

Epónimos en medicina pediátrica (9)

Tomisaku Kawasaki

Víctor M. García Nieto

En enero de 1961, Tomisaku Kawasaki trabajaba en el *Hospital de la Cruz Roja*, sito en un suburbio de Tokio, cuando estudió a un paciente de cuatro años de edad que mostraba fiebre prolongada, exantema, adenopatías y conjuntivitis. El cuadro se auto resolvió y fue diagnosticado de “fiebre de origen incierto”. El año siguiente, el mismo autor comunicó los primeros siete casos de un “síndrome febril no escarlatiniforme con descamación”, en el congreso del Grupo Pediátrico del Distrito de Chiba de la Asociación Japonesa de Pediatría¹. En ese momento pensó que, quizás, estaba ante una enfermedad no descrita previamente en Japón.



Tomisaku Kawasaki

En 1964 presentó 22 casos similares con el título de “síndrome agudo mucocutáneo” en el Congreso Anual del Grupo Pediátrico del Este de Japón (Chubu). A pesar de tratarse de una serie notable, la mayoría de los oyentes pensaban que los pacientes debían estar afectados de una forma atípica del síndrome de Steven Johnson¹.

En 1965, el Dr. Noboru Tanaka, jefe del Departamento de Anatomía Patológica del *Hospital de la Cruz Roja*, realizó una autopsia a un niño que había fallecido de una muerte súbita y que había sido diagnosticado tiempo atrás por Kawasaki de síndrome agudo mucocutáneo. En la necropsia se comprobó que el exitus se había producido por una trombosis de la arteria coronaria. Inicialmente, no se aceptó que hubiera una relación entre ambas cuestiones¹.

En 1967, El Dr. Fumio Kosaki, Jefe del Departamento de Pediatría del *Hospital de la Cruz Roja* estimuló al Dr. Kawasaki a que redactara una nueva publicación sobre el tema². Ya se habían estudiado 50 casos de síndrome agudo mucocutáneo linfonodular. El artículo apareció en una revista japonesa de alergía, quizás,

para no herir la sensibilidad de los pediatras que negaban que se hubiera descubierto una nueva enfermedad¹.

El Dr. Takajiro Yamamoto era Jefe del Departamento de Pediatría del St Luke's Hospital de Tokio. En 1968, junto a su colaborador Kimura, remitió para su publicación un trabajo redactado a partir de las historias clínicas de 23 pacientes. El título era asaz extenso: “síndrome agudo febril mucocutáneo linfonodular (Kawasaki): subtipo de síndrome mucocutáneo ocular de eritema multiforme complicado con carditis”. Once de los niños (48%) tenían anomalías electrocardiográficas³.

La existencia de la enfermedad se reconoció de modo independiente como una condición nueva y distinta a principios de los 70 por Marian Melish y Raquel Hicks, miembros del Departamento de Pediatría de la Universidad de Hawái. La primera era especialista en infectología pediátrica y, la segunda, reumatóloga pediátrica. Sus pacientes, niños asiáticos, la mayoría de ellos japoneses americanos, estaban afectados de una inusual asociación de fiebre, exantema y mucosas enrojecidas¹. Pronto, esas autoras aceptaron que se trataba del mismo síndrome descrito previamente en Japón^{4,5}.

En abril de 1971, en el mismo entorno geográfico, Eunice Larson, patólogo pediatra del Kaulikeolani Children's Hospital de Honolulu, realizó una autopsia a un lactante de 10 meses de edad, que había fallecido de una trombosis de la arteria coronaria después de resolverse una enfermedad compatible con la enfermedad de Kawasaki¹.

En abril de 1971, en el mismo entorno geográfico, Eunice Larson, patólogo pediatra del Kaulikeolani Children's Hospital de Honolulu, realizó una autopsia a un lactante de 10 meses de edad, que había fallecido de una trombosis de la arteria coronaria después de resolverse una enfermedad compatible con la enfermedad de Kawasaki¹.

