



www.pediatric-rheumatology.printo.it

ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Introducción

La enfermedad de Kawasaki (EK) debe su nombre al pediatra japonés que describió este proceso en 1967, el Dr. Tomisaku Kawasaki. Él reconoció en un grupo de niños japoneses una enfermedad no descrita con anterioridad que combinaba fiebre, erupción en la piel, conjuntivitis, enantema (enrojecimiento de la garganta y de la mucosa oral), hinchazón de las manos y pies, y aumento del tamaño de los ganglios linfáticos del cuello, que llamó Síndrome Mucocutáneo Ganglionar. Años más tarde se empezó a describir la aparición de complicaciones cardíacas en niños que habían tenido la EK, incluyendo el desarrollo de aneurismas (dilatación) de las arterias coronarias.

¿Qué es?

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica aguda; ello significa que se produce una inflamación de la pared de los vasos sanguíneos (vasculitis), de tipo agudo, en más de una localización (sistémica). La mayoría de los niños con EK presentan los síntomas sin sufrir ninguna complicación, aunque en un pequeño porcentaje la inflamación de la pared del vaso se sigue de una dilatación (aneurisma) del mismo; esta complicación afecta preferentemente a las arterias coronarias, que son las que irrigan el corazón.

¿Cómo es de frecuente?

La EK es una enfermedad rara, a pesar de ser la segunda causa de vasculitis en pediatría después de la púrpura de Schönlein-Henoch. Es una enfermedad casi exclusiva de niños pequeños, de manera que de cada 100 niños con la enfermedad 80 son menores de 5 años. Es algo más frecuente en varones que en niñas; asimismo, es más frecuente al final del invierno y en primavera, aunque se producen casos a lo largo de todo el año. Puede afectar a niños de todas las razas aunque es mucho más frecuente en niños japoneses.

¿Cuál es la causa de la enfermedad?

La causa de la enfermedad de Kawasaki es desconocida, aunque se sospecha que tiene un origen infeccioso. Es probable que un germen (un virus o una bacteria) desencadene, en pacientes predispuestos genéticamente, una respuesta anormal de su sistema defensivo (sistema inmune) responsable de una reacción inflamatoria que puede lesionar la pared de los vasos sanguíneos.

¿Es una enfermedad hereditaria? ¿Se puede prevenir? ¿Es contagiosa?

La enfermedad de Kawasaki no es hereditaria, aunque se sospecha que puede existir una cierta predisposición genética. Es excepcional que más de un miembro de una misma familia presente la enfermedad, que ni es contagiosa ni puede prevenirse. Raramente, un niño puede llegar a tener dos veces la EK.

¿Cuáles son los síntomas más habituales?

La enfermedad comienza con fiebre alta, para la que no se encuentra causa, de al menos 5 días de evolución, que puede estar acompañada o seguirse de una inyección conjuntival (ojo rojo) no exudativa (sin legaña). Además de la fiebre es frecuente que los niños tengan una irritabilidad intensa, inusual en otros procesos febriles.

El niño puede presentar distintos tipos de erupciones cutáneas, incluyendo erupciones similares a las del sarampión, la escarlatina o la urticaria. La erupción afecta principalmente a la zona del pañal, aunque puede extenderse al tronco y a las extremidades.

Las manifestaciones de la EK a nivel de la boca incluyen la presencia de labios rojos, brillantes y fisurados, enrojecimiento de la lengua (tan significativo que se llama “lengua aframbuesada”), y enrojecimiento de la faringe.

Las palmas y las plantas pueden estar intensamente rojas, pudiendo hincharse asimismo las manos y los pies. Entre la segunda y la tercera semana aparece una descamación característica (en colgajos) alrededor de la punta de los dedos de las manos y de los pies.

En más de la mitad de los pacientes se produce un aumento del tamaño –de al menos 1,5 cm de diámetro– de algún ganglio del cuello, habitualmente de uno sólo.

Otros síntomas que también pueden estar presentes son dolor o inflamación en las articulaciones, dolor abdominal, diarrea, irritabilidad y dolor de cabeza, entre otros.

