalías electrocardiográficas, se relacionan directamente a anomalías de los segmentos ST y la onda T, en otros registros se ha observado pericarditis y miocarditis (Izaguirre & Tapia).

FISIOPATOLOGÍA

ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Definimos el síndrome de Kawasaki a una enfermedad que afecta a los vasos sanguíneos del sistema mediante una inflamación, que puede llegar complicarse mediante el corazón y las arterias coronarias en las que se produce un aneurisma, cuya complicación es la más grave del síndrome, presente debido a un tratamiento lento (Corazon, 2018). No se conoce la causa definitiva que produce la enfermedad, pero decimos que esta es debido a una infección viral.

El síndrome de Kawasaki o síndrome mucocutáneo ganglionar, fue descubierto en Japón, por Tomisaku Kawasaki en 1967, la forma más común de asociar a la enfermedad

es mediante una vasculitis necrotizante⁴ de los vasos de mediano y pequeño calibre, en el cual se produce una destrucción (Machado & Gutierrez, 2002).

Existen varias teorías de las posibles causas que producen la enfermedad y sobre todo que está presente en los infantes y niños menores de 5 años, sin embargo se puede notar ciertos casos de esta enfermedad en adultos, casos registrados en investigaciones realizadas.

PATOGÉNESIS

El factor que este caso sería el agente viral que produce el síndrome de Kawasaki existe uno de los principales al cual se lo liga directamente es el virus de Epstein Barr, no obstante se lo ha logrado relacionar con otros tipos de virus como: retrovirus, virus de parainfluenza, estreptococos, estafilococo, propionibacterium acné asociado con los ácaros domésticos, espiroquetas, klebsiella, micoplasma.

El inicio de las aneurismas expondría a que el agente patógeno del paso de espacio intravascular al extravascular que paso dentro de los monocitos y macrófagos, lo que conduce al proceso inflamatorio con una presencia de leucocitosis, se liberan la metaloproteínas de matriz que produce un trastorno en la lámina elástica interna y externa de los vasos lo que produce una destrucción de la pared vascular con la debida formación de aneurisma.

Una de las suposiciones sobre el agente causal que produce la enfermedad de Kawasaki ingresa por el aparato respiratorio y excava en el epitelio bronquial donde es reconocido por los macrófagos tisulares que inician el proceso en la respuesta inmunitaria innata, siguiendo el antígeno se introduce en los ganglios linfáticos locales, cuyos sistemas desencadenan la respuesta inmunitaria adaptativa, donde los macrófagos pasan a la circulación sanguínea y se dirigen a través este sistema a distintos órganos como el páncreas, las glándulas salivales.

Se han planteado teorías de como el patógeno se aprovecha y coloniza la mucosa intestinal, por la misma razón que el organismo produce toxinas y este patógeno se

⁴ La vasculitis es una inflamación de los vasos sanguíneos.

aprovecha de la situación para su reproducción, o más bien se lo conoce como un superantígeno, donde la toxina absorberá la toxina es la mucosa inflamada, lo siguiente es que se producen citoquinas proinflamatorias, debido a estímulos locales y las células mononucleares, las que serán los responsables de provocar fiebre y el cuadro clínico, en forma de respuesta a las producción de citoquinas, donde los antígenos serán presentados en la superficie del endotelio vascular, lo que dará una mayor susceptibilidad al ataque de anticuerpos citotóxicos, y células T activadas.

PATOLOGÍA DEL SÍNDROME

La enfermedad de Kawasaki afecta a las paredes de las arterias medianas, con formación de inflamación de la túnica íntima y de la zona perivascular que cursa en 6 procesos.

- ✚ Etapa 1: formación de edema, proliferación y destrucción del endotelio, formación de edema espacio subendotelial, adherencia de fibrina y plaquetas, inflamación moderada del endotelio subendotelio, y zona perivascular
- ✚ Etapa 2: infiltración del subendotelio por células inflamatorias que producen edema y destrucción de la estructura de la lámina elástica interna, formación de edema intenso que prosigue a formación de necrosis en el musculo liso de la adventicia.
- ✚ Etapa 3: implicación de panarteritis necrosante, junto a infiltración células inflamatoria de las capas de los vasos, que conlleva a degeneración y necrosis de la pared vascular, se presenta fragmentación de las láminas elásticas interna y externa
- ✚ Etapa 4: proliferación de miocitos y fibroblastos en las capas íntima y media, además de infiltración de células inflamatorias
- ✚ Etapa 5: fibrosis de las capas íntima y media, mediante que la adventicia habrá la formación de fibras de elastina y colágeno, por esto la pared contribuye a engrosarse, y puede producir estenosis en casos más severos
- ✚ Etapa 6: las capas elásticas interna y externa se estenosan, e induce a formación de aneurismas debido a una fragmentación

EPIDEMIOLOGIA






Se designa a el síndrome de Kawasaki como un síndrome febril producida generalmente en la infancia, alrededor del 50% se encuentra en niños menores de 2 años, la tasa con un mayor número de casos se registran durante los 18 meses de vida, por esta misma razón hablamos que la mortalidad se presenta durante estas etapas de la vida, es diagnosticada en mayor tasa a en Japón, precedido de la raza negra y blanca.