Tomisaku Kawasaki publicó en 1974 su primer trabajo en lengua inglesa en el que revisaba los conocimientos que existían sobre la enfermedad hasta entonces⁶. Definió la enfermedad como una “enfermedad mucocutánea

aguda febril acompañada de hinchazón de los ganglios linfáticos cervicales". Más tarde sería nominada con su epónimo. Los autores recordaban que la enfermedad podía ser confundida con la escarlatina, el síndrome de Stevens-Johnson o la periarteritis nodosa infantil. En esa época, el vínculo entre la enfermedad de Kawasaki y la vasculitis coronaria ya estaba confirmado, de tal modo que se ha convertido en la principal causa de cardiopatía adquirida en los niños de América del Norte y el Japón.

Aunque se sospecha que es causada por un agente infeccioso, su origen sigue siendo desconocido. Sin embargo, se han obtenido avances significativos en la comprensión de la historia natural de la enfermedad y se han desarrollado intervenciones terapéuticas destinadas a detener la destrucción de origen inmune de la pared arterial.

Lo que permanece desconocido es la razón para que se reconociera esta enfermedad en el mundo en la década de los sesenta y los setenta del pasado siglo. Seguramente, se trata de una nueva enfermedad que surgió en Japón y pasó al mundo occidental a través de Hawái, donde la enfermedad es frecuente entre los niños asiáticos. Alternativamente, la enfermedad de Kawasaki y la periarteritis nodosa pueden ser parte del espectro de la misma enfermedad. No obstante, casos clínicamente leves de Kawasaki pudieron estar enmascarados con otras enfermedades. Quizás, los factores responsables de la enfermedad de Kawasaki se introdujeron en Japón después de la segunda Guerra Mundial y, luego, resurgió en una forma más virulenta que, posteriormente, se extendió por el mundo occidental.

No se sabe la causa de que en los años 70 se describiera en todo el mundo y en todos los grupos étnicos. La historia natural de la enfermedad revela que los aneurismas localizados en la arteria coronaria se producen como una secuela de la vasculitis en 20% a 25% de los niños no tratados. La ecocardiografía puede utilizarse con éxito para detectar la dilatación de la arteria coronaria y los aneurismas en casi todos los pacientes.

En 1981, tras la descripción del éxito de la inmunoglobulina endovenosa para la púrpura trombocitopénica, los Dres. Furusho y Fukurama la usaron en niños con éxito⁷. Gracias a sus descripciones clínicas otros pudieron tra-

tar mejor a estos niños y evitar muertes prematuras.

Cuando asistí al Congreso Internacional de Pediatría (Barcelona 1980) que fue presidido por el Dr. Ángel Ballabriga, recuerdo la expectación que creó la conferencia que impartió Tomisaku Kawasaki. No era para menos.

Bibliografía

1. Burns JC, Kushner HI, Bastian JF, Shike H, Shimizu C, Matsubara T, Turner CL. Kawasaki disease: A brief history. *Pediatrics* 2000; 106:E27
2. Kawasaki T. [Pediatric acute mucocutaneous lymph node syndrome: clinical observation of 50 cases]. *Arerugi (Jpn J Allergy)* 1967;16:178-222
3. Yamamoto T, Kimura J. [Acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (Kawasaki): subtype of mucocutaneous ocular syndrome of erythema multiforme complicated with carditis]. *Shonika Rinsho (Jpn J Pediatr)* 1968; 21:336-339
4. Melish ME, Hicks RM, Larson E. Mucocutaneous lymph node syndrome in the US. *Pediatr Res* 1974; 8:427A
5. Melish ME, Hicks RM, Larson EJ. Mucocutaneous lymph node syndrome in the United States. *Am J Dis Child* 1976; 130:599-607
6. Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, Shigematsu I, Yanagawa H. A new infantile acute mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics* 1974; 54: 271-276
7. Furusho K, Kamiya T, Nakano H, Kiyosawa N, Shinomiya K, Hayashidera T et al. High-dose intravenous gammaglobulin for Kawasaki disease. *Lancet* 1984; 2:1055-1058

