



## **ENFERMEDAD DE KAWASAKI**

### **¿Qué es?**

La enfermedad de Kawasaki es una *vasculitis sistémica aguda*; Que significa **vasculitis** : que las paredes de los vasos sanguíneos se han inflamado y que significa **sistémica** , que se produce en más de una localización.

Y **Aguda**; que el tiempo de inicio y fin de la enfermedad es de corta duración.

La mayoría de los niños con esta enfermedad presentan los síntomas sin ninguna padecer complicaciones severas , aunque en un pequeño porcentaje puede ocurrir un ensanchamiento o abombamiento anormal de una porción de una arteria debido a una debilidad en la pared del vaso sanguíneo (a esto último se lo llama **aneurisma**); esta complicación afecta preferentemente a las arterias coronarias, que son las que irrigan el corazón.

### **¿Cómo es de frecuente?**

La EK es una enfermedad relativamente rara, a pesar de ser la segunda causa de vasculitis en la infancia después de la púrpura de Schönlein-Henoch. La frecuencia de la enfermedad varía de una parte del mundo a otra. Afecta principalmente a niños pequeños y y varía su frecuencia según diferentes áreas geográficas y razas variabilidad ( mas frecuente de observarse en japoneses) .Ocurre en menores de 4 a 5 años, siendo poco frecuente por debajo de los tres meses (aunque puede presentarse en todas las edades, desde la etapa neonatal a la adolescencia) Los varones son más afectados que las niñas, asimismo, se observa a lo largo de todo el año con cierta predominancia al final del invierno y primavera

### **¿Cuál es la causa de la enfermedad? , ¿Es una enfermedad hereditaria?, ¿Se puede prevenir? , ¿Es contagiosa?**

La causa de la enfermedad de Kawasaki es desconocida, aunque por sus características de presentación con fiebre, erupción en la piel, sumado a que predomina en determinadas épocas del año, se sospecha que tiene un origen infeccioso. Es probable que un germen (un virus o una bacteria) aun no identificado desencadene, en pacientes predispuestos genéticamente, una respuesta anormal de su sistema defensivo (sistema inmune) liberando sustancias que provocarán una reacción inflamatoria exagerada que puede lesionar la pared de los vasos sanguíneos. Es raro que la enfermedad se presente en mas de un miembro de la misma familia. A su vez es importante saber que ni es contagiosa ni puede prevenirse.



### **¿Como se manifiesta la Enfermedad de Kawasaki?**

Al inicio, la enfermedad se presenta con fiebre alta, para la cual el pediatra no encuentra alguna causa aparente, de al menos 5 días de evolución.

Esta elevación de la temperatura puede acompañarse de:

\* Conjuntivitis: En la cual ambos ojos se encuentran inyectados (enrojecidos) pero sin exudado amarillo ni verdoso (sin lagañas).

\* Erupción cutánea: Diferentes tipos de erupciones cutáneas o rash pueden observarse en la enfermedad de Kawasaki, estos varían desde tenues coloraciones rojizas de la piel hasta francas manchas rojas en todo el cuerpo, de allí el nombre de exantema polimorfo (poli = muchos, morfo = formas). El exantema de la enfermedad de Kawasaki puede parecerse al de otras patologías como por ejemplo a la escarlatina, al sarampión o a la urticaria de las reacciones alérgicas.

\* Las manifestaciones en la boca: Incluyen labios rojos, brillantes y agrietados dando el aspecto de secos. También enrojecimiento de la lengua ( que da el aspecto de “lengua aframbuesada”), y enrojecimiento de la faringe.

\* Cambios en las extremidades: Las palmas y las plantas pueden estar intensamente rojas, pudiendo hincharse ambas manos y pies. También puede verse, aunque más tardíamente, entre la segunda y la tercera semana, una descamación característica alrededor de la punta de los dedos de las manos y de los pies.

\* Ganglio cervical: Puede producirse la inflamación, generalmente de un solo, ganglio cervical en más de 1,5 cm de diámetro.

Además de estos síntomas típicos, el niño puede estar intensamente irritable, inusual en otros procesos febriles, puede presentar dolor o inflamación en las articulaciones, dolor abdominal, diarrea y dolor de cabeza.

