Publicado en *Familia y Salud* (https://www.familiaysalud.es)

¿Qué es la enfermedad de Kawasaki?

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad en la que se produce una inflamación de la pared de los vasos sanguíneos (vasculitis), en distintas partes del cuerpo.

Los niños son los más afectados, sobre todo los menores de cinco años. Puede producir complicaciones, con mayor frecuencia en el corazón. Se pueden evitar en parte si se diagnostica y trata correctamente.

Es grave y precisa hospitalización.

Es rara y, en España, se calculan 15 casos por cada 100 000 menores de 5 años.

¿Por qué este nombre?

Debe su nombre al pediatra japonés que describió este proceso en 1967, el Dr. *Tomisaku Kawasaki*. También recibe el nombre de síndrome mucocutáneo ganglionar.

¿Qué síntomas tiene?

Suele comenzar con fiebre alta, que dura más de 5 días, incluso semanas. Y a lo largo de varios días pueden aparecer:

- erupciones cutáneas con aspecto variable, que pueden durar poco tiempo y afectar a la zona del pañal;
- labios rojos, secos, brillantes, agrietados y enrojecimiento de la lengua;
- dolor y enrojecimiento de la garganta sin que aparezcan ampollitas, úlceras ni placas blancas;
- enrojecimiento ocular, sin que se vean legañas;
- inflamación y enrojecimiento de palmas de las manos y plantas de los pies;
- inflamación de ganglios linfáticos, sobre todo en el cuello, con un tamaño mayor de 1,5 cm.

Los pacientes suelen estar irritables.

- Entre la segunda y la tercera semana desde el inicio de la fiebre, se levanta la piel (descamación) de alrededor de la punta de los dedos de las manos y de los pies.

- Estos son los síntomas más importantes pero puede haber otros, como dolor o inflamación en las articulaciones, dolor abdominal, diarrea, vómitos, dolor de cabeza, alteraciones de la marcha, retención de líquidos.

- En el 20-25% de los pacientes no tratados y en el 4% de los tratados, la inflamación de las paredes de los vasos sanguíneos que irrigan el corazón (arterias coronarias) puede producir una dilatación de los mismos, llamada

aneurisma. En estas dilataciones pueden formarse coágulos y trombos que pueden originar estrechez y obstrucciones de su calibre. También pueden romperse.

Los trombos podrían, aunque es muy raro, producir un infarto de miocardio.

También puede haber inflamación en otras zonas del corazón, dando lugar a miocarditis si se inflama el músculo, pericarditis si se inflama la membrana que lo recubre o endocarditis si se inflaman las válvulas. Por este motivo pueden producirse soplos cardíacos, que son ruidos distintos a los habituales que se oyen al auscultar al paciente, o arritmias, que son cambios en el ritmo de los latidos del corazón.

¿Cuál es su causa? ¿Es contagiosa? ¿Puede prevenirse?

Se desconoce su causa. Podría deberse a la reacción especial que algunos pacientes presentan ante infecciones u otros agentes y que acabaría produciendo una reacción inflamatoria muy intensa. Pero esto no está comprobado.

No es contagiosa.

No puede prevenirse la enfermedad, pero sí sus complicaciones en muchos casos.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico es clínico. No hay ninguna prueba que asegure que el paciente tiene esta enfermedad. El pediatra valorará los síntomas del niño para llegar a su diagnóstico.

Algunas pruebas pueden ayudar a hacer el diagnóstico, detectar complicaciones y descartar otras enfermedades que puedan parecerse a esta.

Los criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki son:

1. Presentar fiebre superior a 38 ºC y con duración de al menos 5 días

2. Además, debe presentar 4 de los siguientes síntomas:

- enrojecimiento ocular bilateral,
- erupción cutánea,
- alteraciones en la boca,
- alteración en pies y manos,
- aumento de tamaño de los ganglios linfáticos.

Deben descartarse otras enfermedades que pueden dar los mismos o parecidos síntomas.

Algunos niños presentan formas incompletas de la enfermedad, en las que puede faltar algún síntoma.

Los análisis informan sobre:

- la intensidad de la inflamación (velocidad de sedimentación y proteína C reactiva),
- el número de glóbulos blancos, que suele estar elevado,
- de glóbulos rojos, que suele estar disminuido,

- el número de plaquetas que es elevado a partir de la segunda semana de evolución,
- la cifra de proteínas que está disminuida,
- la existencia de inflamación en el hígado
- y la presencia de glóbulos blancos en la orina sin que exista infección.

Para detectar las complicaciones en el corazón se realizan electrocardiograma (ECG) y ecocardiograma, que además deberán repetirse a lo largo de varias semanas, porque estas alteraciones pueden aparecer más tarde.

Una vez realizado el diagnóstico, se debe ingresar al niño en un hospital.

¿Hay otras enfermedades con síntomas parecidos?

Sí.

Algunas de estas enfermedades son: sarampión, escarlatina, adenitis, reacciones alérgicas a fármacos, urticaria, infección de orina, mononucleosis infecciosa y otras infecciones por virus, artritis, lupus, otras vasculitis, síndrome de Stevens-Johnson y rickettsiosis.

¿Existe tratamiento? ¿Por qué se trata? ¿Cómo se trata?

La enfermedad de Kawasaki tiene tratamiento y debe iniciarse en los 7-10 primeros días desde el inicio de la fiebre, para prevenir el desarrollo de complicaciones.

El tratamiento consiste en la administración de:

a) gammaglobulinas y

b) aspirina.

La gammaglobulina disminuye la inflamación. Esto previene la aparición de alteraciones en vasos coronarios en una gran proporción de pacientes. Se administra por vía intravenosa a dosis altas.

La aspirina se administra por vía oral a dosis altas mientras persiste la fiebre; después se mantiene a dosis bajas para evitar que las plaquetas se peguen unas a otras y se formen trombos o coágulos dentro de los aneurismas.

Pasadas unas semanas podrá suspenderse si el paciente no desarrolla aneurismas y deberá mantenerse de forma continua en los pacientes que sí los desarrollan.

¿Es preciso mantener algún control? ¿Durante cuánto tiempo?

Se realizan análisis de sangre hasta que sean normales y no haya datos de inflamación.

Hay que realizar ecocardiogramas sucesivos para detectar la presencia de aneurismas coronarios y, en caso de que se hayan producido, para seguir su evolución.

Precauciones tras el alta en la vida diaria del paciente

Los niños sin complicaciones cardiacas pueden realizar una vida normal.

Los niños con aneurismas coronarios deberán consultar al cardiólogo infantil sobre el grado de ejercicio y esfuerzo que pueden realizar y sobre su riesgo cardiovascular.

La administración de inmunoglobulina interfiere con la administración sucesiva de algunas vacunas por lo que esta circunstancia debe ser conocida por su pediatra.

Si el niño recibe algún tratamiento debe vigilarse la aparición de efectos secundarios.

Fecha de publicación: 21-07-2015

Autor/es:

- María Rosa Albañil Ballesteros. Pediatra. Centro de Salud "Cuzco". Fuenlabrada (Madrid)
- Grupo de Patología Infecciosa. AEPap.

BY NC ND