La afectación del corazón es la manifestación más grave de la EK por la posibilidad de producir complicaciones a largo plazo. Se pueden detectar soplos cardíacos, arritmias y alteraciones ecocardiográficas. Puede existir inflamación en cualquiera de los componentes del corazón, incluyendo la membrana que rodea al corazón (pericarditis), el propio músculo cardíaco (miocarditis), o las válvulas cardíacas (endocarditis). La característica más importante de esta enfermedad, sin embargo, es la aparición de aneurismas en las arterias coronarias.

¿Es la enfermedad igual en todos los niños?

No. Ni la gravedad de la enfermedad es la misma, ni todas las manifestaciones descritas están presentes en cada uno de los niños con EK. De hecho, las complicaciones cardíacas son infrecuentes, ya que sólo 2 de cada 100 niños adecuadamente tratados tienen aneurismas.

También se han comunicado formas incompletas de la enfermedad, sobre todo en niños menores de 1 año; ello significa que los niños no tienen las manifestaciones clínicas características, lo que hace más difícil llegar al diagnóstico correcto. Este grupo de niños es el que, además, tiene más riesgo de desarrollar aneurismas.

¿Es la enfermedad igual en niños y en adultos?

La EK es una enfermedad de la infancia. Los adultos pueden presentar formas similares de vasculitis, pero con un cuadro clínico diferente.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico definitivo se basa siempre en criterios clínicos. Para ello se exige la presencia de fiebre alta –para la que no se encuentra causa– de 5 o más días de duración, y 4 de las siguientes 5 manifestaciones: conjuntivitis bilateral, erupción cutánea, alteraciones en la boca, alteraciones en las extremidades, y aumento de tamaño de los

ganglios linfáticos. Para poder hacer el diagnóstico es preciso que no haya evidencia de ninguna otra enfermedad que pueda producir síntomas parecidos.

Dada la existencia de formas incompletas de la enfermedad siempre debe considerarse el diagnóstico de EK en aquellos niños con síntomas sugerentes de la misma, aunque no cumplan los criterios diagnósticos mencionados.

¿Qué análisis o qué pruebas son útiles?

Los análisis disponibles no son específicos de la enfermedad pero resultan útiles para valorar el grado de inflamación existente. Algunos de los indicadores de inflamación utilizados incluyen la elevación de la velocidad de sedimentación (generalmente más alta que en otras enfermedades febriles de similares características), del número de glóbulos blancos de la sangre (leucocitosis), y la disminución de los glóbulos rojos (anemia). El número de plaquetas (células encargadas de la coagulación de la sangre) es normal en las primeras semanas de la enfermedad, pero aumenta a partir de la segunda semana alcanzando cifras muy altas. Es recomendable repetir los análisis periódicamente hasta que se normalicen.

También conviene solicitar un electrocardiograma (ECG) y un ecocardiograma. El ecocardiograma permite detectar la presencia de aneurismas, ya que evalúa tanto la forma como el tamaño de las arterias coronarias. Cuando un niño presenta alteraciones coronarias requiere seguimiento por cardiología infantil, así como estudios y evaluaciones adicionales.

¿Tiene cura?

La mayoría de los niños con enfermedad de Kawasaki se curan. Sin embargo, algunos niños desarrollan complicaciones cardíacas a pesar de haber sido tratados adecuadamente. La EK no puede prevenirse, por lo que la mejor manera de disminuir sus complicaciones cardíacas son el diagnóstico y tratamiento precoces.

¿Cuál es su tratamiento?

Una vez que se hace el diagnóstico –probable o definitivo– de EK se debe proceder al ingreso hospitalario del niño para el tratamiento y valoración de las posibles complicaciones cardíacas. Es recomendable que los niños sean tratados en cuanto se realice el diagnóstico, ya que ello evita o reduce el desarrollo de complicaciones.

El tratamiento consiste en la administración de aspirina vía oral y de gammaglobulina intravenosa, ambas a dosis altas. La gammaglobulina contiene un concentrado de los anticuerpos humanos presentes en la sangre. Este tratamiento disminuirá la inflamación sistémica, haciendo desaparecer los síntomas agudos. La gammaglobulina constituye la base del tratamiento, ya que es capaz de prevenir la aparición de alteraciones coronarias en una gran proporción de pacientes. También se utilizan, aunque con menos frecuencia, los corticoides.

