

Qué es la enfermedad de Kawasaki

La **enfermedad de Kawasaki** es una enfermedad rara, de causa desconocida, autolimitada y febril, que afecta principalmente a los niños, y que produce importantes alteraciones de los vasos sanguíneos.

También conocida como **síndrome mucocutáneo ganglionar**, la enfermedad fue descrita por primera vez en el año 1961 por el médico japonés Tomisaku Kawasaki; en 1965 el médico Noburu Tanaka describe la presencia de un **aneurisma** en la arteria coronaria de un niño fallecido con la enfermedad. Posteriormente, el mismo doctor Kawasaki publica la primera serie de cincuenta casos en 1967 y le denomina 'síndrome linfonodo mucocutáneo febril agudo pediátrico'.

La enfermedad de Kawasaki se considera una **vasculitis aguda** (inflamación aguda de los vasos sanguíneos) que cursa con fiebre, erupción en la piel tipo exantema, y afectación de las mucosas y ganglios linfáticos. La principal complicación es la formación de aneurismas en las arterias coronarias del **corazón**, lo que puede causar un desenlace fatal por muerte súbita.

Esta enfermedad es especialmente frecuente en Japón, donde se registra una prevalencia de 108 casos por cada cien mil niños menores de cinco años, lo que se traduce en unos cinco mil a seis mil casos al año. En Estados Unidos la prevalencia es mucho menor, unos diez casos por cada cien mil niños menores de cinco años que no son de origen asiático, porque en los niños de origen asiático la prevalencia aumenta a 44 casos por cada cien mil niños menores de cinco años. En Europa se habla de cinco casos por cada cien mil niños menores de cinco años.

La edad promedio de presentación de la enfermedad de Kawasaki es entre los tres meses y los cuatro años, observándose una incidencia mayor en invierno y primavera.

Causas de la enfermedad de Kawasaki

Hasta el momento, la **causa de la enfermedad de Kawasaki** es desconocida; sin embargo, varias evidencias científicas han permitido plantear diferentes hipótesis sobre el agente causal de la enfermedad, entre los cuales se mencionan:

- Virus *Epstein-Barr*.
- **Parvovirus B19**.

- Bacterias como *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes* mediante la producción de toxinas.
- *Lactobacillus casei*.
- Coronavirus NL-63.
- Citomegalovirus.
- Mercurio.
- Exposición a ciertos productos para limpiar alfombras.

La fisiopatología de la enfermedad de Kawasaki se caracteriza por ser una vasculitis aguda que afecta a las arterias de mediano calibre, con cierta predilección por las arterias coronarias, aunque también puede afectar a las venas.

Existen cuatro fases que describen cómo ocurre la afectación cardiaca en la enfermedad de Kawasaki:

- **Fase 1:** 0 a 10 días. Vasculitis de la capa íntima de las arterias coronarias que llevan oxígeno y nutrientes al corazón, con o sin **pericarditis**, miocarditis, **endocarditis**, (afectación de las válvulas cardiacas), o afectación del sistema por el que se conducen las señales eléctricas del corazón.
- **Fase 2:** 11 a 25 días. Vasculitis en todas las capas de las arterias (panvasculitis), con formación de **aneurismas** (dilatación patológica de la pared del vaso sanguíneo).
- **Fase 3:** 26 a 30 días. Remisión espontánea de la inflamación de los vasos.
- **Fase 4:** más de 40 días. Cicatrización y estenosis (estrechez), con fibrosis de los territorios que han estado inflamados.

Síntomas de la enfermedad de Kawasaki

La mayoría de los niños con enfermedad de Kawasaki son llevados al médico por un cuadro de **fiebre prolongada**. Los niños suelen estar más irritables de lo que se esperaría para el nivel de fiebre que presentan. La fiebre aparece de forma abrupta aunque pueden existir algunos síntomas leves los días previos, tales como irritabilidad, vómitos, **diarrea**, disminución de la ingesta, **tos**, secreción nasal, debilidad, dolor abdominal y dolor articular.

