

# **INTRODUCCION A LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI**

(KAWASAKI DISEASE) KD INFORMACION PARA LOS PADRES TOMANDO UNA MIRADA CERCANA A LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI (KAWASAKI DISEASE) KD

Kawasaki Disease Research Program  
University of California, San Diego  
9500 Gilman Drive, 0830  
La Jolla, Ca 92093-0830  
(619) 543-5326

## **LAS SIGUIENTES SON LAS PREGUNTAS MAS FRECUENTES HECHAS POR PADRES DE NIÑOS QUE SUFREN KD**

### **Que es KD?**

Es una enfermedad no comun caracterizada por la inflamacion de los vasos sanguineos del cuerpo. Le acompaña los siguientes sintomas: fiebre (calentura); ronchas; hinchazon de manos y pies; irritacion y enrojecimiento de los ojos; irritacion e inflamacion de las membranas mucosas en la boca, labios y garganta; tambien, hinchazon de los ganglios linfaticos del cuello. Los efectos inmediatos de KD pueden ser no tan serios, pero en algunos casos pueden ocurrir complicaciones a largo plazo como por ejemplo daño de las arterias coronarias.

KD ocurre casi exclusivamente en los niños; la mayoría de los pacientes tienen menos que 5 años de edad. Por razones aun desconocidas, la enfermedad se manifiesta casi el doble en pacientes de sexo masculino (varones) que en el sexo femenino.

La enfermedad lleva este nombre debido a un medico pediatra japonés, quien describió los sintomas y signos característicos de este mal, en 1969. Desde entonces, la mayoría de los casos de KD se ha encontrado en niños japoneses. En los Estados Unidos la enfermedad fue reportada en distintos grupos étnicos y raciales, pero la mayoría de los casos se dan en niños con raíces asiático americanos. KD no es una enfermedad rara y el número de casos en Estados Unidos no ha sido aun determinado, pero se estima que se enferman 10 de cada 100,000 niños de menos de 5 años de edad. La enfermedad se presenta en epidemias, generalmente en invierno y/o primavera.

### **Que causa KD?**

Hasta hoy, ninguna causa ha sido identificada. Muchos expertos aseguran que se trata de un agente infeccioso (como de un virus o una bacteria), tambien aseguran que podría existir una causa hereditaria ya que ocurre frecuentemente en personas con ancestros japoneses. Hasta hoy no existe evidencia de que la enfermedad sea contagiosa.

### **Cuales son los sintomas y signos?**

Fiebre (calentura) e irritabilidad generalmente son los primeros en presentarse. La fiebre se presenta de repente y fluctua entre moderada (101EF a 104EF) a alta (por arriba de 104E F). Los ganglios linfaticos del cuello pueden hincharse. Usualmente aparecen ronchas en las etapas tempranas de la enfermedad, algunos pacientes desarrollan estas ronchas accentuadas entre las piernas. A menudo, estas ronchas, tienen un color rojo vivo, y se presentan como pequeñas manchas de varios tamaños o como una gran area de manchas emergentes. La fiebre continua fluctuando posiblemente por tres semanas. Inflamacion de los ojos (conjuntivitis), sin desecho usualmente se presenta en la primera semana de la enfermedad. La lengua del niño puede aparecer roja, con pequeñas elevaciones en las glandulas salivales (como bumps). A esta

característica se le llama "strawberry tongue" (lengua con aspecto de fresa); esto se debe a que las glándulas salivales se agrandan y le dan a la superficie de la lengua aspecto de fresa. Los labios se secan y se agrietan presentando un color rojo brillante. Las membranas mucosas de la boca cambian de color, volviéndose de color rojo oscuro diferente del color normal.