La afectación del corazón es la manifestación más grave de la enfermedad de Kawasaki por la posibilidad de producir complicaciones a largo plazo o en la vida adulta. 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). Sin embargo, la característica más importante de esta enfermedad, es la aparición de aneurismas (dilataciones) en las arterias coronarias.

Los síntomas que se describieron anteriormente pueden presentarse al mismo tiempo o en forma secuencial, es decir, uno a continuación del otro.

### **¿La enfermedad es igual en todos los niños?**

No, no es igual en todos los niños, la gravedad de la enfermedad tampoco es la misma, ni todas las manifestaciones descritas están presentes en todos los niños.

Por ejemplo, las complicaciones cardíacas son raras ya que sólo 2 de cada 100 niños adecuadamente tratados tienen aneurismas.

En los niños menores de un año, la enfermedad es particularmente difícil de diagnosticar ya que estos niños no presentan todos los síntomas descritos, se la conoce como enfermedad de Kawasaki incompleta. Además es este mismo grupo de niños pequeños quienes tienen mayor riesgo de desarrollar aneurismas.



### **¿Cómo se diagnostica?**

El diagnóstico definitivo se basa siempre en las manifestaciones clínicas ya que no existen parámetros de laboratorio o estudios de imágenes que certifiquen la enfermedad. Para ello el diagnóstico se basa en la presencia de fiebre alta (sin causa encontrada) de 5 o más días de duración, y 4 de las 5 manifestaciones que fueron detalladas anteriormente.

Para poder hacer el diagnóstico es preciso que no haya evidencia de ninguna otra enfermedad que pueda producir síntomas parecidos. Debe hacerse diagnóstico diferencial con otras enfermedades que pueden dar síntomas parecidos ej: infecciones

### **¿Qué análisis o estudios son útiles?**

Los análisis o estudios complementarios por si solos no hacen diagnóstico de la enfermedad. Algunos resultan útiles para valorar el grado de inflamación, Los médicos solicitarán la realización de un electrocardiograma (ECG) y un ecocardiograma. El ecocardiograma permite detectar la presencia de aneurismas.

### **¿Se cura la Enfermedad de Kawasaki?**

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 enfermedad de Kawasaki no puede prevenirse, por lo que, la mejor manera de disminuir las complicaciones cardíacas son el diagnóstico y tratamiento precoces.

### **¿Cómo se trata?**

Una vez hecho el diagnóstico de enfermedad de Kawasaki se debe proceder a la internación del niño para el tratamiento y valoración de las posibles complicaciones cardíacas.

El tratamiento consiste en la administración de aspirina vía oral y de gammaglobulina intravenosa, ambas a dosis altas. Este tratamiento disminuirá la inflamación generalizada, haciendo desaparecer los síntomas agudos. La gammaglobulina constituye la base del tratamiento, ya que es capaz de disminuir el riesgo de aparición de las alteraciones coronarias en una gran proporción de pacientes. También se utilizan, sobre todo en los casos que no responden a la gammaglobulina, los corticoides.



### **¿Cuánto tiempo dura el tratamiento?**

La gran mayoría de los pacientes solo necesitan una 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 enfermedad, y cuando la fiebre haya cedido se baja 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 coágulos dentro de los aneurismas. Los niños que no desarrollen aneurismas solo tomarán aspirina por algunas semanas, en cambio aquellos que si presenten aneurismas lo harán por un tiempo más prolongado.

La aparición de coágulos puede favorecer el desarrollo de un infarto de miocardio que, aunque es algo extremadamente raro, representa la complicación más temible de la enfermedad de Kawasaki.

### **¿Cuál es su pronóstico?**

La mayoría de los pacientes tienen buen pronóstico y tendrán una vida, un crecimiento y un desarrollo 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? ¿Como será el seguimiento?**

Los niños sin complicaciones cardíacas no tienen restricción física para la práctica deportiva o para realizar cualquier otra actividad de la vida diaria. Los niños con aneurismas coronarios, sin embargo, deberán tener controles más periódicos (al principio cada 3 y luego cada 6 meses) y consultar al cardiólogo infantil acerca de su participación en actividades deportivas de competición, especialmente durante la adolescencia. 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