

ACTUALIZACION

PROTOCOLO DE ATENCIÓN Y MANEJO DE LA ENFERMEDAD DE KAWASAKI

Soledad Benot-López¹, Lorena Aguilera-Cobos², Juan Máximo Molina-Linde².

¹ Servicio Andaluz de Salud. Sevilla, España.

² Área de Evaluación de Tecnologías Sanitarias-AETSA, Fundación Pública Andaluza Progreso y salud-FPS, Sevilla, España.

Anexo 6. Puntuación de las recomendaciones tras el panel Delphi

Recomendaciones diagnósticas en la enfermedad de Kawasaki (EK)	Nivel de evidencia – Grado de recomendación	Mediana del grupo	RIR	Consenso
Criterios clínicos de identificación diagnóstica				
Criterios diagnósticos de EK completa : Fiebre durante 5 días o más acompañada de 4 de los siguientes signos: <ul style="list-style-type: none"> - Conjuntivitis bilateral, bulbar, inyección conjuntival sin exudados. - Linfadenopatía cervical, frecuentemente >1.5 cm usualmente unilateral. - Eritroderma difuso o eritema multiforme. - Labios rojos agrietados, lengua de fresa o eritema difuso de la orofaringe. - Eritema y edema de las palmas de las manos y las plantas de los pies en fase aguda y descamación periungueal en fase subaguda. 	A – III (<i>McCrindle et al</i>) ²	5	0	Consenso en la aceptación
	A – III (<i>McCrindle et al</i>) ²	5	0,2	Consenso en la aceptación
	A – III (<i>McCrindle et al</i>) ²	5	0,2	Consenso en la aceptación
	A – III (<i>McCrindle et al</i>) ²	5	0,2	Consenso en la aceptación
	A – III (<i>McCrindle et al</i>) ²	5	0,2	Consenso en la aceptación
	A – III (<i>McCrindle et al</i>) ²	5	0,2	Consenso en la aceptación
Considerar el diagnóstico ante cuatro de los signos clínicos descritos anteriormente, si durante el período de la enfermedad, la ecocardiografía en 2-D o la angiografía coronaria muestran aneurisma en arteria coronaria (AAC) o dilatación de esta.	No consta – No consta (<i>RCJSPC</i>) ¹⁹	4	0	Consenso en la aceptación
Debe considerarse el diagnóstico de sospecha de EK en niños con fiebre, exantema e inflamación, persistentes durante más de 4 días.	4 – D (<i>de Graeff et al</i>) ²⁵	4	0	Consenso en la aceptación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

Buscar intencionadamente otros signos y síntomas cardiovasculares y no cardiovasculares que pueden estar presentes en niños con EK, debido a que su presencia puede corroborar el diagnóstico y descartar otras posibles enfermedades.	III (escala Shekelle) – C (escala Shekelle) (IMSS) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
Se puede diagnosticar una EK atípica si hay fiebre, no explicada de otra manera, que dura ≥5 días, asociada con criterios de diagnósticos clásicos y manifestaciones no clásicas, con o sin AAC.	III – A (Marchesi et al) ¹⁸	4	0	Consenso en la aceptación
Se puede diagnosticar una EK incompleta , cuando los pacientes con fiebre durante ≥5 días, presentan ≤3 de los criterios clínicos de la EK completa, con o sin AAC.	III - A (Marchesi et al) ¹⁸	4	0,25	Consenso en la aceptación
Considerar el diagnóstico de sospecha de EK en aquellos menor de 6 meses de edad y adolescente con criterios clínicos incompletos para el diagnóstico.	2+ (escala NICE) – C (escala RCJSPC) (IMSS) ²¹	4	0	Consenso en la aceptación
La EK puede presentar compromiso articular principalmente en articulaciones que soportan peso.	No consta – No consta (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶	3	0	Consenso en la indeterminación
La EK puede presentar alteraciones en el sistema genitourinario, presentándose principalmente como piuria estéril.	No consta – No consta (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶	4	0	Consenso en la aceptación
La EK puede presentar alteraciones en el sistema nervioso: irritabilidad, somnolencia, meningitis aséptica e hipoacusia sensorial.	No consta – No consta (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶	3	0,33	Consenso en la indeterminación
Considerar como diagnósticos diferenciales enfermedades exantemáticas por enterovirus, escarlatina, síndrome de piel escaldada y Síndrome de Stevens – Johnson.	IV (escala Shekelle) – D (escala Shekelle) (IMSS) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
Pruebas de imagen y electrocardiográficas para diagnóstico				
Realizar ecocardiograma y electrocardiograma a todos los pacientes ante la primera sospecha de EK. No retrasar el tratamiento en caso de no disponibilidad o limitaciones técnicas	1a – B (de Graeff et al) ²⁵ III (escala Shekelle) – C (escala Shekelle) (IMSS) ²¹ B – I (McCrindle et al) ²	5	0	Consenso en la aceptación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

Realizar ecocardiografía bidimensional y/u otras técnicas de imagen asociadas para la evaluación cardíaca de los pacientes de EK.	V- A (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷	4	0,25	Consenso en la aceptación
Es frecuente la aparición de taquicardia sinusal en el electrocardiograma. También puede identificarse prolongación de los intervalos PR y QT, trastornos del segmento ST y de las ondas T.	No consta – No consta (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶	4	0,25	Consenso en la aceptación
Se recomienda realizar radiografía de tórax como parte del estudio cardiológico integral de los pacientes con EK, con especial atención a la calcificación de la pared arterial aneurismática	III(<i>escala Shekelle</i>) – C(<i>escala Shekelle</i>)(<i>IMSS</i>) ²¹ IIA – C (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶	3	0,33	Consenso en la indeterminación
Realizar tomografía computarizada cardiovascular, idealmente con un tomografía computarizada de doble fuente (TCDF), en pacientes con EK para: <ul style="list-style-type: none"> • Confirmar AAC. • Detectar el AAC medio-distal. • Definir con mayor precisión el calibre y la morfología de AAC. • Identificar trombosis u oclusiones de las arterias coronarias. • Evaluar otros aneurismas, tanto centrales como periféricos. • Detectar la isquemia miocárdica. 	VI – C (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷	3	0	Consenso en la indeterminación
Realizar angiografía cardiovascular por RM en pacientes mayores de 8 años con EK para: <ul style="list-style-type: none"> • Confirmar la AAC. • Identificar otras dilataciones aneurismáticas. • Evaluar la función sistólica global/regional biventricular. • Describir cualquier cicatriz miocárdica con aumento de contraste y visualizar la anatomía de la arteria coronaria gruesa. 	VI – C (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷	3	0,33	Consenso en la indeterminación
En los pacientes con EK con clasificación de riesgo nivel I (sin cambios coronarios en cualquier etapa de la enfermedad) no se recomienda realizar angiografía coronaria.	IV (<i>escala Shekelle</i>)– D(<i>escala Shekelle</i>) (<i>IMSS</i>) ²¹	4	0	Consenso en la aceptación
Recomendaciones de pruebas diagnósticas de laboratorio				
Los datos de laboratorio son inespecíficos en EK y sólo puede apoyar el diagnóstico en pacientes con criterios clínicos.	V – B (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷	5	0,2	Consenso en la aceptación
Hallazgos posibles en las pruebas de laboratorio: <ul style="list-style-type: none"> • recuento de glóbulos blancos normal o elevado con predominio de neutrófilos • bajos niveles de sodio • elevación de transaminasas • anemia normocítica normocrómica, • elevación del recuento plaquetario, • disminución de los niveles de HDL, • elevación de troponina cardíaca, 	No consta – No consta (<i>McCrindle et al</i>) ² No consta – No consta (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶	4	0,25	Consenso en la aceptación

