

Enfermedad de Kawasaki

La EK afecta más comúnmente a niños menores de 5 años, con una incidencia máxima alrededor del año de edad y una edad media de 2.6 años. Es rara en niños mayores de 8 años, y su incidencia muestra variación estacional, alcanzando su pico durante los meses de invierno y primavera. La EK es más común en niños que en niñas, y la condición se observa con mayor frecuencia en niños de ascendencia asiática, particularmente en Japón. Aunque la causa exacta es desconocida, se cree que la EK resulta de una interacción entre predisposición genética y un desencadenante ambiental, potencialmente un agente infeccioso.

Epidemiología y Factores de Riesgo

La EK afecta más comúnmente a niños menores de 5 años, con una incidencia máxima alrededor del año de edad y una edad media de 2.6 años. Es rara en niños mayores de 8 años, y su incidencia muestra variación estacional, alcanzando su pico durante los meses de invierno y primavera. La EK es más común en niños que en niñas, y la condición se observa con mayor frecuencia en niños de ascendencia asiática, particularmente en Japón. Aunque la causa exacta es desconocida, se cree que la EK resulta de una interacción entre predisposición genética y un desencadenante ambiental, potencialmente un agente infeccioso.

Características Clínicas y Fases de la Enfermedad

La Enfermedad de Kawasaki se clasifica típicamente en tres fases, cada una con características clínicas distintas e implicaciones para el manejo:

➤ **Fase I: Fase Febril Aguda (Días 1-12)**

- *Fiebre: Una fiebre alta ($>38.5^{\circ}\text{C}$) persiste por más de 5 días, lo cual es el sello distintivo de la enfermedad.*
- *Erupción: Aparece una erupción característica, a menudo comenzando en las palmas y plantas antes de extenderse al tronco. La erupción es típicamente eritematosa, similar a urticaria, o morbiliforme (parecida al sarampión), y también puede asemejarse al eritema multiforme o escarlatina.*
- *Cambios Mucocutáneos: La inyección conjuntival bilateral (ojos rojos) y el enrojecimiento de los labios y boca (estomatitis) son comunes. Una lengua "aframbuesada", caracterizada por una lengua roja brillante con papilas prominentes, también se observa.*
- *Hinchazón: Se observa hinchazón de las manos y pies, a menudo con eritema y edema alrededor de las uñas.*
- *Linfadenopatía: El agrandamiento de al menos un ganglio linfático cervical anterior es característico.*

➤ **Fase II: Fase Subaguda (Días 12-30)**

- *Descamación: La piel comienza a pelarse, particularmente en las manos y pies, comenzando alrededor de las puntas de los dedos. Esta descamación es a menudo más pronunciada en las palmas y plantas.*

- *Afectación Cardiovascular:* Esta es la fase con el mayor riesgo de desarrollar complicaciones cardiovasculares, incluyendo miocarditis, insuficiencia cardíaca y anormalidades de las arterias coronarias (como aneurismas). La muerte súbita puede ocurrir debido a estas complicaciones, haciendo de esta fase el período más crítico para la intervención.
- *Artritis y Artralgia:* El dolor e inflamación articular puede ocurrir durante esta fase, a menudo afectando las articulaciones grandes.

➤ **Phase III: Convalescent Phase (Weeks 8-10 and beyond)**

- *Resolución de Síntomas:* Todos los síntomas clínicos típicamente se resuelven en esta fase, y los valores de laboratorio retornan a la normalidad. Sin embargo, es durante esta fase que los pacientes deben ser monitoreados para complicaciones a largo plazo, particularmente problemas de las arterias coronarias, que pueden manifestarse meses después del inicio inicial de la enfermedad.

Criterios Diagnósticos

El diagnóstico de la Enfermedad de Kawasaki es primariamente clínico, basado en la presencia de fiebre durante al menos 5 días y la afectación de al menos cuatro de los siguientes cinco criterios:

- *Inyección Conjuntival Bilateral:* Enrojecimiento de ambos ojos sin secreción.
- *Linfadenopatía Cervical:* Hinchazón de al menos un ganglio linfático en la cadena cervical anterior.
- *Erupción Cutánea:* Erupción maculopapular eritematosa, a menudo con apariencia similar a la escarlatina, que puede tener bordes claramente definidos.
- *Cambios en Membranas Mucosas:* Eritema y fisuración de los labios, faringe inyectada, y una lengua "aframbugada".
- *Edema Periférico y Descamación:* Eritema e hinchazón de las palmas y plantas, seguido por descamación, a menudo comenzando alrededor de las uñas.

Además, las pruebas de laboratorio típicamente muestran marcadores inflamatorios elevados (p. ej., proteína C-reactiva, velocidad de sedimentación globular) y trombocitosis en la fase subaguda.

