www.printo.it/pediatric-rheumatology/AR/intro

Enfermedad de Kawasaki

Versión de 2016

1. QUÉ ES LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

1.1 ¿En qué consiste?

Esta enfermedad se describió por primera vez en la literatura médica inglesa en 1967 por parte de un pediatra japonés llamado Tomisaku Kawasaki (la enfermedad lleva su nombre). Este médico identificó un grupo de niños con fiebre, erupción cutánea, conjuntivitis (ojos rojos), enantema (enrojecimiento de la garganta y de la boca), inflamación de las manos y de los pies y aumento de los ganglios linfáticos del cuello. Inicialmente, la enfermedad se llamó «síndrome de los nódulos linfáticos mucocutáneos». Unos pocos años más tarde se notificaron las complicaciones cardíacas, como los aneurismas de las arterias coronarias (dilataciones grandes de estos vasos sanguíneos).
La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica aguda, lo que significa que existe inflamación de la pared de los vasos sanguíneos, que puede evolucionar hasta dilataciones (aneurismas) de cualquier arteria de tamaño medio del cuerpo, principalmente de las arterias coronarias. Sin embargo, la mayoría de los niños solamente mostrarán los síntomas agudos, sin complicaciones cardíacas.

1.2 ¿Es muy frecuente?

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad rara, pero es uno de los trastornos más frecuentes de vasculitis en la infancia, junto con la Púrpura de Schoenlein-Henoch. La enfermedad de Kawasaki se ha descrito en todo el mundo, aunque es mucho más frecuente en Japón. Es casi exclusivamente una enfermedad de los niños pequeños. Aproximadamente el 85 % de los niños con enfermedad de Kawasaki

son menores de 5 años, con un máximo de incidencia entre los 18-24 meses. Si bien en los pacientes menores de 3 meses o mayores de 5 años de edad es menos frecuente, tienen un mayor riesgo de aneurismas de las arterias coronarias. Es más frecuente en niños que en niñas. Aunque los casos de enfermedad de Kawasaki pueden diagnosticarse en cualquier momento durante el año, se sabe que tiene un comportamiento estacional, aumentando el número de casos al final del invierno y primavera.

1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

La causa de la enfermedad de Kawasaki sigue sin conocerse, aunque se sospecha un origen infeccioso como acontecimiento desencadenante. La hipersensibilidad o un trastorno de la respuesta inmune, desencadenados probablemente por un agente infeccioso (ciertos virus o bacterias), pueden activar un proceso inflamatorio que da lugar a inflamación y daño en los vasos sanguíneos en ciertas personas con predisposición genética.

1.4 ¿Es hereditaria? ¿Por qué mi hijo tiene esta enfermedad? ¿Puede evitarse? ¿Es infecciosa?

La enfermedad de Kawasaki no es una enfermedad hereditaria, aunque se sospecha que presenta una predisposición genética. Es muy poco frecuente que haya más de un miembro de una familia con esta enfermedad. No es infecciosa y no pasa de un niño a otro. En la actualidad, no se dispone de ninguna medida preventiva. Es posible, pero muy poco habitual, la posibilidad de presentar un segundo episodio de esta enfermedad en el mismo paciente.

1.5 ¿Cuáles son los principales síntomas?

La enfermedad presenta una fiebre alta de origen desconocido. El niño suele estar muy irritable. La fiebre puede estar acompañada o seguida de inflamación de las conjuntivas (enrojecimiento de ambos ojos), sin pus ni secreciones. El niño puede presentar diferentes tipos de erupción cutánea, como un rash similar al del sarampión o la escarlatina, urticaria (ronchas), pápulas, etc. La erupción cutánea afecta principalmente al tronco y las extremidades y, con frecuencia, también

en la zona del pañal, lo que da lugar a enrojecimiento y descamación de la piel.
Los cambios en la boca pueden incluir labios rojos brillantes y agrietados, lengua roja (normalmente llamada lengua de «fresa») y enrojecimiento faríngeo. Las manos y los pies también pueden verse afectados con inflamación y enrojecimiento de las palmas de las manos y de los pies. Los dedos de las manos y de los pies pueden tener un aspecto hinchado e inflamado. Estas características vienen seguidas por una descamación característica de la piel alrededor de la punta de los dedos de las manos y de los pies (alrededor de la segunda o la tercera semana). Más de la mitad de los pacientes presentará aumento del tamaño de los ganglios linfáticos del cuello. Normalmente es un solo ganglio linfático de al menos 1,5 cm.
A veces, pueden observarse otros síntomas como dolor articular o inflamación de las articulaciones, dolor abdominal, diarrea, irritabilidad o dolores de cabeza. En países en los que se administra la vacuna BCG (protección frente a la tuberculosis), los niños más pequeños pueden mostrar enrojecimiento alrededor de la zona de la cicatriz de la BCG.
La afectación del corazón es la manifestación más grave de la enfermedad de Kawasaki debido a la posibilidad de complicaciones a largo plazo. Pueden detectarse soplos en el corazón, alteraciones del ritmo cardíaco y anomalías ecográficas. Todas las capas del corazón pueden mostrar algún grado de inflamación, lo que significa que puede producirse pericarditis (inflamación de la membrana que rodea al corazón), miocarditis (inflamación del músculo del corazón) y también puede afectar a las válvulas. Sin embargo, la principal característica de esta enfermedad es el desarrollo de aneurismas o dilataciones de las arterias coronarias.

1.6 ¿La enfermedad es igual en todos los niños?

La gravedad de la enfermedad varía con cada niño. No todos los niños presentan todas las manifestaciones clínicas, y la mayoría de los pacientes no desarrollarán afectación cardíaca. Solamente se observan aneurismas en 2-6 de cada 100 niños que reciben tratamiento. Algunos niños (especialmente los menores de 1 año) suelen mostrar formas incompletas de la enfermedad, lo que significa que no presentan todas las manifestaciones clínicas características, lo que hace que el diagnóstico sea más difícil. Algunos de estos niños pequeños pueden

desarrollar aneurismas. Se diagnostican como enfermedad de Kawasaki atípica.

1.7 ¿La enfermedad en niños es diferente que la que presentan los adultos?

Se trata de una enfermedad de la infancia, aunque es raro, existen informes de enfermedad de Kawasaki en la edad adulta.