¿Cuáles son los principales efectos secundarios del tratamiento?

La aspirina puede causar intolerancia gástrica, así como una elevación transitoria de los enzimas hepáticos. La gammaglobulina es generalmente muy bien tolerada.

¿Cuánto tiempo debe durar el tratamiento?

La gran mayoría de los pacientes recibirán una sola dosis de gammaglobulina, aunque en algunos niños es necesario repetir su administración.

La aspirina se administra a dosis altas durante los primeros días de la EK, mientras persiste la fiebre; en cuanto ésta desaparece se rebaja la dosis. Posteriormente se continúa administrando aspirina a dosis bajas por su efecto como antiagregante plaquetario, esto es, para que las plaquetas no se peguen unas a otras y se evite la formación de trombos o coágulos dentro de los aneurismas. La aparición de trombos puede favorecer el desarrollo de un infarto de miocardio que, aunque es algo absolutamente excepcional, representa la complicación más temible de la EK.

La duración del tratamiento con aspirina depende de la presencia o no de aneurismas. Aquellos que no los desarrollan utilizarán aspirina durante pocas semanas, mientras que los que sí los tienen la utilizarán durante períodos más largos.

¿Qué papel tienen los tratamientos alternativos / no convencionales?

Estos tratamientos no son aplicables en esta enfermedad.

¿Qué tipo de revisiones y de controles periódicos son necesarios?

Se recomienda obtener un hemograma (recuentos de glóbulos rojos, blancos y plaquetas) con velocidad de sedimentación periódicamente, hasta que se normalicen.

También es necesario realizar ecocardiogramas seriados para detectar la presencia de aneurismas coronarios, así como para seguir su evolución. La frecuencia con que deberán realizarse dependerá de la presencia y del tamaño de los aneurismas. La mayoría de los aneurismas tienden a mejorar y a desaparecer.

Los responsables del seguimiento de estos niños son el pediatra, el cardiólogo y el reumatólogo infantil. En algunos lugares donde no hay reumatólogo infantil, el pediatra junto con el cardiólogo deberán hacerse cargo del seguimiento de estos pacientes, en especial de los que tienen afectación cardíaca.

¿Cuánto tiempo dura la enfermedad?

La enfermedad de Kawasaki consta de tres etapas:

- 1) **Aguda.** Abarca las primeras 2 semanas de enfermedad, cuando la fiebre y las demás manifestaciones clínicas están presentes;
- 2) **Subaguda.** Comprende de la segunda a la cuarta semanas, y es el período en el cual el número de plaquetas aumenta y pueden aparecer los aneurismas;
- 3) **Convalecencia.** Se extiende entre el primer y tercer mes, cuando todos los análisis retornan a valores normales y las alteraciones de los vasos sanguíneos (aneurismas de las arterias coronarias) desaparecen o disminuyen de tamaño.

¿Cuál es su pronóstico?

La mayoría de los pacientes tienen un pronóstico excelente y tendrán una vida, un crecimiento y un desarrollo absolutamente normales.

El pronóstico de los pacientes con alteraciones coronarias persistentes dependerá especialmente del desarrollo de estenosis (reducción del diámetro del vaso sanguíneo) u oclusiones (obstrucción) de los vasos por formación de coágulos o trombos.

¿Cómo afecta a las actividades cotidianas? ¿Se le puede vacunar? ¿Puede practicar deportes?

Se recomienda no vacunar a estos niños en los 6 meses siguientes a la EK ya que tanto la propia enfermedad como, sobre todo, la administración de gammaglobulina, afectan la respuesta del sistema inmunológico del niño.

Los niños sin complicaciones cardíacas no tienen ningún tipo de restricción física para la práctica deportiva o para realizar cualquier otra actividad de la vida diaria. Los niños con aneurismas coronarios, sin embargo, deberán consultar al cardiólogo infantil acerca de su participación en actividades deportivas de competición, especialmente durante la adolescencia.