Las palmas de las manos se hinchan al igual que las plantas de los pies y presentan un color rojo brillante. Ocasionalmente el niño puede sentir endurecimiento del cuello. El niño, por lo general, tiene problemas en sentirse cómodo y se irrita muy fácilmente como resultado de los síntomas y signo. Mientras que la fiebre continúa, las ronchas, enrojecimiento de los ojos y la hinchazón de los nodulos linfáticos usualmente desaparecen. La piel comienza a pelarse alrededor de las uñas en los dedos de las manos, a menudo esto ocurre durante la tercera semana de la enfermedad. La piel de las manos y los pies puede pelarse de distintas maneras, a veces presentándose como escamas. Las rodillas, cadera y tobillos pueden inflamarse, produciendo mucho dolor. Ocasionalmente, la inflamación y dolor en las articulaciones persisten aunque otros síntomas hayan desaparecido. Líneas horizontales y transversales en las uñas tanto de los pies como de las manos, se presentan durante la enfermedad y pueden verse hasta meses después, hasta que la uña haya crecido.

### **Como determina el medico que el niño tiene KD?**

El médico hace el diagnóstico de KD después de haber examinado cuidadosamente al niño, observando signos y síntomas, y después de descartar otras posibles enfermedades que causan problemas similares. Los análisis de laboratorio que se llevan a cabo son los siguientes: se toma muestras de sangre que son usadas para detectar anemias, también se cuentan los glóbulos blancos para ver si se encuentran por encima del valor normal, al mismo tiempo se encuentran valores elevados de eritrosedimentación; todo esto indica que existe inflamación de los vasos sanguíneos. Un marcado aumento de plaquetas también puede ser detectado. También se lleva a cabo análisis de orina, que en ocasiones revela la presencia de glóbulos blancos. En el corazón se detectan arritmias las cuales son evidencia de la fuerza del músculo cardíaco, lo que indica que el corazón está involucrado y pueden ser detectadas por electrocardiograma (EKG). Es necesario hacer un electrocardiograma (es una onda de sonido que mide la estructura y funcionamiento del corazón y vasos sanguíneos) para evaluar posibles daños del corazón y grandes vasos sanguíneos.

### **Como se trata KD?**

Se administra por vía intravenosa grandes dosis de gamma globulina (que es una fracción proteica de sangre humana). Este tratamiento es muy efectivo en reducir la inflamación y prevenir daño coronario y arterial, siempre y cuando sea administrado durante los diez primeros días de adquirida la enfermedad. Dosis altas de aspirina son administradas junto a la gamma globulina durante la etapa aguda de la enfermedad hasta que la fiebre se acaba. Complicaciones debidas al tratamiento son raras. Virus como el del SIDA (HIV) y hepatitis no pueden ser transmitidos por la administración de gama globulina. En ocasiones escalofríos y fiebre pueden presentarse durante el tratamiento. Esto se trata interrumpiendo el tratamiento y administrando antihistaminicas antes de recomenzar el tratamiento. Altas dosis de aspirina puede, en ocasiones, causar dolor abdominal, presencia de sangre en el aparato gastrointestinal, y zumbido en los oídos. Si alguno de estos síntomas aparece, la administración de aspirina debe ser suspendida. Reye Syndrome es una rara complicación que puede ocurrir en niños expuestos a viruela o al virus de la influenza (gripe) mientras están siendo tratados con altas dosis de aspirina. Bajas dosis de aspirina eliminan el riesgo de Reye Syndrome.

Si los resultados del diagnóstico revelan la presencia de aneurisma (segmento dilatado de la arteria coronaria) u otra anomalía en el corazón o vasos sanguíneos, entonces, tratamiento

médico o quirúrgico pueden ser requeridos. Su doctor puede recomendar a un cardiólogo (médico que se especializa en problemas del corazón) a chequear el problema en el corazón y/o vasos sanguíneos durante varios años seguidos a la recuperación de KD.

### **Cuales son las consecuencias si la enfermedad no fue tratada apropiadamente?**

Fiebre, hinchazón de los nodulos linfáticos en el cuello (también llamado “swollen glands”), ronchas e inflamación de las membranas mucosas, que puede ser extremadamente incómodas, durante 1 a 3 semanas. Con el tratamiento, la fiebre y otros síntomas disminuyen en 24 horas.