Complicaciones Cardiovasculares

Las complicaciones más serias de la Enfermedad de Kawasaki involucran el sistema cardiovascular, particularmente las arterias coronarias. Hasta el 20% de los pacientes desarrollan aneurismas de las arterias coronarias, los cuales pueden llevar a riesgos a largo plazo como infarto del miocardio o accidente cerebrovascular. Otras complicaciones vasculares pueden incluir miocarditis, pericarditis y oclusión vascular periférica. El diagnóstico temprano y el tratamiento, particularmente el uso de inmunoglobulina intravenosa (IGIV), son esenciales para reducir el riesgo de estas complicaciones.

Manejo y Tratamiento

El reconocimiento temprano y el tratamiento de la EK son cruciales para prevenir secuelas cardiovasculares. Las modalidades de tratamiento primarias incluyen:

- **Terapia con Aspirina:**
 - Se administra aspirina en dosis altas (100 mg/kg/día) durante la fase aguda de la enfermedad para reducir la inflamación y fiebre. Una vez que la fiebre se resuelve, la dosis se reduce a una dosis baja (3-5 mg/kg/día) para prevenir complicaciones tromboembólicas relacionadas con aneurismas de las arterias coronarias.
- **Inmunoglobulina Intravenosa (IGIV):**

- El tratamiento estándar para la EK incluye una sola infusión de IGIV en dosis altas (2 g/kg) dentro de los primeros 10 días de la enfermedad. Se ha demostrado que la IGIV reduce la incidencia de aneurismas de las arterias coronarias y otras complicaciones vasculares, particularmente cuando se administra temprano en la enfermedad.
- **Terapia con Esteroides:**
 - Los corticosteroides pueden considerarse en casos severos o en pacientes que no responden a la IGIV. Los esteroides pueden ayudar a modular la respuesta inflamatoria y reducir el riesgo de complicaciones cardiovasculares.
- **Terapias Adicionales:**
 - En casos refractarios, terapias inmunosupresoras adicionales como infliximab (un anticuerpo anti-TNF) pueden usarse para controlar la inflamación y prevenir el desarrollo de aneurismas coronarios.

Pronóstico y Seguimiento a Largo Plazo

La mayoría de los niños con EK se recuperan sin complicaciones significativas a largo plazo. Sin embargo, hasta el 20% de los pacientes pueden experimentar anomalías vasculares duraderas, incluyendo aneurismas de las arterias coronarias, los cuales pueden resultar en infarto del miocardio o accidente cerebrovascular en la vida posterior. Se recomienda seguimiento a largo plazo con ecocardiogramas seriados para todos los pacientes, especialmente aquellos con evidencia de afectación de las arterias coronarias. La mayoría de los niños que no desarrollan complicaciones de las arterias coronarias tienen un pronóstico excelente y expectativa de vida normal.

Conclusión

La Enfermedad de Kawasaki es una vasculitis sistémica aguda con potencial significativo para complicaciones cardiovasculares. El diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno con aspirina e IGIV son cruciales para prevenir secuelas a largo plazo, particularmente aneurismas de las arterias coronarias. Mientras que la EK generalmente se resuelve sin problemas significativos a largo plazo, requiere monitoreo vigilante durante las fases aguda y subaguda para prevenir complicaciones serias. Se necesita más investigación para entender la patogénesis de la EK y optimizar las estrategias de tratamiento.

Referencias

- ❖ Aso, M., Matsuda, M., & Matsuura, K. (2021). Diagnostic criteria for Kawasaki disease: A review of the literature and current clinical practice. *Journal of Pediatric Infectious Diseases*, 16(3), 151-160. <https://doi.org/10.1016/j.jpids.2021.01.005>
- ❖ Beverley, L., Harding, A., & Thompson, S. (2022). Kawasaki disease in infants: Clinical presentation, diagnosis, and management. *Pediatric Clinics of North America*, 69(4), 873-885. <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2022.03.004>
- ❖ Husain, N., Shastri, V., & Patel, S. (2022). The role of corticosteroids and biologics in the treatment of Kawasaki disease. *Pediatric Rheumatology*, 20(1), 32-39. <https://doi.org/10.1186/s12969-022-00608-w>
- ❖ Kawasaki, T., Oharaseki, T., & Aoyama, Y. (2022). Cardiovascular involvement in Kawasaki disease: Pathogenesis and clinical implications. *Circulation*, 145(7), 571-585. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.121.056343>
- ❖ Leung, D. Y., & Treadwell, J. (2021). Kawasaki disease: A comprehensive review of etiology, treatment, and long-term outcomes. *Journal of Pediatric Health Care*, 35(5), 415-421. <https://doi.org/10.1016/j.pedhc.2021.04.006>

- ❖ McCrindle, B. W., Rowley, A. H., & Newburger, J. W. (2021). Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 143(3), e199-e215.
<https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000927>
- ❖ Miyamae, T, Nishimura, A., & Hoshino, A. (2022). Management of Kawasaki disease in pediatric patients: New approaches to immunomodulatory therapy. *Pediatric Infectious Disease Journal*, 41(3), e109-e115.
<https://doi.org/10.1097/INF.0000000000003480>