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

Enfermidade de Kawasaki

Versión de 2016

1. QUE É A ENFERMIDADE DE KAWASAKI

1.1 En que consiste?

Esta enfermidade describiuse por primeira vez na literatura médica inglesa en 1967 por parte dun pediatra xaponés chamado Tomisaku Kawasaki (a enfermidade leva o seu nome). Este médico identificou un grupo de nenos con febre, erupción cutánea, conxuntivite (ollos vermellos), enantema (garganta e boca vermellos), inflamación das mans e dos pés e aumento dos ganglios linfáticos do pescozo. Inicialmente, a enfermidade chamouse «síndrome dos nódulos linfáticos mucocutáneos». Uns poucos anos máis tarde notificáronse as complicacións cardíacas, como os aneurismas das arterias coronarias (dilatacións grandes destes vasos sanguíneos).

A enfermidade de Kawasaki é unha vasculite sistémica aguda, o que significa que existe inflamación da parede dos vasos sanguíneos, que pode evolucionar ata dilatacións (aneurismas) de calquera arteria de tamaño medio do corpo, principalmente das arterias coronarias. Con todo, a maioría dos nenos soamente mostrarán os síntomas agudos, sen complicacións cardíacas.

1.2 É moi frecuente?

A enfermidade de Kawasaki é unha enfermidade rara, pero é un dos trastornos máis frecuentes de vasculite na infancia, xunto coa Púrpura de Schonlein-Henoch. A enfermidade de Kawasaki describiuse en todo o mundo, aínda que é moito máis frecuente en Xapón. É case exclusivamente unha enfermidade dos nenos pequenos. Aproximadamente o 85 % dos nenos con enfermidade de Kawasaki son

menores de 5 anos, cun máximo de incidencia aos 18-24 meses. Os pacientes de menos de 3 meses ou máis de 5 anos de idade son menos frecuentes, pero teñen un maior risco de aneurismas das arterias coronarias. É máis frecuente en nenos que en nenas. Aínda que os casos de enfermidade de Kawasaki poden diagnosticarse en calquera momento durante o ano, sábese que se produce unha acumulación estacional, cun maior número ao final do inverno e primavera.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

A causa da enfermidade de Kawasaki segue sen coñecerse, aínda que se sospeita unha orixe infecciosa como acontecemento desencadeante. A hipersensibilidade ou un trastorno da resposta inmune, desencadeados probablemente por un axente infeccioso (certos virus ou bacterias), poden activar un proceso inflamatorio que dá lugar á inflamación e dano nos vasos sanguíneos en certas persoas con predisposición xenética.

1.4 É hereditaria? Por que o meu fillo ten esta enfermidade? Pode evitarse? É infecciosa?

A enfermidade de Kawasaki non é unha enfermidade hereditaria, aínda que se sospeita que presenta unha predisposición xenética. É moi pouco frecuente que exista máis dun membro dunha familia con esta enfermidade. Non é infecciosa e non pasa dun neno a outro. Na actualidade, non se dispón de ningunha medida preventiva. É posible, pero moi pouco habitual, presentar un segundo episodio desta enfermidade no mesmo paciente.

1.5 Cales son os principais síntomas?

A enfermidade presenta unha febre alta de orixe descoñecida. O neno adoita estar moi irritable. A febre pode vir acompañada ou ir seguida de inflamación da conxuntiva (ollos vermellos), sen pus nin secrecións. O neno pode presentar diferentes tipos de erupción cutánea, como un rash similar ao do sarampelo ou a escarlatina, urticaria (ronchas), pápulas, etc. A erupción cutánea afecta principalmente ao tronco e ás extremidades e, con frecuencia, tamén na zona do cueiro, o que dá lugar a escamadura da pel, e que estea encarnada.

Os cambios na boca poden incluír beizos vermellos brillantes e gretados, lingua vermella (normalmente chamada lingua de «fresa») e farinxe encarnada. As mans e os pés tamén poden verse afectados con inflamación e cor vermello das palmas das mans e dos pés. Os dedos das mans e dos pés poden ter un aspecto inchado e inflamado. Estas características veñen seguidas por unha escamadura característica da pel ao redor da punta dos dedos das mans e dos pés (ao redor da segunda ou a terceira semana). Máis da metade dos pacientes presentará aumento do tamaño dos ganglios linfáticos do pescozo. Normalmente é un só ganglio linfático de polo menos 1,5 cm.
Ás veces, poden observarse outros síntomas como dor articular ou inflamación das articulacións, dor abdominal, diarrea, irritabilidade ou dores de cabeza. En países nos que se administra a vacina BCG (protección fronte á tuberculose), os nenos máis pequenos poden mostrar ao redor da zona da cicatriz da BCG unha zona encarnada.
A afectación do corazón é a manifestación máis grave da enfermidade de Kawasaki debido á posibilidade de complicacións a longo prazo. Poden detectarse sopros no corazón, alteracións do ritmo cardíaco e anomalías ecográficas. Todas as capas do corazón poden mostrar algún grao de inflamación, o que significa que pode producirse pericardite (inflamación da membrana que rodea ao corazón), miocardite (inflamación do músculo do corazón) e tamén pode afectar as válvulas. Con todo, a principal característica desta enfermidade é o desenvolvemento de aneurismas das arterias coronarias.

1.6 A enfermidade é igual en todos os nenos?

A gravidade da enfermidade varía con cada neno. Non todos os nenos presentan todas as manifestacións clínicas, e a maioría dos pacientes non desenvolverán afectación cardíaca. Soamente se observan aneurismas en 2-6 de cada 100 nenos que reciben tratamento. Algúns nenos (especialmente os menores de 1 ano) adoitan mostrar formas incompletas da enfermidade, o que significa que non presentan todas as manifestacións clínicas características, o que fai que o diagnóstico sexa máis difícil. Algúns destes nenos pequenos poden desenvolver aneurismas. Diagnostícanse como enfermidade de Kawasaki atípica.

1.7 A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan

os adultos?

Trátase dunha enfermidade da infancia, aínda que existen informes raros de enfermidade de Kawasaki na idade adulta.