

## ¿Qué es la enfermedad de Kawasaki?

La enfermedad de Kawasaki es una forma de vasculitis, una familia de trastornos poco comunes caracterizados por la inflamación de los vasos sanguíneos, que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La enfermedad de Kawasaki ocurre principalmente en niños de 6 meses a 5 años. También llamada síndrome de los ganglios linfáticos mucocutáneos, la enfermedad afecta las membranas mucosas, los ganglios linfáticos y las arterias coronarias que suministran sangre al músculo cardíaco. Es la principal causa de enfermedad cardíaca adquirida en niños en los Estados Unidos.

Los síntomas frecuentes incluyen fiebre, erupción, inflamación de los ganglios linfáticos del cuello, inflamación de la boca, nariz y garganta, irritación y enrojecimiento de los ojos, hinchazón de manos y pies y descamación de la piel. Por sí solos, estos síntomas rara vez son graves y la mayoría de los niños se recuperan en unas pocas semanas. Sin embargo, uno de cada cuatro niños con enfermedad de Kawasaki puede desarrollar problemas cardíacos graves.

Una vez que se diagnostica, el tratamiento temprano es vital para reducir los síntomas y minimizar el daño cardíaco. El tratamiento estándar para la enfermedad de Kawasaki incluye la terapia con inmunoglobulinas intravenosas (IVIG) más aspirina, administrada en un hospital. La mayoría de las personas responden bien a la IVIG, pero algunas pueden requerir corticosteroides para controlar la inflamación. Los niños diagnosticados con la enfermedad de Kawasaki probablemente necesitarán atención médica de seguimiento, especialmente si la enfermedad ha afectado al corazón.

## Causas

La causa de la enfermedad de Kawasaki no se comprende por completo. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, una enfermedad que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error el tejido sano. El proceso inflamatorio en la vasculitis puede ser desencadenado por factores genéticos o ambientales, reacciones a medicamentos o vacunas, o una infección. Parece que los hijos de padres que han tenido la enfermedad de Kawasaki tienen el doble de probabilidades de desarrollar la enfermedad en comparación con la población general, pero el vínculo genético aún no se comprende bien. La enfermedad tiende a ocurrir en brotes, lo que indica que un virus puede desempeñar una función en la enfermedad de Kawasaki.

## ¿Quiénes pueden padecer la enfermedad de Kawasaki?

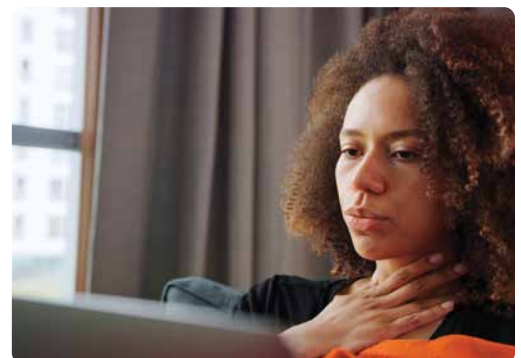
La enfermedad de Kawasaki se considera una enfermedad poco común que casi siempre afecta a niños menores de 5 años. En casos muy poco comunes, la enfermedad puede ocurrir durante la adolescencia o la edad adulta. Los niños tienen casi el doble de probabilidades de desarrollar la enfermedad que las niñas.

La enfermedad se reporta en todo el mundo, pero la incidencia más alta se da en Japón. Puede ocurrir en cualquier grupo racial o étnico, pero los niños de ascendencia asiática o de las islas del Pacífico tienen tasas más altas de la enfermedad. Las estimaciones indican que cada año se diagnostican aproximadamente 4,000 casos de enfermedad de Kawasaki en los Estados Unidos, con mayor frecuencia entre niños de origen asiático-americano. La enfermedad ocurre durante todo el año, pero se observa principalmente en invierno y principios de primavera.

## Síntomas

Los primeros signos de la enfermedad de Kawasaki suelen ser fiebre alta persistente e irritabilidad. La fiebre puede variar de moderada (101-103 °F) a alta (104 °F y más) y dura cinco días o más. Su hijo o hija también puede tener los siguientes síntomas:

- ▶ Boca, nariz y garganta hinchadas (incluidos labios rojos y agrietados y lengua roja e hinchada)
- ▶ Inflamación de los ganglios linfáticos en el cuello
- ▶ Ojos inyectados en sangre
- ▶ Una erupción en el tronco del cuerpo y la ingle
- ▶ Manos y pies hinchados



# Enfermedad de Kawasaki

- ▶ Descamación de la piel de las manos y los pies, especialmente las puntas de los dedos de las manos y de los pies
- ▶ Dolor en las articulaciones, diarrea, vómitos y dolor de estómago

## Complicaciones

La complicación más grave es la afectación del corazón causada por la inflamación de las arterias coronarias (vasos que llevan sangre al músculo cardíaco). Esto puede provocar aneurismas (un abultamiento anormal de las arterias que puede romperse). Otras posibles complicaciones incluyen la inflamación del músculo cardíaco, problemas en las válvulas cardíacas o, muy raramente, un ataque cardíaco.