DIAGNOSTICO

La forma de manifestarse la enfermedad es mediante fiebre elevada y persistente, con un exantema maculopapular en el tronco, el cual se puede ver relacionado con la descamación periungueal, durante los siguientes días se presenta una hiperemia⁵ conjuntival, además de estos procesos iniciales también se afectara la mucosa oral la cual inicia con eritema de color rojo brillante en los labios, existe una evolución de este eritema a los 3 días que se presenta como fisuras y sangrado del labio, incluso la lengua se puede afectar al igual que los labios se empezará a agrietar, y a producir papilas pronunciadas.

En algunos casos se puede evidenciar la linfadenopatía cervical, que por lo general está presente en el 50% de los casos, las alteraciones que podrían surgir de manera perferica suelen exponerse durante la segunda y tercer semana se manifiesta descamación superficial de manos, pies así como las plantas de estos, incluso se evidencia el exantema maculopapular, morbiliforme o polimorfo que está presente en la cara, tronco o extremidades.

SÍNTOMAS DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

-  Fiebre alta (hasta 40°) durante 5 días
-  Irritabilidad
-  Sarpullido rojo en la espalda, pecho y abdomen
-  Ojos enrojecidos
-  Hinchazón en los dedos de manos y pies

⁵ **Hiperemia:** Aumento de sangre en un órgano o en una parte de este.

- ✚ Glándulas del cuello inflamadas
- ✚ Hinchazón en la lengua, con apariencia de fresa cubierta de una capa blanca
- ✚ Labios resecos, rojos y agrietados
- ✚ Dolor de garganta
- ✚ Dolor en las articulaciones con inflamación en ellas

En estudios realizados se ha comprobado cambios respecto al organismo frente a la enfermedad, en la cual se evidencian leucocitosis⁶, trombocitosis⁷, la velocidad de sedimentación acelerada, y proteína C reactiva positiva la cual ayuda a combatir infecciones.

Además existen alteraciones electrocardiográficas como un aumento de la frecuencia cardiaca, arritmias, duración más persistente de las ondas PR-QT, onda Q anormales, y segmento ST anormal, realizar estudios electrocardiográficos es de suma importancia debido a que se pueden encontrar derrames pericárdicos, dilatación y aneurismas coronarios (Carvajal, 2003)

TRATAMIENTO

Lo que se pretende es disminuir la inflamación del pericardio y las paredes de las arterias coronarias, debido a que se puede presentar una trombosis, además de inhibir la producción plaquetaria, para que exista una mejoría se debe realizar una administración intravenosa de inmunoglobulinas de 2g/Kg durante 8 a 12 horas depende de algunos factores como la edad, el peso o sexo, junto con aspirina de 80 a 100mg/kg por día que se repartirán durante cuatro dosis, una de las formas en prevenir complicaciones es que los pacientes estén en observación de personas capacitadas en poder tratar su enfermedad es decir que se mantengan en el hospital bajo vigilancia médica durante 24 horas para observar si la fiebre cede, otra forma de tratar es bajo corticoides en el caso de que los fármacos previamente administraron no mostraron ninguna mejoría (raras, 2017).

⁶ La Leucocitocisis es el aumento en la cantidad de leucocitos presentes en sangre

⁷ La trombocitosis es un trastorno en el que el cuerpo produce demasiadas plaquetas

CONCLUSIONES

Se concluye que el síndrome de Kawasaki es una enfermedad más que nada de origen viral, que produce la inflamación de epitelios respiratorio, en el cual puede continuar con un diseminación hacia los ganglios linfáticos, además de la circulación sistémica que afecta a múltiples órganos, una vez que la enfermedad ataca al organismo se desencadena procesos inmunitarios que emplearan un combate con los patógenos que quieren afectar y dañar el organismo, lo que puede llegar a complicaciones graves como es la insuficiencia cardiaca, debido a que se producen inflamación, se estrechan los vasos sanguíneos sobre todo las arterias coronarias que irrigan al corazón, por el aneurismas que se produce en estos vasos, por otra lado está la inflamación que se produce en el miocardio en la que se implica la misma enfermedad.

