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

Enfermedad de Kawasaki

Versión de 2016

1. QUÉ ES LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI?

1.1 ¿ Qué se refiere?

Esta enfermedad fue reportada por primera vez en la literatura médica en inglés en el año 1967 por un pediatra japonés llamado Tomisaku Kawasaki (la enfermedad fue llamada así después); quien identificó un grupo de niños con fiebre, rash en la piel, conjuntivitis (ojos rojos), enantema (boca y garganta roja), hinchazón de las manos y de los pies y aumento del tamaño de los ganglios linfáticos en el cuello.
Inicialmente, la enfermedad fue llamada "síndrome linfonodular mucocutáneo". Pocos años después, se reportaron complicaciones en el corazón, como aneurismas en las arterias coronarias (dilatación de los vasos sanguíneos del corazón).
La Enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica aguda, lo cual significa que hay inflamación de la pared de los vasos sanguíneos que puede evolucionar a dilataciones (aneurismas) de las arterias de mediano calibre de cualquier parte del cuerpo, principalmente las coronarias (que irrigan al corazón). Sin embargo, la mayoría de niños mostrarán solo los síntomas agudos de la enfermedad sin las complicaciones cardíacas.

1.2 ¿Qué tan frecuente es?

La EK es una enfermedad rara, pero es una de las vasculitis más frecuentes de la infancia, después de la Purpura de Henoch Schonlein.
La enfermedad de Kawasaki esta descrita alrededor del mundo, sin embargo es mucho más frecuente en Japón. Es una enfermedad casi exclusiva de los niños pequeños, con un pico de incidencia entre los 18

a 24 meses; los pacientes menores de 3 meses o mayores de 5 años presentan EK menos frecuentemente, pero en ellos el riesgo de desarrollar aneurismas coronarios (AC) es mayor. Es más frecuente en niños que en niñas. Aunque los casos de EK pueden ser diagnosticados en cualquier momento del año, en los países de 4 estaciones, existe una mayor incidencia en la primavera e invierno.

1.3 ¿Cuál es la causa de la enfermedad?

La causa de la EK permanece desconocida, sin embargo se sospecha un origen infeccioso como el evento gatillo. La hipersensibilidad o un desorden en la respuesta inmune probablemente gatillada por un agente infeccioso (algún virus o bacteria), puede transformarse en un proceso inflamatorio que conduce a la inflamación y al daño de los vasos sanguíneos en individuos genéticamente predispuestos.

1.4 ¿Es hereditario? ¿Por qué mi hijo tiene esta enfermedad? Puede haberse prevenido? ¿Es infectocontagioso?

La EK no es una enfermedad hereditaria, sin embargo se sospecha que haya una predisposición genética. Es muy raro tener más de un miembro de la familia con esta enfermedad. No es infecciosa y no se contagia de un niño a otro. Hoy en día, no hay forma de prevenirla. Es posible, pero raro, que haya un segundo episodio de esta enfermedad en un mismo paciente.

1.5 ¿Cuáles son los principales síntomas?

La enfermedad se presenta con una fiebre alta inexplicable. El niño está usualmente irritable. La fiebre puede estar acompañada o seguida de inyección conjuntival (ojos rojos), sin pus o secreción. El niño puede presentar diferentes tipos de rash, como escarlatina o sarampión, como urticaria, papular, etc. El rash compromete principalmente el tronco, las extremidades y a menudo el área del pañal, conllevando a un enrojecimiento y posterior descamación de la piel.
Los cambios en la boca incluyen labios rojos resquebrajados, lengua roja (comúnmente llamada lengua de fresa) y enrojecimiento de la garganta. Las manos y los pies pueden estar hinchados y las palmas y plantas estar enrojecidas. Los dedos de manos y pies pueden verse

hinchados e inflamados. Estos hallazgos son seguidos de una descamación característica de la piel que está alrededor de los dedos de manos y pies (aproximadamente en la 2a a 3a semana). Más de la mitad de los pacientes presentará ganglios aumentados de tamaño en el cuello, y lo más frecuente es que sea solo uno de al menos 1,5 cm. A veces, pueden presentarse otros síntomas como dolor articular y/o articulaciones hinchadas, dolor abdominal, diarrea, irritabilidad o dolor de cabeza. En países donde se pone la vacuna BCG (vacuna del recién nacido para la protección contra la tuberculosis), los niños más pequeños pueden presentar enrojecimiento del área de cicatriz de la BCG.
El compromiso del corazón es la manifestación más seria de la EK, debido a la posibilidad de complicaciones a largo plazo. Pueden encontrarse soplos, alteraciones del ritmo, y anormalidades en el ecocardiograma. Todas las capas del corazón pueden mostrar algunos grados de inflamación, eso significa que puede haber pericarditis (inflamación de las membranas que cubren al corazón), miocarditis (inflamación del músculo cardíaco) y también compromiso de las válvulas. Sin embargo la característica principal de la enfermedad es el desarrollo de aneurismas en la arterias coronarias (AAC)

1.6 ¿Es la enfermedad igual en todos los niños?

La severidad de la enfermedad varía de un niño a otro. No todo niño tiene todas las manifestaciones clínicas y la mayoría de los pacientes no desarrollan compromiso cardiaco. Los aneurismas solo se observan en 2 a 6 de 100 niños que reciben tratamiento. Algunos niños (especialmente los menores de 1 año) muestran a menudo formas incompletas de la enfermedad, lo cual significa que no todas las características clínicas están presentes, haciendo más difícil el diagnóstico. Algunos de estos niños más jóvenes pueden desarrollar aneurismas. Ellos son diagnosticados como EK atípica.

1.7 ¿Es la enfermedad diferente en niños que en los adultos?

Ésta es una enfermedad de la infancia, sin embargo raramente hay reportes de casos de adultos con EK.