Casi el 25% de los niños que sufren de esta enfermedad, desarrollan problemas cardíacos en las etapas tardías de esta enfermedad. Daño de los grandes vasos sanguíneos que suplementan al músculo cardíaco o daño del corazón mismo, pueden ocurrir en algunas ocasiones. Debilitamiento de los grandes vasos del corazón (arterias coronarias) pueden causar agrandamiento (aneurisma) en la pared de los vasos sanguíneos. En la mayoría de los casos la cura es completa, pero la posibilidad de enfermedades cardíacas o de los vasos sanguíneos, esta bajo investigación. Infantes por debajo de un año de edad, usualmente son los que contraen la enfermedad en forma más seria y con alto riesgo de daño en las arterias coronarias. El riesgo de muerte en niños americanos que contraen esta enfermedad, durante el comienzo es menos del 1%.

### **Existen complicaciones asociadas a KD?**

Problemas en el corazón y vasos sanguíneos pueden hacer la enfermedad un poco impredecible. La mayoría de estos problemas no son tan serios y desaparecen con el tiempo. Aneurismas en arterias coronarias pueden ser serias y requiere de tratamiento médico o quirúrgico. Complicaciones en los vasos sanguíneos y en el corazón pueden ser fatales, especialmente en niños muy pequeños de edad.

Inflamación del músculo cardíaco (cardiomyopathy) y fallo cardíaco congestivo pueden estar acompañados con fiebre. Anormal y dolorosa acumulación de líquido en la vesícula pueden causar dolor abdominal durante el periodo febril. En raras ocasiones puede ocurrir daño en el nervio que esta involucrado en la audición y en algunos casos puede causar sordera. Por esto, se debe llevar a cabo un test auditivo luego de la recuperación de la enfermedad.

### **Que debo hacer cuando mi niño regresa a casa luego de haber estado en el hospital?**

Puede notar que el niño continua con cansancio y poco apetito por 1 o 2 semanas. De cualquier manera no debe limitar la actividad y dieta de su niño, solo que su doctor le haya dicho lo contrario.

### **Si uno de los siguientes sintomas ocurre, usted debe llamar inmediatamente a su medico:**

1. Signos de toxicidad causados por la aspirina: Los siguientes son los signos característicos:
  - respiración corta (como jadeos)
  - dolores estomacales (con o sin vomito con sangre)
2. Resgreso de la fiebre u otros signos de KD (ej: ojos rojos, manchas, ver sintomas y signos arriba)
  - *Nota: Inmunization rutinaria de Measles, Paperas (Mumps) y Rubeola (Rubella) deben ser retrasadas por 12 meses, seguidos al tratamiento con gamma globulina.*
3. Exposiciones a personas con Influenza o Viruela durante el tratamiento del niño con aspirinas, aumentan el riesgo de Reyes Syndrome.

- *Nota: Inchazon de las grandes articulaciones (codos, rodillas) al igual que despelamiento de las puntas de los dedos de las manos y pies, son normales durante el periodo de curacion, pero debe resolverse en 3 semanas.*

**Puede mi niño contraer esta enfermedad nuevamente en el futuro?**

Raramante, KD puede ocurrir meses o años despues de la enfermedad inicial (en Japon, 4.3% de todos los casos han sido reportados por presentarse nuevamente). Si los sintomas y signos descritos anteriormente en este folleto ocurren nuevamente, usted debe llamar a su medico inmediatamente.

**Puede prevenirse KD?**

Desafortunadamente, en nuestros dias, KD no puede ser prevenida. Afortunadamente existen programas como Kawasaki Disease Research Program en San Diego, que trabajan en conjunto con investigadores en los Estados Unidos y Japon para un mayor entendimiento de esta misteriosa enfermedad.