Esta producida en niños por la presentación de casos descritos por investigaciones, uno de los factores implica que se presenta en niños menores de 5 años, sin embargo también ha habido casos aislados de la enfermedad en adultos.

Para el tratamiento lo que se requiere hacer y tiene como punto principal es tratar y prevenir la enfermedad en sus inicios, para que no existan complicaciones más graves a futuro, por esto es correcto acotar que deberían existir charlas sobre enfermedades infecciosas a las comunidades la ciudad, para el tratamiento se recomienda medicación como son las aspirinas al igual de inmunoglobulinas por vía intravenosa, lo que han dado resultados favorables, además de estos también se puede emplear otros medicamentos en el caso de no presentarse mejorías en los pacientes que en este caso es la administración de corticoides.

ANEXOS

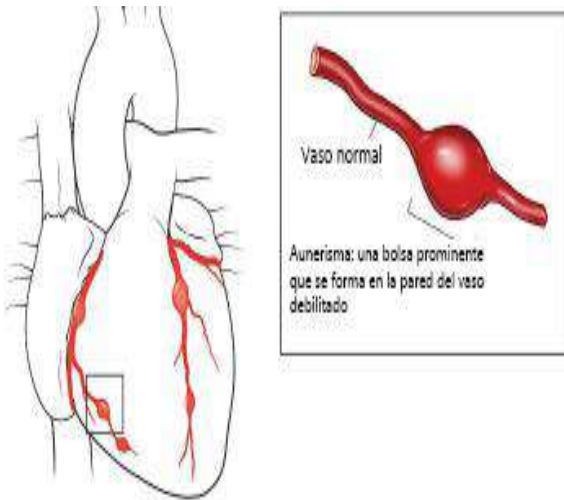


FIGURA 1. ANEURISMA PRESENTA EN ARTERIAS CORONARIAS



FIGURA 2. MANIFESTACIONES CLINICA DEL SINDROME DE KAWASAKI

Kawasaki Manifestaciones Clínicas

1. FIEBRE

- ✓ Usualmente alta (39-40°C)
- ✓ Mínimo 5 días de duración (hasta 4 semanas)
- ✓ No remite ni responde a ATB
- ✓ Duración : Sin tx : 1-2s (persiste de 3 a 4 semanas)

4. ALTERACIONES BUCALES

- ❖ Labios rojos, secos y agrietados (a veces con sangrado)
- ❖ Enantema → no exudativo ni lesiones agregadas
- ❖ Lengua aframbuezada (roja e hiperpapilada)

2. CONJUNTIVITIS

- ✓ Conj Bulbar
- ✓ No exudativo
- ✓ No fotofobia
- ✓ Indolora
- ✓ Intensidad Variable
- ✓ Fase Aguda*

6. Adenopatía

- ☐ El menos fcte
- ☐ Única y cervical
- ☐ > 1,5cm
- ☐ NUNCA SUPURA !
- ☐ Remisión espontánea

5. ALTERACIONES EN LAS EXTREMIDADES

- Eritema en manos y pies (no parchado !) (A)
- Edema indurado (A)
- Descamación subungueal (fase sub aguda) → lesión coronaria establecida

3. EXANTEMA PLEOMORFICO

Renzo

FIGURA 3. PROCESO DE LAS MANIFESTACIONES CLINICAS

Bibliografía

- Carvajal, D. C. (2003). *scielo.sld.cu*. Obtenido de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312003000300009
- Clinic, M. (2018). *mayoclinic.org*. Obtenido de <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/vasculitis/symptoms-causes/syc-20363435>
- Corazon, F. E. (2018). *fundaciondelcorazon.com*. Obtenido de <https://fundaciondelcorazon.com/informacion-para-pacientes/enfermedades-cardiovasculares/enfermedad-de-kawasaki.html>
- Izaguirre, D. V., & Tapia, N. C. (s.f.). *medigraphic.com*. Obtenido de <http://www.medigraphic.com/pdfs/medsur/ms-2003/ms032b.pdf>
- Lizardi-Cervera, J., & Méndez-Sánchez, N. (s.f.). *medigraphic.com*. Obtenido de <http://www.medigraphic.com/pdfs/medsur/ms-2003/ms032b.pdf>
- Machado, D. K., & Gutierrez, D. S. (2002). *scielo.edu.uy*. Obtenido de http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492002000400006
- raras, E. C. (2017). *rarediseases.info.nih.gov*. Obtenido de <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/12419/enfermedad-de-kawasaki>