www.printo.it/pediatric-rheumatology/ES_ES/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 a los 18-24 meses. Los pacientes de menos de 3 meses o más de 5 años de edad son menos frecuentes, pero 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 se produce una acumulación estacional, con un mayor número 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, 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 venir acompañada o ir seguida de inflamación de la conjuntiva (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 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 existen informes raros de enfermedad de Kawasaki en la edad adulta.

## 2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

### 2.1 ¿Cómo se diagnostica?

La enfermedad de Kawasaki solamente puede diagnosticarse de forma clínica o en el ingreso. Esto significa que el diagnóstico solamente se basa en la evaluación clínica de un médico. Puede realizarse un diagnóstico definitivo si la fiebre de origen desconocido dura 5 días o más junto con 4 de las características siguientes: conjuntivitis bilateral (es decir, inflamación de la membrana que recubre el globo ocular), aumento del tamaño de los ganglios linfáticos, erupción cutánea, afectación de la lengua y la boca y cambios en las extremidades. El médico debe verificar que no existen muestras de ninguna otra enfermedad que pudiera explicar los mismos síntomas. Algunos niños muestran formas incompletas de la enfermedad, lo que significa que presentan menos criterios clínicos, lo que dificulta el diagnóstico. Estos casos se denominan enfermedad de Kawasaki incompleta.

### 2.2 ¿Durante cuánto tiempo durará la enfermedad?

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad con tres fases: aguda, que incluye las 2 primeras semanas cuando aparece la fiebre y los demás síntomas; subaguda, desde la segunda hasta la cuarta semana, un periodo en el que los recuentos de plaquetas empiezan a aumentar y pueden producirse aneurismas; y la fase de recuperación, desde el primer hasta el tercer mes, cuando todos los análisis vuelven a la normalidad y algunas de las anomalías de los vasos sanguíneos (como los aneurismas de las arterias coronarias) se resuelven o disminuyen en tamaño.

Si no se trata, la enfermedad puede entrar en una evolución

autolimitante de unas 2 semanas, dejando las arterias coronarias dañadas.

## 2.3 ¿Cuál es la importancia de los análisis?

En la actualidad, no existen análisis de laboratorio que puedan ayudar a diagnosticar la enfermedad de forma concluyente. A la hora de realizar el diagnóstico, puede ayudar un conjunto de análisis como aumento de la VSG (velocidad de sedimentación globular), concentraciones elevadas de PCR, leucocitosis (aumento del número de glóbulos blancos), anemia (recuento bajo de glóbulos rojos), concentración baja de albúmina en suero y aumento de las enzimas hepáticas.
Normalmente, el número de plaquetas (las células implicadas en la coagulación de la sangre) es normal en la primera semana de la enfermedad, pero empieza a aumentar en la segunda semana, llegando a números muy altos.
Los niños deben someterse a exploraciones periódicas y a la evaluación de los análisis de sangre hasta que los recuentos de plaquetas y laVSG vuelvan a la normalidad.
Debe realizarse un electrocardiograma (ECG) inicial y una ecocardiografía. La ecocardiografía puede detectar la dilatación (ensanchamiento) o los aneurismas mediante la evaluación de la forma y el tamaño de las arterias coronarias. En caso de un niño con anomalías coronarias, es necesario realizar ecocardiografías de seguimiento y estudios y evaluaciones adicionales.

## 2.4 ¿Puede tratarse o curarse?

La mayoría de los niños con enfermedad de Kawasaki pueden curarse, sin embargo, algunos pacientes desarrollan complicaciones cardíacas a pesar del uso del tratamiento adecuado. La enfermedad no puede evitarse, pero el mejor modo de reducir las complicaciones coronarias es realizar un diagnóstico temprano e iniciar el tratamiento lo antes posible.

## 2.5 ¿Cuáles son los tratamientos?

Un niño con sospecha de enfermedad de Kawasaki, o diagnóstico definitivo de la misma, debe ingresar en el hospital para su observación

y supervisión y debe evaluarse la posible afectación cardíaca.
Para reducir la frecuencia de las complicaciones cardíacas, el tratamiento debe iniciarse nada más realizarse el diagnóstico.
El tratamiento consiste en una sola dosis de inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y aspirina. Este tratamiento reducirá la inflamación, aliviando los síntomas agudos de forma considerable. La IGIV a altas dosis es la parte esencial del tratamiento, puesto que es capaz de reducir la aparición de anomalías coronarias en una elevada proporción de pacientes. Aunque es caro, por ahora es la forma más efectiva de tratamiento. En pacientes con factores de riesgo especiales, pueden administrarse corticoesteroides de forma simultánea. Los pacientes que no responden a una o a dos dosis de IGIV tienen otras alternativas terapéuticas, incluidas altas dosis de corticoesteroides por vía intravenosa y tratamiento con fármacos biológicos.

### 2.6 ¿Todos los niños responden a la inmunoglobulina intravenosa?

Por suerte, la mayoría de los niños solamente necesitarán una sola dosis. Los que no responden pueden necesitar una segunda dosis o dosis de corticoesteroides. En casos raros, pueden administrarse moléculas nuevas, llamadas fármacos biológicos.

### 2.7 ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento farmacológico?

Normalmente, el tratamiento con IGIV es seguro y se tolera bien. De forma muy poco frecuente, puede producirse inflamación de las meninges (meningitis aséptica).
Tras el tratamiento con IGIV deben posponerse las vacunas con virus vivos atenuados y consultar cada vacuna con su pediatra. La aspirina a altas dosis puede producir náuseas o molestias estomacales.