<ul style="list-style-type: none"> • aumento de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C reactiva, • alteración de bilirrubina, albumina, creatinina, ferritina y fibrinógeno. <p>En la segunda semana después de la aparición de la fiebre la trombocitosis es común.</p>	<p>3 – C (de Graeff et al)²⁵</p> <p>III (escala Shekelle) – C (escala NICE) (IMSS)²¹</p>			
Realizar análisis general de orina.	3 – C (de Graeff et al) ²⁵	4	0	Consenso en la aceptación
Se recomienda realizar examen microscópico del sedimento urinario para la búsqueda de piuria. Evitar obtener la muestra por sondaje vesical y el uso de tira reactiva para este fin.	III (escala Shekelle)– C (escala Shekelle)(IMSS) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
En caso de elevación de marcadores inflamatorios persistente durante más de 5 días y AAC o dilatación coronaria, sin explicación aparente, no retrasar el diagnóstico y tratamiento para EK.	4 – D (de Graeff et al) ²⁵	4	0,25	Consenso en la aceptación
En todo paciente con sospecha de EK se recomienda realizar citometría hemática completa con recuento plaquetaria y repetir en dos semanas.	III (escala Shekelle)– C(escala Shekelle) (IMSS) ²¹	4	0	Consenso en la aceptación
Análisis de líquido cefalorraquídeo para descartar meningitis.	4 – D (de Graeff et al) ²⁵	2	0,5	Sin consenso
Evitar la realización de forma rutinaria del estudio de líquido cefalorraquídeo para estudio citoquímico o cultivo. Se recomienda efectuarlo sólo en aquellos casos con sospecha de complicación infecciosa a nivel de sistema nervioso central.	III (escala Shekelle)– C(escala Shekelle) (IMSS) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
Recomendaciones de biomarcadores				
La proporción de neutrófilos a linfocitos podría ser un biomarcador para detectar el riesgo de enfermedad de Kawasaki resistente, especialmente después del tratamiento inicial con IgIV.	2a (escala OCEBM) – B (escala OCEBM) (Wu et al, 2020) ²⁸	3	0,33	Consenso en la indeterminación
El péptido natriurético pro-cerebral N-terminal (NTproBNP) es un biomarcador útil para el diagnóstico de la enfermedad de Kawasaki.	2a (escala OCEBM) – B (escala OCEBM) (Lin et al, 2015 ²⁷ ; Yu et al, 2016 ²⁹)	4	0,25	Consenso en la aceptación
La resistina puede desempeñar un papel importante en la patogenia de la enfermedad de Kawasaki y, por lo tanto, puede usarse como biomarcador para su diagnóstico.	2a (escala OCEBM) – B (escala OCEBM) (Cai et al, 2020) ³⁰	3	0,33	Consenso en la indeterminación
La adiponectina puede desempeñar un papel importante en la patogénesis de las lesiones de las arterias coronarias y, por lo tanto, puede ser utilizado como biomarcador para distinguir lesiones de las arterias coronarias de lesiones de las arterias no coronarias.	2a (escala OCEBM) – B (escala OCEBM) (Cai et al, 2020) ³⁰	3	0,33	Consenso en la indeterminación

Recomendaciones en el tratamiento y monitorización en fase aguda de la enfermedad de Kawasaki (EK)	Nivel de evidencia – Grado de recomendación	Mediana del grupo	RIR	Consenso
Recomendaciones de tratamiento				
Inmunoglobulina intravenosa (IgIV)				
Los pacientes con criterios diagnósticos de EK completa y aquellos que cumplen con los criterios del algoritmo de EK incompleto deben ser tratados con altas dosis IgIV (2 g/kg) administrado como una única infusión intravenosa dentro de los 10 días de la aparición de la enfermedad, pero tan pronto como sea posible después del diagnóstico.	A – I (<i>McCrindle et al</i>) ² Ia(escala <i>Shekelle</i>) – A(escala <i>RCJSPC</i>) (IMSS) ²¹ I – A (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶	5	0	Consenso en la aceptación
Administrar IgIV en infusión continua durante un período de 12 a 24 horas de la siguiente manera: En la primera hora, vigilar signos vitales y datos de anafilaxia.	No consta - Ib(escala <i>RCJSPC</i>) (IMSS) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
Es razonable administrar IgIV a los niños con diagnóstico después del décimo día de enfermedad, si tienen fiebre persistente sin otra explicación y anomalías de las arterias coronarias junto a la inflamación sistémica, identificada por la elevación de la VSG o proteína C reactiva (proteína C reactiva > 3,0 mg/dL).	B – IIa (<i>McCrindle et al</i>) ² No consta – C (escala <i>NICE</i>) (IMSS) ²¹ Ia(escala <i>RCJSPC</i>) – C (escala <i>NICE</i>)(IMSS) ²¹ I – C (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶	4	0	Consenso en la aceptación
No administrar IgIV a los pacientes más allá del décimo día de enfermedad en ausencia de fiebre , sin elevación significativa de indicadores inflamatorios, o anomalías de la arteria coronaria.	C – III (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
En los pacientes que no muestran mejoría después de 36-48 horas de la primera dosis de IgIV (persistencia o recurrencia de fiebre o descenso insuficiente de proteína C reactiva < 50%), se recomienda una segunda dosis de IgIV de 2 g/kg (en 12 horas).	I – C (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶	4	0,06	Consenso en la aceptación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