Fases de la enfermedad de Kawasaki

La evolución de la enfermedad sigue cuatro fases:

Fase aguda

Comienza de forma brusca con fiebre de más de 39-40°C, que puede durar varias semanas y que no responde a antitérmicos ni a antibióticos. Con un tratamiento adecuado, como aspirina a altas dosis o inmunoglobulinas intravenosas (anticuerpos que se administran para disminuir la respuesta inmunológica del paciente), la fiebre remitiría en menos de 48 horas.

Además de fiebre, en esta fase pueden aparecer otros síntomas y signos como irritabilidad, conjuntivitis bilateral (con enrojecimiento de los ojos), enrojecimiento y tumefacción de manos y pies, enrojecimiento alrededor del ano, lengua roja con aspecto de fresa por la prominencia de las papilas gustativas, trastornos de órganos internos como el hígado, el riñón o el intestino, inflamación del músculo cardíaco (miocarditis) o inflamación de la membrana que rodea al corazón ([pericarditis](#)).

En el 75% de los casos hay un aumento de los ganglios en el cuello que se palpan como nódulos de aproximadamente 1,5 cm de diámetro. Los síntomas en la piel y los ganglios son muy evidentes en esta fase aguda pero pueden persistir en el resto de fases.

Fase subaguda

Es una fase que comienza cuando desciende la fiebre y que puede durar varias semanas. Los signos característicos de esta fase son una descamación que ocurre en la piel de alrededor de los dedos y el aumento notable de unas células que hay en la sangre que facilitan la coagulación que se llaman plaquetas.

Además, en esta fase se desarrollan [aneurismas](#) (como pequeños sacos) en las arterias coronarias inflamadas. El riesgo de muerte súbita en esta fase es elevado pues se pueden formar trombos que obstruyan las arterias coronarias dando lugar a un [infarto agudo de miocardio](#). La formación de trombos en esta fase está facilitada por la presencia de aneurismas en las arterias coronarias y la existencia de elevada cifra de plaquetas que favorecen la coagulación.

Fase de convalecencia

En esta fase van desapareciendo todos los síntomas de la enfermedad, habitualmente antes de que hayan pasado tres meses del inicio del cuadro. Las alteraciones que se ven en los análisis de sangre también se normalizan.

Sin embargo, aunque los aneurismas de las arterias coronarias más pequeños pueden desaparecer, existe riesgo de que crezcan los aneurismas más grandes. Estos aneurismas se pueden romper o se pueden formar trombos en su interior.

Ambas complicaciones producen la obstrucción de la arterias coronarias y dan lugar a un infarto agudo de miocardio.

Fase crónica

Esta fase sólo es importante en aquellos pacientes que han tenido complicaciones cardiacas, pues son complicaciones pueden durar toda la vida. Los aneurismas en las coronarias persisten en la edad adulta y en algunos casos pueden llegar a romperse con graves consecuencias.

Diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki

En la actualidad no se dispone de pruebas específicas para el **diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki**, y se recurre a criterios que se basan en que el afectado presente la mayor parte de los signos asociados a esta enfermedad, aunque se realizan exámenes para diferenciar la patología de otras que cursen con síntomas similares.

Criterios clínicos de diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki

Fiebre de más de cinco días de duración más cuatro de los siguientes cinco criterios principales, sin otra causa que explique la enfermedad:

- Inyección conjuntival bilateral.
- Cambios en los labios y cavidad oral.
- Cambios en las extremidades.
- Erupción cutánea.
- Linfadenopatía cervical.

Exámenes complementarios

- Hemograma: aumento de glóbulos blancos (leucocitosis) con formas inmaduras (cayados), aumento en el número de plaquetas (trombocitosis), [anemia](#) moderada.
- Velocidad de sedimentación globular (VSG): acelerada.
- Aumento de la proteína C reactiva (PCR).
- Examen de orina: presencia de abundantes glóbulos blancos sin bacterias (piuria estéril).
- Enzimas hepáticas (GPT, GOT, GGT) elevadas.