## Diagnóstico

No existe una prueba única para diagnosticar la enfermedad de Kawasaki, por lo que el médico de su hijo o hija considerará varios factores, incluidos un historial médico detallado, un examen físico, pruebas de laboratorio, estudios de diagnóstico por imagen especializados y, cuando se indique, una biopsia de un tejido u órgano afectado.

La presencia de síntomas clásicos ayuda a señalar un diagnóstico de enfermedad de Kawasaki, incluida la fiebre que dure al menos cinco días y al menos cuatro de cinco de los siguientes síntomas:

- ▶ Ganglios linfáticos inflamados
- ▶ Ojos inyectados en sangre
- ▶ Labios/boca/lengua hinchados
- ▶ Manos y pies hinchados
- ▶ Erupción

El médico intentará descartar otras causas de la fiebre o enfermedades con síntomas similares, como sarampión, escarlatina, fiebre maculosa de las Montañas Rocosas y artritis reumatoide juvenil.

Si se sospecha la enfermedad de Kawasaki, es probable que el médico de su hijo o hija solicite análisis de sangre y orina, así como pruebas de diagnóstico por imagen para detectar cambios o daños en el corazón. Las pruebas de diagnóstico comunes para detectar una posible afectación del corazón incluyen el ecocardiograma (una ecografía cardíaca), que verifica las válvulas y el funcionamiento del corazón, y el electrocardiograma (EKG), que registra las actividades eléctricas del músculo cardíaco. Puede ser necesario repetir los ecocardiogramas u otras pruebas de diagnóstico a ciertos intervalos para controlar el daño cardíaco después de la recuperación de esta enfermedad.

## Tratamiento

Para prevenir complicaciones, el tratamiento debe comenzar lo antes posible después del diagnóstico, idealmente dentro de los primeros 10 días. La mayoría de los niños o las niñas con enfermedad de Kawasaki requieren tratamiento en un hospital. El tratamiento estándar incluye dosis altas de IVIG, una proteína de la sangre humana que ayuda a prevenir daños a los vasos sanguíneos del corazón, si se administra en las primeras etapas de la enfermedad. La aspirina se administra para reducir la fiebre, la erupción, la inflamación de las articulaciones y el dolor. (Nota: Nunca le dé aspirina a su hijo o hija sin indicaciones médicas. Se ha asociado el uso de aspirina en niños y niñas y adolescentes con el síndrome de Reye, una afección poco común pero grave que causa inflamación en el cerebro y el hígado).

Los pacientes suelen mejorar significativamente dentro de las 24 horas posteriores al tratamiento con IVIG. Sin embargo, es posible que algunos pacientes necesiten tomar corticosteroides u otros medicamentos inmunosupresores si los tratamientos iniciales no funcionan. En raras ocasiones, es posible que se requiera cirugía para reparar los vasos sanguíneos del corazón dañados.



# Enfermedad de Kawasaki

## Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar la enfermedad de Kawasaki tienen efectos secundarios potencialmente graves, por lo que es importante controlar los síntomas de su hijo o hija e informarlos al médico. Prevenir las infecciones también es muy importante. Hable con el médico sobre las vacunas apropiadas para la edad, que pueden reducir el riesgo de infección de su hijo o hija.

## Seguimiento médico y recaídas

Incluso con un tratamiento eficaz, pueden ocurrir recaídas en la enfermedad de Kawasaki. Si la fiebre u otros síntomas de su hijo o hija regresan, infórmele al médico lo antes posible. Los controles periódicos y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imagen son importantes para detectar las recaídas o la afectación de nuevos órganos.

## El equipo médico de su hijo o hija

El tratamiento eficaz de la enfermedad de Kawasaki puede requerir los esfuerzos coordinados y la atención continua de un equipo de proveedores médicos y especialistas. Además de un pediatra o un médico de atención primaria, es posible que su hijo o hija necesite consultar a los siguientes especialistas:

- ▶ Cardiólogo pediátrico (especialista en el diagnóstico y tratamiento de trastornos cardíacos en niños y niñas)
- ▶ Especialista en enfermedades infecciosas pediátricas o de adultos (para ayudar a descartar enfermedades infecciosas como causa de la fiebre)
- ▶ Reumatólogo pediátrico o de adultos (articulaciones y sistema inmunitario)
- ▶ Dermatólogo pediátrico (piel) u otros, según sea necesario

La mejor manera de controlar la enfermedad de Kawasaki es colaborar activamente con los proveedores de atención médica de su hijo o hija. Conozca a los miembros del equipo de atención médica. Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, los síntomas, los resultados de las pruebas y las notas de las citas médicas de su hijo o hija en un solo lugar. Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas de antemano y, si es necesario, lleve consigo a un amigo o familiar de apoyo para que también escuche las indicaciones y tome notas.