En los pacientes con EK de más de 15 días de evolución con aneurisma sin fiebre ni elevación de reactantes de fase aguda, no se recomienda el tratamiento IgIV.	No consta – No consta (IMSS) ²¹	3	0,33	Consenso en la indeterminación
Ácido acetilsalicílico (AAS)				
Añadir al IgIV en la fase aguda del EK, ácido acetilsalicílico (AAS) a dosis antiinflamatoria, dividida en 4 tomas hasta 48 horas después de la desaparición de fiebre.	I – A (Marchesi et al) ¹⁷ C – IIa (McCrindle et al) ²	4	0	Consenso en la aceptación
Debería administrarse AAS a dosis antiagregante a los pacientes a pesar de no disponer de pruebas diagnósticas de AAC, hasta 4 o 6 semanas después de la aparición de la enfermedad.	C – I (McCrindle et al) ²	4	0	Consenso en la aceptación
Añadir al IgIV, AAS en dosis antiinflamatoria por vía oral (cada 6 horas) entre los días 5 y 10 del inicio de la enfermedad. Esta dosis se mantiene hasta 72 h después de que el paciente ha permanecido sin fiebre y desciende a dosis antiagregante durante 6-8 semanas , en pacientes sin evidencia de compromiso coronario. Los pacientes con alteraciones cardíacas deben recibirlo hasta que se resuelva el aneurisma o disminuya el riesgo de trombosis.	1 – C (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶ 3 – D (de Graeff) ²⁵ III (escala Shekelle) – A (escala RCJSPC)(IMSS) ²¹ I – A (Marchesi et al) ¹⁷	4	0	Consenso en la aceptación
Tratamiento con AAS a dosis antiinflamatoria hasta que haya mejora de la sintomatología .	2A – C (de Graeff et al) ²⁵	3	0,33	Consenso en la indeterminación
Si los aneurismas no persisten reevaluar la dosis de AAS.	4 – D (de Graeff) ²⁵	3	0,33	Consenso en la indeterminación
En pacientes con lesiones en arterias coronarias sin isquemia, se debe continuar el tratamiento antiagregante con AAS.	No consta – No consta (JCS Joint Working Group) ⁴	4	0	Consenso en la aceptación
Si hay intolerancia a AAS, cambiar por clopidogrel. En casos de pacientes con aneurismas grandes, no gigantes, se pueden combinar AAS y clopidogrel.	No consta – No consta (Brogan et al) ²³ C – IIa (McCrindle et al) ²	4	0	Consenso en la aceptación
En pacientes con nivel de riesgo I (sin anomalías en las arterias coronarias) y nivel de riesgo II (anomalías en arterias coronarias que desaparecen tras 8 semanas o menos), tratamiento con AAS durante las primeras 8 semanas y en cualquier momento hasta la normalización de plaquetas y marcadores inflamatorios.	IV – D (Marchesi et al) ¹⁷ No consta – No consta (JCS Joint Working Group) ⁴	4	0,25	Consenso en la aceptación
En pacientes con EK con aneurismas de tamaño medio (≥ 5 mm y ≤ 7 mm o si z-score ≥ 7 y < 10) o en los que tienen aneurismas múltiples y complejos, administrar dosis antiagregante de AAS, asociada a clopidogrel en una sola toma.	VI – C (Marchesi et al) ¹⁷	3	0,33	Consenso en la indeterminación
En pacientes con nivel de riesgo III (que muestran aneurismas coronarios tras 30 días o más del comienzo de la patología) o con aneurisma mediano (Z score ≥ 5 a < 10 y diámetro máximo < 8 mm) continuar con los medicamentos antiagregantes, como la AAS.	No consta – No consta (JCS Joint Working Group) ⁴ No consta – No consta	4	0	Consenso en la aceptación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

	(Barrios et al) ²²			
En pacientes con nivel de riesgo III (un solo aneurisma de un calibre pequeño-mediano entre +3 y +7 SD, en una o más arterias) administrar tratamiento con dosis antiagregante de AAS hasta la regresión completa de los aneurismas, confirmado por dos controles negativos posteriores.	I – C (Marchesi et al) ¹⁷	4	0	Consenso en la aceptación
Anticoagulantes				
Administrar AAS a dosis antiagregantes junto con anticoagulantes orales (warfarina o acenocumarol), para mantener el INR entre 2,0-2,5.	2 - C (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁸ C – I (McCrinkle et al) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
En los lactantes o niños mayores en los que la warfarina es difícil de ajustar, es razonable tratar los aneurismas gigantes con AAS y heparina BPM (heparina de bajo peso molecular).	VI – B (Marchesi et al) ¹⁷	4	0,25	Consenso en la aceptación
En pacientes de nivel de riesgo III (con pequeños aneurismas de Z score $\geq 2,5$ a < 5) no está indicada la anticoagulación o tratamiento antiplaquetaria dual.	C – III (McCrinkle et al) ²	4	0	Consenso en la aceptación
Añadir warfarina al AAS en pacientes con AAC de tamaño medio, con historia de infarto agudo de miocardio o pacientes con historia de trombogénesis en un AAC. Mantener INR entre 2,0 a 2,5.	IIB – C (RCJSPC) ¹⁹ IIb(escala Shekelle) – C (escala NICE) (IMSS) ²¹	4	0	Consenso en la aceptación
En pacientes con aneurisma mediano (Z score ≥ 5 a < 10 y diámetro máximo < 8 mm):				
- Considerar anticoagulación (acenocumarol/heparina BPM) o doble antiagregación (clopidogrel) si persisten los aneurismas.	No consta – No consta (Barrios et al) ²²	3	0,33	Consenso en la indeterminación
- Considerar doble antiagregación (con clopidogrel) si disminuyen.	No consta – No consta (Barrios et al) ²²	3	0,33	Consenso en la indeterminación
En pacientes con nivel de riesgo IV (con uno o más aneurismas ≥ 7 SD, incluyendo aneurismas gigantes y múltiples, sin obstrucción) y nivel de riesgo V (obstrucción de arterias coronarias detectada en angiografía), administrar tratamiento antiagregante (AAS + posible asociación con clopidogrel en pacientes seleccionados) asociado a cualquier anticoagulante (warfarina en los aneurismas gigantes o heparina BPM en casos seleccionados).	No consta – No consta (Marchesi et al) ¹⁷ No consta – No consta (Barrios et al) ²²	4	0,25	Consenso en la aceptación
Tratar a los pacientes de EK con aneurismas gigantes (≥ 8 mm), con o sin estenosis, con dosis antiagregante de AAS junto con warfarina (manteniendo el INR entre 2.0-3.0).	II/ III – B (Marchesi et al) ¹⁷	4	0	Consenso en la aceptación
En presencia de aneurismas gigantes ($z \geq 10$ mm), añadir Warfarina al AAS. En casos de niños muy pequeños, la heparina BPM puede ser una alternativa.	2B – C (de Graeff) ²⁵	4	0,25	Consenso en la aceptación
En pacientes con aneurisma gigante (Z score ≥ 10 y/o ≥ 8 mm) administración de AAS a dosis antiagregante y anticoagulación con acenocumarol o heparina BPM si persisten las AAC gigantes o disminuyen a medianos. Considerar este tratamiento si los AAC disminuyen a pequeños, y retirar si regresan.	No consta – No consta (Barrios et al) ²²	4	0,25	Consenso en la aceptación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