- Disminución del sodio en sangre (hiponatremia).
- Cultivos microbiológicos en sangre (hemocultivo), faríngeos (exudado faríngeo), líquido cefalorraquídeo, médula ósea, heces (coprocultivo) y orina (urocultivo) negativos.
- Citología del líquido cefalorraquídeo: aumento de la presencia de células (pleocitosis).
- Electrocardiograma ([ECG](#)): se debe realizar para observar la existencia de alteraciones del ritmo cardiaco ([arritmias](#)), o bien para descartar isquemia miocárdica (falta de riego en el corazón), observándose alteraciones en la conducción de las corrientes eléctricas por el corazón.
- Ecocardiograma: se deben valorar las arterias coronarias, y se pueden observar derrames pericárdicos (líquido rodeando al corazón), [endocarditis](#), miocarditis.
- Coronariografía: estudio de imagen con contraste (tipo de [angiografía](#)) para valorar la presencia de [aneurismas](#) de las arterias coronarias.

Diagnóstico diferencial

Esta enfermedad se puede confundir con otras patologías, tanto infecciosas como no infecciosas, y es importante que el clínico tenga claros los criterios diagnósticos de esta patología para poder diferenciarla del [sarampión](#), fiebre [escarlatina](#), síndrome de shock tóxico, síndrome de Stevens-Johnson, poliarteritis nodosa, síndrome de Reiter, [leptospirosis](#), adenovirus, o [intoxicación medicamentosa](#), entre otras.

Tratamiento de la enfermedad de Kawasaki

Estos son los puntos clave en el **tratamiento de la enfermedad de Kawasaki**:

- **Reposo absoluto** en cama e ingreso hospitalario.
- **Aspirina (ácido acetilsalicílico)**: para disminuir la [fiebre](#). La aspirina actúa como antiagregante plaquetario, disminuyendo así el riesgo de formación de trombos, y también actúa como antiinflamatorio. El uso de la aspirina se mantiene incluso después de que el paciente haya sido dado de alta y se encuentre en su casa, hasta pasados dos o tres meses, o cuando los parámetros de laboratorio se normalicen.
- **Inmunoglobulinas (IVIG)**: anticuerpos que se administran por vía intravenosa en dosis única para disminuir la respuesta inflamatoria del [sistema inmune](#) contra los vasos sanguíneos.
- **Inmunosupresores como corticoesteroides y ciclosporina**, se considerarán en aquellos pacientes que no respondan adecuadamente al tratamiento descrito anteriormente.

- **Afecciones coronarias:** si se presentan, puede ser necesarias intervenciones propias del **infarto agudo de miocardio** como la revascularización, el uso de terapias fibrinolíticas con estreptoquinasa, angioplastias con stent o, incluso, llegar a la necesidad de un trasplante cardiaco si el paciente cae en insuficiencia cardiaca.

Si la fase aguda de la enfermedad se trata de forma eficaz se logra disminuir la tasa de afecciones cardiacas a menos de un cinco por ciento.

Pronóstico y complicaciones de la enfermedad de Kawasaki

La enfermedad de Kawasaki es aguda y autolimitada; si se trata de forma precoz el pronóstico es bueno, y al cabo de ocho a diez semanas la remisión puede ser completa.

Pero si hay afectación coronaria el pronóstico puede ser desfavorable. Estos pacientes pueden desarrollar **trombosis** de las arterias coronarias, aneurismas, estenosis, o estrechez en las zonas post-aneurismas.

Entre otras complicaciones cardiovasculares encontramos fibrosis del músculo cardiaco, disfunción de las válvulas cardiacas, insuficiencia cardiaca, arritmias, etcétera.

El control periódico de estos pacientes posterior a la fase aguda de la enfermedad es fundamental, y se debe llevar a cabo por un equipo multidisciplinario que incluye pediatras, cardiólogos, radiólogos, hematólogos, e inmunólogos, entre otros. El nivel de riesgo del paciente es establecido por el grado de afectación coronaria y cardiovascular en general