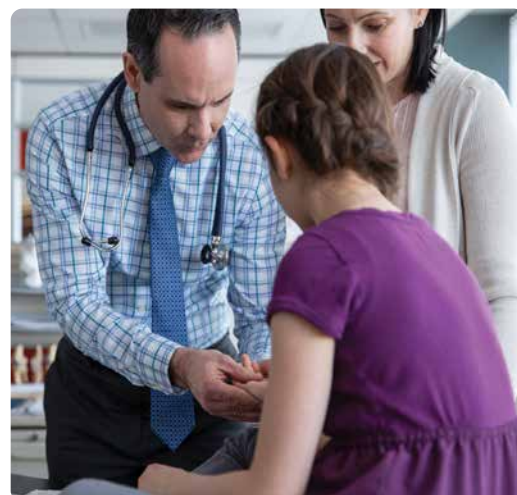
Recuerde, depende de usted ser el defensor de su hijo o hija. Si tiene dudas sobre el plan de tratamiento, asegúrese de hablar con el equipo médico. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

## Pronóstico

La mayoría de los niños y las niñas con enfermedad de Kawasaki experimentan una recuperación completa. Sin embargo, uno de cada cuatro puede desarrollar problemas cardíacos graves, por lo que el diagnóstico y el tratamiento tempranos son fundamentales para prevenir el daño cardíaco. Un porcentaje muy pequeño de pacientes muere por complicaciones de la inflamación de los vasos sanguíneos coronarios.

Los niños y las niñas con enfermedad de Kawasaki deben someterse a ecocardiogramas y controles de seguimiento para detectar problemas cardíacos continuos.

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también fueron respaldadas por la Vasculitis Foundation (VF). Las pautas de práctica clínica se desarrollan para reducir la atención inadecuada, minimizar las variaciones geográficas en los patrones de práctica y permitir el uso efectivo de los recursos de la atención médica. Las pautas y recomendaciones desarrolladas o respaldadas por el ACR tienen el objetivo de proporcionar orientación para patrones particulares de práctica, y no buscan dictar el cuidado de un paciente en particular. La aplicación de estas pautas debe ser realizada por el médico y contemplar las circunstancias individuales de cada paciente. Las pautas y recomendaciones se someten a revisiones periódicas en función de la evolución de los conocimientos, la tecnología y la práctica médica.



# Enfermedad de Kawasaki

## Acerca de la vasculitis

La vasculitis es una familia de casi 20 enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error a los tejidos sanos. Los factores desencadenantes pueden ser infecciones, medicación, factores genéticos o ambientales, reacciones alérgicas u otra enfermedad. Sin embargo, a menudo se desconoce la causa exacta.

## Una familia de enfermedades

- ▶ Enfermedad anti-GBM (anteriormente síndrome de Goodpasture)
- ▶ Aortitis
- ▶ Síndrome de Behçet
- ▶ Vasculitis del sistema nervioso central (CNSV)
- ▶ Síndrome de Cogan
- ▶ Vasculitis crioglobulinémica
- ▶ Vasculitis cutánea de vasos pequeños (CSVV) (antes denominada hipersensibilidad/leucocitoclástica)
- ▶ Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA, antes "síndrome de Churg-Strauss")
- ▶ Arteritis de células gigantes (GCA)
- ▶ Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes conocida como granulomatosis de Wegener)
- ▶ Vasculitis IgA (antes conocida como púrpura de Henoch-Schönlein)
- ▶ Enfermedad de Kawasaki
- ▶ Poliangitis microscópica (MPA)
- ▶ Poliarteritis nodosa (PAN)
- ▶ Polimialgia reumática (PMR)
- ▶ Vasculitis reumatoide
- ▶ Arteritis de Takayasu (TAK)
- ▶ Vasculitis urticarial (normocomplementémica o hipocomplementémica)

## Acerca de la VF

La VF es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización sin fines de lucro 501(c)(3) regida por una Junta Directiva y asesorada sobre cuestiones médicas por una Junta Asesora Médica y Científica. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento, producto ni tratamiento para la vasculitis, y le aconseja que consulte a un médico antes de iniciar cualquier tratamiento.

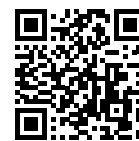
La VF agradece a la Dra. Alexandra Villa-Forte, del Centro para el Cuidado e Investigación de la Vasculitis de la Cleveland Clinic, por su experiencia y contribución a este folleto.

Para acceder a recursos educativos y de apoyo adicionales de la VF, escanee el código QR que aparece a continuación.

## Misión de la VF

Con base en la fuerza colectiva de la comunidad de vasculitis, la Fundación apoya, inspira y capacita a las personas con vasculitis, y a sus familias, a través de una amplia gama de iniciativas educativas, de investigación, clínicas y de concientización.

Estos folletos son posibles gracias a



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Teléfono: 816.436.8211 • Línea gratuita: 800.277.9474

Correo electrónico: [vf@vasculitisfoundation.org](mailto:vf@vasculitisfoundation.org) • [www.VasculitisFoundation.org](http://www.VasculitisFoundation.org)