En los pacientes con EK y alto riesgo de trombosis, se recomienda el uso de la heparina no fraccionada en bolo. Realizar los ajustes en las dosis para mantener un TTPa (Tiempo de Tromboplastina Parcial activado) entre 60 y 85 segundos.	3 (escala NICE) – C (escala NICE) (IMSS) ²¹	3	0,33	Consenso en la indeterminación
En los pacientes con infarto agudo al miocardio o presencia de aneurismas y trombos intra-saculares, se recomienda administrar estreptoquinasa en bolo.	2++ (escala NICE) – C (escala NICE)(IMSS) ²¹	3	0,33	Consenso en la indeterminación
En caso de trombosis de las arterias coronarias con oclusión real o inminente del lumen, debe administrarse tratamiento con trombolítico o realizar cateterismo cardíaco. Los medicamentos trombolíticos deben asociarse con AAS a dosis antiagregante y heparina a baja dosis. Monitorizar por el riesgo de hemorragia.	C – I (McCrindle et al) ²	4	0	Consenso en la aceptación
El trombolítico de primera elección en niños es alteplasa (forma recombinante del activador tisular del plasminógeno) tPA, que debe asociarse con la dosis antiagregante de AAS y heparina intravenosa.	VI – A (Marchesi et al) ¹⁸	4	0,25	Consenso en la aceptación
En los pacientes con enfermedades coronarias con riesgo relevante y/o extraordinario de trombosis se recomienda triple terapia con AAS, clopidogrel, y warfarina/ heparina BPM.	VI – C (Marchesi et al) ¹⁸ C – IIb (McCrindle et al) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
Corticoides				
Los pacientes con enfermedades coronarias de alto riesgo deben recibir la terapia inicial con IgIV + AAS + corticoides y 1 pulso de metilprednisolona intravenosa.	I – B (Marchesi et al) ¹⁷	5 [#]	0,2	Consenso en la aceptación
La metilprednisolona en una sola dosis pulsada no debería ser administrada con IgIV como tratamiento de primera línea en pacientes con EK.	B – III (McCrindle et al) ²	3 [#]	0	Consenso en la indeterminación
Administrar IgIV inicial más metilprednisolona intravenosa para todos los pacientes con EK.	IB – C (RCJSPC) ¹⁹	3,5 [#]	0,28	Consenso en la indeterminación
Se recomienda el uso de metilprednisolona en caso de pacientes identificados de alto riesgo o en caso de persistencia de fiebre, niveles altos de proteína C reactiva y VSG, posterior a la primera dosis de IgIV. Se recomienda administrar en bolo durante 5-7 días hasta que se normalicen los niveles de proteína C reactiva, tras ello pasar a prednisolona oral durante 2-3 semanas hasta que los niveles de proteína C reactiva sean normales.	2a – B (de Graeff et al) ²⁵ 1- (escala NICE) – B (escala NICE)(IMSS) ²¹ B – IIb (McCrindle et al) ²	4 [#]	0,25	Consenso en la aceptación
En pacientes menores de 1 año y/o en presencia de AAC añadir tratamiento con corticoides a IgIV y AAS	4 – D (de Graeff) ²⁵	4 [#]	0,5	Sin consenso

[#]Puntuaciones obtenidas durante una tercera ronda de votaciones. Durante el proceso de revisión externa del Protocolo, se constataron ciertas discrepancias respecto a lo hallado en la revisión de la literatura y lo presentado al panel en los escenarios relacionados con el uso de corticoides. Por este motivo, se solicitó en cinco escenarios relativos al manejo de los corticoides.

Fármacos biológicos				
El etanercept se puede administrar en pacientes con EK y miocarditis, en los que infliximab está contraindicado, en forma adyuvante a la infusión de IgIV.	No consta – No consta (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶	3	0	Consenso en la indeterminación
Tratamiento con bloqueantes de la TNF α (como infliximab) para pacientes con inflamación persistente.	2a – C (de Graeff) ²⁵	3	0,08	Consenso en la indeterminación
Los inhibidores de TNF parecen no tener efecto cardioprotector en pacientes con enfermedad de Kawasaki resistente a IgIV ya que no se asocian con reducciones en las tasas de anomalías de las arterias coronarias.	2a (escala OCEBM) – B (escala OCEBM) (Xue et al, 2017) ³⁸	4	0,25	Consenso en la aceptación
Administrar de abciximab junto al tratamiento estándar. Especialmente, en caso de trombosis significativa con alto riesgo de oclusión o sin inmediata amenaza de oclusión en fases tempranas de EK.	II – C (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶ VI – B (Marchesi et al) ¹⁸	3	0,08	Consenso en la indeterminación
No hay suficiente evidencia para recomendar el uso de Abciximab en los pacientes con EK. Deberá valorarse los riesgos y beneficios, así como los costes para el paciente y la organización.	3 (escala NICE)– No consta (IMSS) ²¹	3,5	0,28	Consenso en la indeterminación
Otros tratamientos				
En pacientes con lesiones en arterias coronarias sin isquemia, para la prevención de ataques isquémicos y el tratamiento de la insuficiencia cardíaca, administrar bloqueadores de canales de calcio, nitratos, β -bloqueantes, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (enzima convertidora de la angiotensina), y/o bloqueadores de los receptores de la angiotensina II.	No consta – No consta (JCS Joint Working Group) ⁴	3	0	Consenso en la indeterminación
Administrar tratamiento con beta-bloqueantes para pacientes con una fracción de eyección menor del 40%.	No consta – No consta (Brogan et al) ²³	3	0,33	Consenso en la indeterminación
No es recomendable el uso de plasmaféresis, citotóxicos ni anticuerpos monoclonales en el tratamiento inicial de la EK.	IV (escala Shekelle) – D (escala Shekelle) (IMSS) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
El uso de fármacos antirreumáticos, como la ciclosporina, la ciclofosfamida y el metotrexato, o la donación de plasma no están recomendados, salvo circunstancias especiales.	4 – D (de Graeff) ²⁵	4	0,31	Consenso en la aceptación
En pacientes de nivel de riesgo III (con pequeños aneurismas de Z score $\geq 2,5$ a < 5) se indica:				
- Administrar estatinas para la disminución de los lípidos. Se pueden considerar los efectos pleiotrópicos.	C – IIb (McCrindle et al) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
- La administración de β -bloqueantes no está indicada.	C – III (McCrindle et al) ²	3	0,33	Consenso en la indeterminación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