### 2.8 ¿Qué tratamiento se recomienda tras la inmunoglobulina y la aspirina a altas dosis? ¿Cuánto tiempo debería durar el tratamiento?

Tras calmar la fiebre (normalmente en 24 o 48 horas), la dosis de aspirina se reducirá de forma progresiva. La dosis baja de aspirina se

mantiene debido a su efecto sobre las plaquetas. Esto significa que las plaquetas no se agregarán. Este tratamiento es útil para evitar la formación de trombos (coágulos de sangre) dentro de los aneurismas o en los revestimientos internos de los vasos sanguíneos inflamados, puesto que la formación de trombos en el interior de un aneurisma o de un vaso sanguíneo puede cortar el suministro de sangre de las zonas a las que abastecen los vasos sanguíneos (el infarto cardíaco es la complicación más peligrosa de la enfermedad de Kawasaki). Se sigue administrando aspirina a bajas dosis hasta la normalización de los marcadores inflamatorios y una ecocardiografía de seguimiento con resultado normal. Los niños con aneurismas persistentes deben recibir aspirina u otros anticoagulantes durante periodos prolongados bajo supervisión de un médico.

### 2.9 Mi religión no permite que use sangre o hemoderivados. ¿Existe algún tratamiento no convencional o complementario?

No existen tratamientos no convencionales para esta enfermedad. La IGIV es el tratamiento de elección que ha demostrado su eficacia. Los corticoesteroides pueden ser efectivos en caso de que no se use IGIV.

### 2.10 ¿Quién participa en la atención médica del niño?

El pediatra, el cardiólogo pediátrico y el reumatólogo pediátrico pueden encargarse de la atención en la etapa aguda y del seguimiento del niño con enfermedad de Kawasaki. En los lugares donde no se disponga de un reumatólogo pediátrico, el pediatra junto con el cardiólogo se encargarán de supervisar a los pacientes, especialmente aquellos que presenten afectación cardíaca.

### 2.11 ¿Cuál es la evolución a largo plazo (el pronóstico) de la enfermedad?

Para la mayoría de los pacientes, el pronóstico es excelente, ya que desarrollarán una vida normal, con un crecimiento y desarrollo normales.

El pronóstico de los pacientes con anomalías persistentes en las arterias coronarias depende principalmente del desarrollo de la reducción de la luz vascular (estenosis) y de obstrucciones (oclusiones). Estos pacientes serán propensos a síntomas cardíacos en las primera etapas de su vida y pueden necesitar permanecer bajo la atención de

un cardiólogo con experiencia en el tratamiento prolongado de niños con enfermedad de Kawasaki.

## 3. VIA COTIDIANA

### 3.1 ¿Cómo puede afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de su familia?

Si la enfermedad no afecta al corazón, el niño y la familia suelen llevar una vida normal. Aunque la mayoría de los niños con enfermedad de Kawasaki se recuperan completamente, puede pasar un tiempo antes de que su hijo deje de sentirse cansado e irritable.

### 3.2 ¿Qué ocurre con la escuela?

Una vez la enfermedad esté bien controlada, lo cual suele suceder cuando se utilizan los medicamentos disponibles en la actualidad, y la fase aguda ha finalizado, el niño no debe tener ningún problema a la hora de participar en las mismas actividades que sus compañeros sanos. La escuela para los niños es lo que para los adultos el trabajo: un lugar donde pueden aprender a ser personas independientes y productivas. Los progenitores y los maestros deben hacer todo lo posible para permitir que el niño participe en las actividades escolares de un modo normal, para que el niño tenga éxito académico y para que los adultos y compañeros lo aprecien y acepten.

### 3.3 ¿Qué ocurre con los deportes?

Practicar deportes es un aspecto esencial de la vida cotidiana de un niño sano. Uno de los objetivos del tratamiento es permitir que los niños lleven una vida normal en la medida de lo posible y no se consideren diferentes a sus compañeros. Por tanto, los niños que no desarrollaron afectación cardíaca no tendrán ninguna restricción a la hora de practicar deportes o cualquier otra actividad cotidiana. Sin embargo, los niños con aneurismas coronarios deben consultar a un cardiólogo pediátrico en referencia a su participación en actividades de competición, especialmente durante la adolescencia.

## 3.4 ¿Qué ocurre con la dieta?

No existen pruebas de que la dieta pueda influir en la enfermedad. En general, el niño debe seguir una dieta equilibrada y normal para su edad. Para el niño en crecimiento, se recomienda una dieta saludable y equilibrada con suficientes proteínas, calcio y vitaminas. Debe evitarse comer en exceso en los pacientes que toman corticoesteroides porque estos fármacos pueden aumentar el apetito.

## 3.5 ¿Puede vacunarse al niño?

Tras el tratamiento con IGIV, deben posponerse las vacunas con virus vivos atenuados.

El médico decidirá qué vacunas puede recibir el niño, considerando cada caso de forma individual. En general, las vacunas no parecen aumentar la actividad de la enfermedad y no provocan acontecimientos adversos graves en los pacientes de enfermedad de Kawasaki. Las vacunas que no están formadas por organismos atenuados parecen ser seguras en los pacientes con enfermedad de Kawasaki, incluso en aquellos que reciben fármacos inmunodepresores, aunque la mayoría de los estudios son incapaces de evaluar completamente el daño poco frecuente inducido por las vacunas.

El médico debe aconsejar a los pacientes que reciben altas dosis de inmunodepresores que, tras la vacunación, se midan las concentraciones de los anticuerpos específicos para los patógenos.