En pacientes con aneurisma gigante (Z score ≥ 10 y/o ≥ 8 mm) considerar tratamiento con betabloqueantes y estatinas si los AAC disminuyen a pequeños.	No consta – No consta (Barrios et al) ²²	3	0,33	Consenso en la indeterminación
Administrar estatinas en pacientes con aneurismas persistentes, en arterias coronarias con fracción de eyección menor del 40%. En caso de requerir implantación de stents se podría añadir al tratamiento farmacológico: Abciximab, Eptifibatide, inhibidores de la ACE y atorvastatina.	No consta – No consta (Brogan et al) ²³	3	0	Consenso en la indeterminación
El ibuprofeno y otros antiinflamatorios no esteroideos con potencial participación en la vía de la ciclooxygenasa puede ser perjudicial para los pacientes que toman AAS por sus efectos antiagregantes.	B – III (McCrindle et al) ² No consta – C (escala NICE) (IMSS) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
La aterectomía rotacional es el procedimiento de elección en los aneurismas calcificados que tienen lesiones estenóticas, aunque la experiencia en esta población es muy limitada.	C – IIA (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶	3	0,33	Consenso en la indeterminación
Se puede realizar cirugía de revascularización coronaria en pacientes con cardiopatía isquémica secundaria a EK.	B – IIA (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶	4	0	Consenso en la aceptación
En pacientes con lesiones coronarias isquémicas, además de las instrucciones terapéuticas indicadas para pacientes sin isquemia, considerar el injerto aortocoronario o la intervención coronaria percutánea.	No consta – No consta (JCS Joint Working Group) ⁴	3	0	Consenso en la indeterminación
Recomendaciones de pruebas de imagen para el seguimiento en fase aguda				
Se deben tomar imágenes de las arterias coronarias y se debe realizar una evaluación cuantitativa de las dimensiones lúminicas, normalizadas como puntuaciones Z score ajustadas a la superficie corporal.	B – I (McCrindle et al) ²	5	0,2	Consenso en la aceptación
En pacientes sin complicaciones, repetición de la ecocardiografía dentro de la primera a segunda semana después del tratamiento, y dentro de la cuarta a sexta semana.	B – I (McCrindle et al) ²	5	0,2	Consenso en la aceptación
En pacientes con anomalías importantes y evolutivas de las arterias coronarias (Z score $> 2,5$) detectadas durante la enfermedad aguda, se debe realizar una ecocardiografía más frecuente (al menos dos veces por semana) hasta que las dimensiones lúminicas hayan dejado de progresar para determinar el riesgo y la presencia de trombosis.	B – I (McCrindle et al) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
Recomendaciones pruebas de laboratorio para evaluar la respuesta a IgIV				
Determinar la resistencia IgIV por los siguientes resultados en sangre: bajo sodio, elevada bilirrubina, elevada ALT, bajo recuento de plaquetas, elevada proteína C reactiva y baja albumina.	3 – C (de Graeff) ²⁵	3,5	0,28	Consenso en la indeterminación
La VSG se acelera con la terapia IgIV y por lo tanto, no debe utilizarse para evaluar la respuesta a la terapia IgIV. El hallazgo único de una VSG persistentemente alta no debe ser interpretado como un signo de resistencia a la IgIV.	C – III (McCrindle et al) ²	4	0,12	Consenso en la aceptación
Recomendaciones de tratamiento adicionales en caso de pacientes resistentes a IgIV				
Es razonable administrar una segunda dosis de IgIV (2g/kg) a los pacientes con persistencia de fiebre después de 36 horas de la primera infusión de IgIV.	B – IIA (McCrindle et al) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

En los pacientes con EK con resistencia al tratamiento inicial se recomienda una segunda dosis de IgIV en dosis única de 1 g/kg en infusión continua de 12 a 24 horas.	III (escala RCJSPC) – B(escala RCJSPC) (IMSS) ²¹	3	0,33	Consenso en la indeterminación
Terapia combinada con IgIV y esteroides como tratamiento de primera línea para pacientes que se sospecha que son resistentes a la IgIV.	1A – A (de Graeff et al) ²⁵ 1+ - A (Marchesi et al) ¹⁸ Ib (escala RCJSPC) – B(escala RCJSPC) (IMSS) ²¹	4,5	0,22	Consenso en la aceptación
Uso de metilprednisolona de segunda línea para pacientes resistentes a la IgIV.	1 – C (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶ IIB – B (Marchesi et al) ¹⁸ Ib (escala RCJSPC) – B (escala RCJSPC) (IMSS) ²¹	4,5	0,22	Consenso en la aceptación
IgIV inicial más prednisolona para pacientes que se sospecha que son resistentes a la IgIV.	IB – B (Marchesi et al) ¹⁸	4,5	0,22	Consenso en la aceptación
Pueden utilizarse fármacos biológicos en pacientes de EK no respondedores a IgIV.	II – C (Marchesi et al) ¹⁷	4	0	Consenso en la aceptación
Administrar infliximab en pacientes resistentes a la IgIV.	C – IIb (McCrindle et al) ² II – C (RCJSPC) ¹⁹	4	0	Consenso en la aceptación
La evidencia que existe sobre infliximab en los pacientes con EK refractario, no está lo suficientemente sustentada, por lo que no se recomienda su uso generalizado.	2+(escala NICE)– B (escala NICE) (IMSS) ²¹	3	0,66	Sin consenso
En pacientes que no han respondido a una segunda infusión de IgIV, esteroides o infliximab, se puede considerar la administración de ciclosporina, inmunomoduladores como terapia de anticuerpos monoclonales (excepto los bloqueadores de TNF- α), agentes citotóxicos, o el intercambio de plasma.	C – IIb (McCrindle et al) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
Actualmente, no se recomienda la utilización de plasmaféresis en niños refractarios a IgIV, antes del desarrollo de lesiones en arterias coronarias.	II – C (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶	3,5	0,35	Consenso en la indeterminación
En pacientes que no han respondido a una segunda infusión de IgIV, contemplar la administración de metotrexato y ciclosporina.	III(escala RCJSPC) – C(escala NICE) (IMSS) ²¹	3	0,33	Consenso en la indeterminación
En pacientes resistentes a IgIV administrar Ulinastatina.	IIB – C (RCJSPC) ¹⁹	2,5	0,4	Consenso en el rechazo

Recomendaciones en el seguimiento a largo plazo y asesoramiento de los pacientes con enfermedad de Kawasaki (EK)	Nivel de evidencia – Grado de recomendación	Mediana del grupo	RIR	Consenso
Monitorización de EK a largo plazo				
Emplear la escala de estratificación de riesgo de isquemia miocárdica para programar el seguimiento.	III (escala Shekelle) – C (escala Shekelle) (IMSS) ²¹ C – I (McCrinkle et al) ²	4	0	Consenso en la aceptación
En los pacientes con EK se recomienda la búsqueda intencionada de complicaciones, como: aneurismas, estenosis y trombosis coronaria, isquemia e infarto de miocardio.	4 (escala OCEBM) – D (escala Shekelle) (IMSS) ²¹ No consta – No consta (Chowdhury et al) ²⁴	4	0,25	Consenso en la aceptación
Ecocardiograma en pacientes con posible EK incompleta que presenten alteraciones de los parámetros de inflamación en sangre.	3 – C (Sociedad Argentina de Pediatría) ¹⁶	5	0,2	Consenso en la aceptación
Ecocardiograma en todos los pacientes con un diagnóstico de EK; después de 2, 4 y 8 semanas desde el inicio de EK en los casos no complicados, ya que la AAC puede ser detectada en las semanas siguientes después del diagnóstico.	B – III (McCrinkle et al) ² I – B (JCS Joint Working Group) ⁴ 2a (escala OCEBM) – C (escala OCEBM) (IMSS) ²¹	5	0,2	Consenso en la aceptación
Ecocardiograma a todos los pacientes 2 semanas después de la primera dosis de IgIV.	1A – B (de Graeff et al) ²⁵	5	0	Consenso en la aceptación
Se debe realizar ecocardiograma a las 3 semanas en la fase aguda y subaguda del EK sin aneurismas.	No consta – No consta (Chowdhury et al) ²⁴	3	0	Consenso en la indeterminación
Ecocardiograma a todos los pacientes a las 6-8 semanas del inicio de la patología.	2A – C (de Graeff et al) ²⁵	5	0,2	Consenso en la aceptación
Ecocardiograma semanal en pacientes que desarrollen proceso inflamatorio o con alteraciones detectadas en el primer electrocardiograma.	2A – C (de Graeff et al) ²⁵	4	0	Consenso en la aceptación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

En pacientes de EK con AAC con fiebre persistente, función ventricular izquierda dañada y regurgitación mitral leve/moderada o significativa, realizar ecocardiograma 2 veces por semana.	VI – A (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0,25	Consenso en la aceptación
En los pacientes con EK con clasificación de riesgo nivel I (sin cambios coronarios en cualquier etapa de la enfermedad) se recomienda no limitar la actividad física después de 6 a 8 semanas de la enfermedad y programar revisión cardiovascular cada 5 años.	IV (escala <i>Shekelle</i>) – D(escala <i>Shekelle</i>) (<i>IMSS</i>) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
En ausencia de alteraciones coronarias (Z score siempre <2), alta a las 6 semanas del inicio de la enfermedad aportando información sobre la prevención de factores de riesgo cardiovascular.	No consta – No consta (<i>Barrios et al</i>) ²²	4	0	Consenso en la aceptación
En ausencia de alteraciones coronarias (Z score siempre <2), no se requiere evaluación cardiológica adicional ni terapia farmacológica. Considerar revisión a los 12 meses con evaluaciones cardiológicas (ECG y ecocardiograma), presión arterial (PA), perfil lipídico e índice de masa corporal (IMC). Promocionar hábitos de vida saludable.	C – IIA (<i>McCrindle et al</i>) ² No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0	Consenso en la aceptación
En pacientes con pequeño aneurisma que decrece hasta Z score normal:				
<ul style="list-style-type: none"> - Evaluar cada 1 a 3 años. No realizar la ecocardiografía a menos que haya evidencia de isquemia inducible de miocardio o el paciente tenga síntomas que sugiera isquemia o signos de disfunción ventricular. - Evaluar la inductividad del miocardio (ecocardiografía o resonancia magnética de estrés o PET) cada 3 a 5 años, o si el paciente tiene síntomas que sugieren isquemia o una disfunción ventricular. - Considerar angiografía si hay evidencia de disfunción ventricular o isquemia miocárdica inducible. 	B – IIA (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
	B – IIA (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0	Consenso en la aceptación
	C – IIA (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0	Consenso en la aceptación
En pacientes con EK con una clasificación de riesgo nivel II (ectasia coronaria transitoria que remite o desaparece tras 6 u 8 semanas) se recomienda revisión cardiológica cada 3 a 5 años sin realizar angiografía coronaria. En estos pacientes no limitar la actividad física después de 6 a 8 semanas. Promocionar hábitos de vida saludable.	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷ No consta – No consta (<i>JCS Joint Working Group</i>) ⁴ IV(escala <i>Shekelle</i>) – D(escala <i>Shekelle</i>) (<i>IMSS</i>) ²¹	4	0	Consenso en la aceptación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

Si hay ectasia (<i>Z score</i> entre 2 y <2,5) dar de alta a los 12 meses. Si persiste ectasia revisión cada 2-5 años.	No consta – No consta (<i>Barríos et al</i>) ²²	3	0	Consenso en la indeterminación
En pacientes con <i>Z score</i> entre 2 y <2,5, no se requiere evaluación cardiología adicional ni terapia farmacológica. Promocionar hábitos de vida saludable, y control de la PA y del IMC.	C – Ila (<i>McCrinkle et al</i>) ²	3	0,33	Consenso en la indeterminación
En pacientes con dilatación coronaria transitoria durante la fase aguda, realizar seguimiento tras el inicio, a los 30 días, 60 días, 6 meses, 1 año y 5 años con la realización de ECG, ecocardiografía y si es necesario Rx tórax. Es deseable un ECG de esfuerzo al final del proceso. Tras los cinco años desde el inicio no se requiere seguimiento.	No consta – No consta (<i>JCS Joint Working Group</i>) ⁴	4	0,25	Consenso en la aceptación
En pacientes con anomalías transitorias en arterias coronarias que desaparecen antes de las 8 semanas, se recomiendan evaluaciones cardiológicas (ECG, ecocardiograma, control de la presión sanguínea) y evaluación del perfil lipídico a los 6 y 12 meses después de la aparición de la enfermedad.	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0,25	Consenso en la aceptación
En pacientes con dilatación coronaria transitoria se aconseja un seguimiento cada 5 años durante al menos 10 años, que incluyan la evaluación de los factores de riesgo cardiovascular.	C – IIB (<i>Sociedad Argentina de Pediatría</i>) ¹⁶	4	0	Consenso en la aceptación
En pacientes con un solo aneurisma de un calibre pequeño-mediano entre +3 y +7 SD, en una o más arterias, se recomiendan:				
- Evaluaciones cardiológicas (ECG, ecocardiograma, control de la presión sanguínea) y análisis de sangre general cada 4-6 meses, dependiendo de la gravedad de las lesiones.	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0	Consenso en la aceptación
- Exámenes cardiológicos anualmente en los primeros 3 años, luego cada 3-5 años (hasta los 18 años).	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0,06	Consenso en la aceptación
- Evaluación de la perfusión miocárdica cada 2 años en pacientes por encima de los 10 años (ECG de estrés y/o ecocardiografía de estrés) con la evaluación del perfil de lípidos.	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0,06	Consenso en la aceptación
- Angiografía coronaria o angiografía TC si hay isquemia miocárdica.	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0,06	Consenso en la aceptación
En pacientes con aneurisma pequeño (<i>Z score</i> ≥2,5 a <5):				
- Seguimiento cardiológico 6 -12 meses durante el primer año, posteriormente una vez al año.				
- Pruebas de estrés miocárdico cada 2-3 años o si aparecen signos de isquemia o signos de disfunción ventricular. Valorar realización de angiografía cada 3-5 años.	B – Ila (<i>McCrinkle et al</i>) ²	4,5	0,22	Consenso en la aceptación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

<ul style="list-style-type: none"> - Evaluar la inductividad de isquemia del miocardio (ecocardiografía de estrés, MRI, PET) cada 2 o 3 años, o si el paciente tiene síntomas que sugieren isquemia o signos que sugieren disfunción ventricular. - Considerar realización de angiografía cada 3 a 5 años. - Promocionar hábitos de vida saludable, control de PA e IMC. 	B – IIa (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
	B – IIa (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
	C – IIb (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0,06	Consenso en la aceptación
	C – IIa (<i>McCrindle et al</i>) ²	5	0,2	Consenso en la aceptación
En pacientes con secuelas aneurismáticas, no hay restricciones en las actividades de la vida diaria. En general se permite realizar ejercicio moderado, salvo en pacientes con aneurismas grandes que tienen prohibido realizar ejercicio moderado e intenso (si no se observan cambios tras el segundo año).	No consta – No consta (<i>JCS Joint Working Group</i>) ⁴	3,5	0,28	Consenso en la indeterminación
En pacientes con aneurisma pequeño ($Z\ score \geq 2,5$ a <5) que decrece hasta $Z\ score$ normal, evaluar cada 1 a 3 años:				
<ul style="list-style-type: none"> - Evaluar la PA, perfil de lípidos en ayunas, IMC, dieta y actividad, al menos cada dos años. - Asesoramiento general en relación con el estilo de vida saludable y la promoción de la actividad en cada visita. 	C – IIa (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0	Consenso en la aceptación
	C – IIa (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0,25	Consenso en la aceptación
En el caso de pacientes con secuelas aneurismáticas, el seguimiento debe realizarse con ECG de esfuerzo y una combinación de técnicas de imagen (ecocardiografía, escintigrafía miocárdica de estrés, angiografía coronaria selectiva, ultrasonografía vascular, resonancia magnética, angiografía magnética, y tomografía con multidetector). Es deseable que los pacientes que tuvieron aneurismas coronarios con un gran diámetro interno durante la fase aguda sean evaluados con escintigrafía miocárdica de esfuerzo cada 2-5 años, por el riesgo de isquemia miocárdica.	No consta – No consta (<i>JCS Joint Working Group</i>) ⁴	3	0,08	Consenso en la indeterminación

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

En el caso de pacientes con lesiones coronarias con o sin isquemia. Los pacientes deben ser seguidos de por vida, y los médicos deben diseñar el plan de manejo personalizado. El seguimiento debe incluir un ECG de esfuerzo y una combinación de técnicas de imagen (ecocardiografía, escintigrafía miocárdica de estrés, angiografía coronaria selectiva, ultrasonografía vascular, resonancia magnética, angiografía magnética, y tomografía con multidetector). Los pacientes se evalúan generalmente cada 3-6 meses.	No consta – No consta (JCS <i>Joint Working Group</i>) ⁴	4	0,31	Consenso en la aceptación
En pacientes con secuelas aneurismáticas con o sin isquemia, no hay restricciones en las actividades diarias. Se permite realizar ejercicio moderado (prohibición de competiciones deportivas de alto nivel) salvo en pacientes con aneurismas grandes persistentes que tienen prohibido realizar ejercicio moderado e intenso.	No consta – No consta (JCS <i>Joint Working Group</i>) ⁴	4	0,06	Consenso en la aceptación
En los pacientes con EK con una clasificación de riesgo nivel III (aneurisma coronario de tamaño pequeño o mediano en una arteria coronaria principal) se recomienda la administración de terapia antiagregante hasta la regresión del aneurisma. No limitar la actividad física después de las 8 primeras semanas, salvo en el caso de niños de 11 años o más limitar si tienen una prueba cardiovascular de isquemia con estrés positiva. Evitar en todo caso los deportes de contacto y de alto impacto. Evaluación cardiológica anual con ecocardiograma y prueba cardiovascular de isquemia con estrés cada 2 años. Realizar angiografía coronaria en pacientes con isquemia miocárdica.	IV (escala <i>Shekelle</i>)– D (escala <i>Shekelle</i>) (IMSS) ²¹ No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷ C – IIa (<i>McCrindle et al</i>) ²	4	0,06	Consenso en la aceptación
El seguimiento de pacientes de EK con un nivel de riesgo 3 (pacientes con aneurismas pequeños de entre 2,5 y 5 de Z score, tanto persistente como disminuido a Z score < 2,5): - Angiografía coronaria cada 12 meses, prueba de esfuerzo nuclear para inducir una situación de isquemia, cada 2 años, y ecografía coronaria anualmente. - Técnicas de imagen intravascular para monitorizar el diámetro de vasos sanguíneos. - Se basa en la prevención y detección temprana de las trombosis y la promoción de hábitos de vida saludable. - Con unos intervalos de seguimiento de 2 semanas, 6 semanas, 6 meses y anualmente.				
	No consta – No consta (<i>Brogan et al</i>) ²³	3	0,33	Consenso en la indeterminación
	No consta – No consta (<i>Brogan et al</i>) ²³	3,5	0,35	Consenso en la indeterminación
	No consta – No consta (<i>Brogan et al</i>) ²³ 3 (escala <i>NICE</i>)– C (escala <i>NICE</i>) (IMSS) ²¹	4	0,12	Consenso en la aceptación
	No consta – No consta (<i>Brogan et al</i>) ²³	4	0,06	Consenso en la aceptación
En pacientes con nivel de riesgo III (que muestran aneurismas coronarios tras 30 días o más del comienzo de la patología) se permite realizar ejercicio sin restricciones, promocionar hábitos de vida saludables.	No consta – No consta (JCS <i>Joint Working Group</i>) ⁴	3	0,33	Consenso en la indeterminación
En pacientes con nivel de riesgo III (que muestran	No consta – No	4	0,06	Consenso en la

Revista Pediatría Electrónica

Universidad de Chile
Facultad de Medicina
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil

Servicio Salud Metropolitano Norte
Hospital Clínico de Niños
Roberto Del Río

<p>aneurismas coronarios tras 30 días o más del comienzo de la patología), se recomienda realizar seguimiento anual con ECG, ecocardiografía y radiografía de tórax hasta los 6-7 años, y a partir de esa edad cada 3 años seguimiento con las mismas pruebas y ECG de esfuerzo. Realizar seguimiento a los pacientes que tuvieron aneurismas coronarios de gran diámetro interno durante la fase aguda con una combinación de técnicas de imagen (ecocardiografía, escintigrafía miocárdica de estrés, angiografía coronaria selectiva, ultrasonografía vascular, resonancia magnética, angiografía magnética, y tomografía con multidetector).</p>	<p>consta (JCS <i>Joint Working Group</i>)⁴</p>			<p>aceptación</p>
<p>En todos los pacientes de EK de nivel de riesgo 3 (pacientes con aneurismas pequeños de entre 2,5 y 5 de Z score, tanto persistente como disminuido a Z score<2,5):</p> <ul style="list-style-type: none"> - Monitorización de hipertensión e hiperlipidemia. 				
<ul style="list-style-type: none"> - Elaboración de un protocolo personalizado para su familia, centro escolar y centro de salud, facilitando una rápida intervención ante una sospecha de un ataque cardíaco. 	<p>No consta – No consta (<i>Brogan et al</i>)²³</p>	<p>4</p>	<p>0,06</p>	<p>Consenso en la aceptación</p>
	<p>No consta – No consta (<i>Brogan et al</i>)²³</p>	<p>4</p>	<p>0,06</p>	<p>Consenso en la aceptación</p>
<p>Asesoramiento adecuado sobre la prevención y las consecuencias de un posible infarto de miocardio en pacientes con EK con aneurismas coronarios gigantes.</p>	<p>No consta – No consta (<i>Chowdhury et al</i>)²⁴</p>	<p>4</p>	<p>0,06</p>	<p>Consenso en la aceptación</p>
<p>En pacientes con nivel de riesgo IV (con uno o más aneurismas ≥ 7 SD, incluyendo aneurismas gigantes y múltiples, sin obstrucción) y riesgo V (obstrucción de arterias coronarias en angiografía) personalizar la actividad física según la evaluación anual de la actividad miocárdica, siempre sin impacto físico y evitando un estilo de vida sedentario.</p>	<p>No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>)¹⁷</p>	<p>4</p>	<p>0,06</p>	<p>Consenso en la aceptación</p>
<p>En pacientes con uno o más aneurismas de ≥ 7SD, incluyendo aneurismas gigantes y múltiples sin obstrucción:</p>				
<ul style="list-style-type: none"> - Evaluaciones cardiológicas (ECG, ecocardiograma, control de la PA) y analítica de sangre cada 4 meses hasta una reducción estable de los aneurismas documentada por dos controles negativos sucesivos. Después, los controles de cardiología y los análisis de sangre deben realizarse anualmente con una evaluación anual de la perfusión del miocardio (ECG de estrés, ecografía de estrés y/o prueba de esfuerzo nuclear). 	<p>No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>)¹⁸</p>	<p>4</p>	<p>0,31</p>	<p>Consenso en la aceptación</p>
<ul style="list-style-type: none"> - La angiografía coronaria o la angiografía TC coronaria en los primeros 6-12 meses y después cuando esté clínicamente indicado. 	<p>No consta – No consta (<i>McCrinkle et al</i>)²</p>	<p>4</p>	<p>0,06</p>	<p>Consenso en la aceptación</p>

En los pacientes con aneurismas grandes o gigantes en expansión realizar ecocardiografía dos veces por semana mientras las dimensiones se expandan rápidamente, y al menos una vez por semana en los primeros 45 días de la enfermedad. Después se puede realizar mensualmente hasta el tercer mes desde la aparición de la enfermedad, porque puede ser una causa primaria de morbimortalidad que la tromboprofilaxis no se ajuste a tiempo con la rápida expansión de los aneurismas.	Ila – C (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0,06	Consenso en la aceptación
En el caso de pacientes con obstrucción de arterias coronarias en angiografía:				
- Evaluaciones cardiológicas cada 3 meses con ECG y ecocardiograma + posible Holter-ECG; evaluación anual de perfusión miocárdica (ECG de estrés, ecografía de estrés y/o prueba de esfuerzo nuclear).	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0,06	Consenso en la aceptación
- Angiografía coronaria o angiografía TC coronaria para orientar las opciones de tratamiento y, en caso de isquemia, angio-TC de cuerpo entero.	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0,31	Consenso en la aceptación
- Angiografía coronaria o angiografía TC coronaria en los primeros 6-12 meses, y después cuando esté clínicamente indicado o sugerido por pruebas no invasivas.	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁸	4	0,25	Consenso en la aceptación
Recomendaciones de seguimiento en pacientes de Kawasaki adultos y embarazadas				
En los pacientes adultos con antecedente de EK que presentan angina de pecho, infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca o arritmia grave, se recomienda una evaluación integral con procedimientos no invasivos de 3 a 4 veces al año y una angiografía coronaria, en caso de que se considere necesario.	3 (escala NICE)– C(escala NICE) (<i>IMSS</i>) ²¹	4	0	Consenso en la aceptación
En pacientes adultos con angina de pecho, infarto de miocardio, insuficiencia cardíaca o arritmia grave, se recomienda proveer atención integral de manera similar a los pacientes con etiologías distintas de la EK.	3 (escala NICE)– C(escala OCEBM) (<i>IMSS</i>) ²¹	5	0,2	Consenso en la aceptación
En pacientes de nivel de riesgo III (con pequeños aneurismas de Z score $\geq 2,5$ a < 5) se recomienda proporcionar una terapia apropiada para la edad en el asesoramiento de la anticoncepción y el embarazo.	C – III (<i>McCrinkle et al</i>) ²	4	0,12	Consenso en la aceptación
En pacientes con nivel de riesgo IV (con uno o más aneurismas ≥ 7 SD, incluyendo aneurismas gigantes y múltiples, sin obstrucción) y V (obstrucción de arterias coronarias en angiografía), se recomienda ofrecer asesoramiento para el embarazo en pacientes en tratamiento anticoagulante.	No consta – No consta (<i>Marchesi et al</i>) ¹⁷	4	0,25	Consenso en la aceptación
Se recomienda en las pacientes embarazadas con antecedente de EK, realizar una valoración cardiológica durante el periodo de gestación y planificar el seguimiento según los hallazgos encontrados.	3 (escala NICE)– C(escala NICE) (<i>IMSS</i>) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación
En las mujeres con disfunción cardíaca con fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI) aproximadamente 40-50% se recomienda la monitorización continua durante	3(escala NICE) – C(escala NICE) (<i>IMSS</i>) ²¹	5	0,2	Consenso en la aceptación

el trabajo de parto.				
Se recomienda la realización de cesárea en embarazadas con antecedentes de EK y signos y signos de isquemia cardíaca.	3 (escala NICE)- C(escala NICE) (IMSS) ²¹	3	0,33	Consenso en la indeterminación
Se recomienda realizar una monitorización con electrocardiograma Holter y ofrecer tratamiento en las mujeres embarazadas con lesiones del miocardio, disfunción cardíaca o isquemia de miocardio que presenten taquicardia ventricular.	3 (escala NICE)- C(escala NICE) (IMSS) ²¹	4	0,25	Consenso en la aceptación

A continuación, incluimos una recomendación extraída de un cuestionario pasado a pacientes de EK o familiares:

Recomendaciones sobre la enfermedad de Kawasaki (EK) procedentes de una encuesta a pacientes	Mediana	RIR	Consenso
Proporcionar información y apoyo a los pacientes y/o familiares con enfermedad de Kawasaki, que debe incluir: <ul style="list-style-type: none"> • Qué es la enfermedad de Kawasaki. • Síntomas y signos de de la enfermedad de Kawasaki. • Cómo se diagnostica la enfermedad de Kawasaki. • Opciones de tratamiento. • Grupos de apoyo locales y cómo acceder a ellos. 	5	0,2	Consenso en la aceptación